REGIONE CAMPANIA - Giunta Regionale - Seduta del 6 luglio 2007 - Deliberazione N. 1217 - Area Generale di Coordinamento N. 20 - Assistenza Sanitaria - **Approvazione delle linee di indirizzo regionali per l'assistenza alle malattie croniche intestinali (MICI) in età pediatrica. CON ALLEGATO.**

PREMESSO:

- che in Italia sono circa 100.000 le persone affette da Malattie Infiammatorie croniche intestinali (MICI) di cui , secondo il registro Nazionale della Società Italiana di Gastroentereologia e Nutrizione Pediatrica, circa 1600 sono pazienti pediatrici;
- che negli ultimi anni l'incidenza di tali patologie è più che raddoppiata da 3 a 7.2 casi/100.000 in bambini di età inferiore ai 16 anni (si calcola oggi che il 20% dei casi di MICI interessi i bambini e gli adolescenti);
- che in Regione Campania il numero di casi di malattia di Crohn in età pediatrica risulta di gran lunga inferiore a quelli di rettocolite ulcerosa, con dati difformi rispetto alle casistiche internazionali, sia in relazione alla complessità della diagnosi,con conseguente mancato riconoscimento precoce della malattia, sia probabilmente a causa della migrazione extraregionale che disperde il dato statistico;

RILEVATO:

che la L.R. 10/2002, il Piano Sanitario Nazionale 2003/2005 e il Progetto Obiettivo Materno Infantile (P.O.M.I.) di cui al D.M. 24 aprile 2000 prevedono, tra gli obiettivi prioritari, la promozione della salute attraverso corretti stili di vita, prevenzione delle patologie acute e delle complicanze nelle malattie croniche;

VISTO:

- il Decreto Assessorile n. 466 del 04 agosto 2006, con cui è stato costituito un apposito Gruppo Tecnico, formato da pediatri esperti, per la prevenzione e l'identificazione precoce delle malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI) in età evolutiva con i seguenti compiti :

1) elaborare linee di indirizzo per l'assistenza al paziente in età pediatrica con malattia infiammatoria cronica intestinale;
2) definire una rete regionale di assistenza al paziente pediatrico con malattia infiammatoria cronica intestinale individuando anche i diversi livelli di assistenza;
3) individuare gli indicatori necessari di cui tenere conto per l' istituzione di uno o più Centri di Riferimento Regionali per malattie croniche intestinali che, per le specifiche competenze professionali, possa offrire all'utenza pediatrica una migliore qualità assistenziale, evitando la sottostima di tali patologie e limitando, di conseguenza, il fenomeno della migrazione extraregionale;

CONSIDERATO:

- che il Gruppo Tecnico di cui al Decreto Assessorile n. 466/06 ha elaborato, come richiesto, le Linee di indirizzo regionali per l'assistenza alle malattie infiammatorie croniche intestinali(MICI) in età pediatrica, che formano parte integrante del presente atto;

che lo stesso Gruppo Tecnico, seguendo le indicazioni previste nel decreto di costituzione, ha elaborato altresì gli Indicatori per l'istituzione di uno o più centri di riferimento regionale per malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI) in età evolutiva, che formano parte integrante del presente atto**;**

RITENUTO:

- di dover approvare le Linee di indirizzo così come predisposte da Gruppo Tecnico al fine di migliorare l'assistenza ai pazienti affetti da malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI) in età evolutiva e promuoverne per l'identificazione precoce;
- di dover aderire, altresì, alla necessità di individuare, così come indicato nelle citate Linee di indirizzo, almeno un Centro Regionale di Riferimento per le malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI);

TENUTO CONTO:

- che, allo stato attuale, l'unica struttura che risponde, per competenza scientifica e capacità diagnostica ed assistenziale, agli indicatori individuati dal Gruppo Tecnico, è rappresentata dalla Unità di Endoscopia e Motilità Digestiva del Dipartimento Clinico di Pediatria generale e Specialistica dell'A.O.U.P: Federico II;

Alla stregua dell'istruttoria svolta dal Settore Assistenza Sanitaria e dell'espressa dichiarazione di conformità resa dal Dirigente del Settore medesimo,

DELIBERA

Per le considerazioni esposte in premessa , che qui si intendono integralmente riportate

- di approvare le Linee di indirizzo regionali per l'assistenza alle malattie croniche intestinali (MICI) in età pediatrica elaborate dall'apposito Gruppo Tecnico costituito con il Decreto Assessorile n. 466 del 04 agosto 2006 che formano parte integrante del presente atto;
- di istituire, presso il Dipartimento Clinico di Pediatria Generale e Specialistica dell'A.O.U.P. Federico II, il Centro Regionale di Riferimento per le Malattie Infiammatorie Croniche Intestinali (MICI) in età evolutiva;.
- di inviare il presente atto al Settore Assistenza Sanitaria per quanto di competenza ed Settore Stampa Documentazione ed Informazione per la relativa pubblicazione.

Il Segretario
D'Elia

Il Presidente
Bassolino

Regione Campania

Assessorato alla Sanità
Settore Assistenza Sanitaria
Servizio Materno Infantile

Linee di indirizzo regionali per l'assistenza alle malattie infiammatorie croniche intestinali in età pediatrica

2007

Elaborate dal Gruppo Tecnico- scientifico
Decreto dell'Assessore alla Sanità della Giunta della Regione Campania
n° 466 del 4 Agosto 2006

Prof. ssa Annamaria Staiano (coordinatrice)

Dott. Egidio Celentano

Dott. Bruno Cirillo

Dott. Andrea Di Matteo

Dott. Pasquale Femiano

Dott. Basilio Malamisura

Dott. Erasmo Miele

Dott. ssa Cecilia Mutone

Dott. Carlo Parente

Dott. Alberto Pastore

Dott. Paolo Siani

Dott. Domenico Simeone

Dott. Pietro Speranza

Dott. Massimo Ummarino

Dott. Antonio Vitale

Dott. Renato Vitiello

Con la collaborazione della Dott. ssa Filomena Pascarella

PRESENTAZIONE

La presentazione di questo documento deriva da un'iniziativa dell'Assessorato alla Sanità della Regione Campania, che ha rilevato l'esigenza di effettuare inizialmente un'indagine, e, successivamente, una proposta operativa, per migliorare l'assistenza ai bambini ed adolescenti affetti da Malattie Infiammatorie Croniche Intestinali (MICI). Il Decreto N°466 del 04/08/2006 dell'Assessorato alla Sanità, oltre alla costituzione di un Gruppo Tecnico, ha previsto, a tal proposito, l'elaborazione delle linee di indirizzo assistenziali, la definizione di una rete regionale dedicata e la istituzione di un Centro di Riferimento Regionale per tali patologie.

Le necessità dei bambini e degli adolescenti con MICI, e di conseguenza delle loro famiglie, sono particolari e molto diverse da quelle degli adulti; nell'età evolutiva la malattia infiammatoria cronica intestinale è caratterizzata da una particolare instabilità e da una gestione complessa in relazione alle peculiarità fisiologiche, psicologiche, terapeutiche e nutrizionali tipiche dell'età.

Da qui la necessità di assistere i piccoli pazienti in strutture regionali altamente specialistiche e coordinate, con un unico indirizzo diagnostico e terapeutico, da un Centro di Riferimento Regionale, con le finalità di depistaggio dei soggetti a rischio, di identificazione precoce delle MICI, di prevenzione delle recidive, di ottimizzazione delle risorse assistenziali e, di conseguenza, di drastica riduzione della migrazione extraregionale.

La nostra Regione è in prima linea nella diagnosi e cura di tali patologie in età evolutiva, e l'iniziativa dell'Assessorato alla Sanità di costituire un Centro di Riferimento Regionale, in assoluto il primo in Italia, evidenzia l'impegno a realizzare presto misure sicure ed efficaci per l'assistenza e l'umanizzazione della cura delle MICI.

La Regione Campania, con la istituzione di una Commissione Tecnica, ha richiesto di elaborare linee di indirizzo per l'assistenza al paziente in età pediatrica e di sensibilizzare le strutture sanitarie e di base al problema delle MICI, per migliorare il collegamento tra i Servizi di Gastroenterologia pediatrica, le strutture periferiche, i Pediatri di Famiglia e di Comunità.

La Società Europea di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica (ESPGHAN) ha dibattuto le linee di comportamento da attuare in caso di MICI nel bambino e nell'adolescente e, nel 2005, ha elaborato una Consensus sulle linee guida di assistenza: i redattori di questo documento hanno quindi ritenuto opportuno attenersi ai contenuti ed alle raccomandazioni di questa Consensus per stilare queste linee di indirizzo rivolte ai Pediatri Ospedalieri, ai Pediatri di Famiglia e ai Pediatri di Comunità della Regione Campania

LE MICI IN ETA' PEDIATRICA

Le MICI sono patologie caratterizzate da un processo infiammatorio cronico che colpisce una o più sezioni dell'intestino; hanno un decorso cronico intermittente con periodi di remissione e ricadute che molto spesso alterano in maniera determinante la qualità di vita del paziente. Tali patologie, quindi, si pongono tra le più invalidanti per il bambino e le più costose per il carico sociale della gestione.
Le MICI comprendono:

- Colite Ulcerosa (CU)
- Malattia di Crohn (MC)
- Colite Indeterminata (CI)

La MC è caratterizzata da una infiammazione, a tutto spessore e in maniera discontinua (segmentaria), della parete del tubo digerente; interessa più di frequente l'ileo terminale ma può estendersi a qualsiasi porzione del tratto gastroenterico. La localizzazione prossimale (afte e ulcere della mucosa orale, dell'esofago o del tratto gastro-duodenale) sarebbe più frequente, così come la malattia perianale (ascessi, fistole) nei casi a esordio particolarmente precoce (prima degli 8 anni). La MC si localizza nel 40% dei casi nel piccolo intestino, nel 20% dei casi nel colon e nel 40% dei casi interessa entrambi i tratti intestinali.

La CU è caratterizzata da una infiammazione confinata alla mucosa e alla sottomucosa e coinvolge esclusivamente il colon; le lesioni si estendono sempre in maniera continua dal retto verso l'intestino cieco. Nei pazienti pediatrici, la CU si manifesta come pancolite nel 43% dei casi, come proctite nel 22%, mentre si localizza al colon discendente-retto-sigma nel 35% dei casi.

La CI è caratterizzata da una infiammazione che coinvolge il colon, le cui caratteristiche endoscopiche ed istologiche non permettono una distinzione tra CU e MC.

EZIOPATOGENESI

L'eziopatogenesi delle MICI è sconosciuta, sebbene si ipotizzi una genesi multifattoriale (fattori genetici, immunitari, ambientali). Numerosi sono, infatti, i fattori ambientali implicati tra cui fumo di sigaretta (CU), allattamento materno, appendicectomia (MC), alimentazione, infezioni perinatali o nei primi anni di vita. Per quanto riguarda la familiarità per MICI, è emerso da diversi studi che nella MC i gemelli monozigoti hanno una concordanza del 44-58%, mentre i gemelli dizigoti hanno una concordanza dello 0-3.8%; tale concordanza è minore nella CU: gemelli monozigoti 14-19%; gemelli dizigoti 0-5%.

Attualmente l'ipotesi patogenetica prevalente è quella di un'abnorme risposta immunologica mucosale nei confronti di antigeni ubiquitari, quali la stessa flora batterica residente, in soggetti geneticamente predisposti. Nella MC un'iperattivazione dell'immunità cellulo-mediata mucosale svolge un ruolo importante nello sviluppo delle lesioni isto-patologiche; in particolare, il linfocita T CD4 di tipo Th1, attraverso la produzione di IFNɔ, sembra avere una funzione centrale. Nella CU, invece, predomina l'immunità umorale con la deposizione di immunocomplessi e la produzione di autoanticorpi come quelli rivolti verso il citoplasma dei neutrofili (ANCA). In entrambi le condizioni è presente un denso infiltrato di macrofagi, che producono citochine pro-infiammatorie come il TNFŬ. Anche la componente genetica è importante; le analisi di linkage genetico hanno permesso di identificare 9 loci di suscettibilità sui cromosomi 16q (IBD1), 12q (IBD2), 6p (IBD3), 14q (IBD4), 5q (IBD5), 19p (IBD6), 1p (IBD7), 16p (IBD8) e 3p (IBD9). Inoltre, diversi studi hanno dimostrato che circa il 20% dei pazienti con CU ha un parente affetto da MICI. Il rischio relativo per il fratello di un paziente affetto da MC oscilla tra il 13 e il 36%, mentre quello di un paziente con CU varia tra il 7 e il 17%. Studi epidemiologici condotti su familiari di pazienti affetti

da MICI hanno inoltre evidenziato una concordanza del 75% per il tipo di malattia, la sede di localizzazione, la presenza di manifestazioni extraintestinali, suggerendo che anche il fenotipo possa essere geneticamente determinato.

EPIDEMIOLOGIA

In Italia si stima che circa 100.000 individui siano affetti da MICI e tra questi, come si evince dal registro nazionale della Società Italiana di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica, circa 1.600 sono in età pediatrica. In questo registro nei soggetti di età inferiore ai 16 anni, tra il 1995 ed il 2001, si è osservato un incremento di incidenza delle MICI da 3 a 7,2 casi per 100.000 abitanti. In queste osservazioni la MC risulta essere più frequente della CU. Malgrado la tradizione di grande attenzione alla patologia gastrointestinale della scuola pediatrica in Campania, non sono state elaborate stime attendibili della distribuzione delle MICI in età infantile nella nostra regione e vi sono difformità nelle frequenze osservate sia della MC che della CU osservate a livello locale rispetto a quelle disponibili di casistiche internazionali.

Le MICI sono forme patologiche per le quali risulta necessaria anche l'assistenza in regime di ricovero ospedaliero. L'archivio delle schede di dimissione ospedaliera (SDO), compilate per tutti i ricoveri ospedalieri effettuati nelle strutture della regione e per quelli dei cittadini residenti in Campania assistiti in tutto l'ambito nazionale, può costituire un utile strumento informativo, laddove i codici diagnostici e delle procedure assistenziali (ICD) fossero utilizzati con maggiore precisione ed omogeneità nel definire la casistica. Analizzando i dati dei ricoveri del quadriennio 2002-2005 registrati nell'archivio SDO regionale, sono state estratte le informazioni di 790 diversi individui con età inferiore ai 20 anni, con un codice di diagnosi principale di MC o CU (315 e 475 pazienti rispettivamente), ma solo nel 40% di questi ricoveri è stata segnalata l'effettuazione di esami endoscopici che pure sono indispensabili per definire la diagnosi.
Attraverso i codici ICD è possibile individuare i casi ricoverati ed elaborare stime parziali in merito alla distribuzione delle caratteristiche registrate nelle SDO (età, sesso, residenza, tipo di diagnosi, presenza di comorbidità, procedure diagnostiche e terapeutiche, struttura di ricovero); inoltre le SDO possono costituire il punto di partenza per effettuare approfondimenti direttamente nelle cartelle cliniche in cui rilevare ulteriori dettagli che caratterizzano questa casistica.

MANIFESTAZIONI CLINICHE

La presentazione delle MICI in età pediatrica, così come nell'adulto, dipende dal tipo di malattia, dalla localizzazione predominante e dalla sua estensione.

Malattia di Crohn

- **Dolore addominale:** rappresenta il sintomo principale nel 72% dei pazienti affetti; può essere localizzato in ogni parte dell'addome, sebbene esso venga più frequentemente riferito in fossa iliaca destra. Solo il 25% dei pazienti presenta la "classica triade" caratterizzata da dolore addominale, perdita di peso e diarrea.
- **Diarrea da malassorbimento:** è un disturbo comune nei pazienti affetti da MC e correla con l'estensione dell'infiammazione intestinale. Generalmente è postprandiale e associata a dolore addominale.
- **Malattia perianale:** può rappresentare l'unica localizzazione dell'infiammazione e consiste in ragadi, ulcerazioni perianali, fistole, ascessi, "skin-tags".

Molti bambini con MC presentano un esordio subdolo della malattia che rende difficile la diagnosi:
- **Calo ponderale:** è una condizione molto frequente nei bambini con MC (58%) e spesso rappresenta la manifestazione di esordio; riconosce una genesi multifattoriale: ridotto apporto di nutrienti per mancanza di appetito (anoressia) o per timore di scatenare dolore addominale postprandiale, attività della malattia con rilascio di citochine pro-infiammatorie, aumentato fabbisogno di nutrienti, aumento delle perdite attraverso le feci di proteine a causa del danno mucosale.
- **Rallentamento della crescita staturale:** insieme al calo ponderale può rappresentare la manifestazione di esordio della MC. Il 35% dei pazienti presenta peggioramento della crescita lineare e tale condizione può precedere di anni la diagnosi. Inoltre, la scarsa crescita e il calo ponderale possono essere indici precoci di ricaduta.
- Altri sintomi sono rappresentati da **febbre di lunga durata, nausea, vomito, letargia, ritardo dello sviluppo puberale**.

Colite Ulcerosa

- **Rettorragia:** è la manifestazione più comune nei bambini affetti da CU (84%), può essere anche notturna e manifestarsi più volte nel corso della giornata nei casi più gravi.
- **Diarrea muco-ematica:** generalmente è associata a dolore addominale perievacuativo ai quadranti addominali inferiori, tenesmo e urgenza evacuativa. E' presente nel 74% dei bambini affetti da CU.
- **Dolore addominale:** è un sintomo presente nel 62% dei bambini con CU, più frequentemente è localizzato nei quadranti bassi dell'addome. Se tale sintomo è importante e associato ad altri disturbi gastrointestinali e sistemici, bisogna sospettare il megacolon tossico, che rappresenta un'emergenza medica e richiede intervento medico e chirurgico (colectomia) (vedi "complicanze delle MICI").
- **Ematochezia:** consiste nell'emissione di sangue rosso vivo associato a feci di normale consistenza (52-97% dei casi).
- **Calo ponderale:** è meno frequente rispetto ai pazienti con MC verificandosi nel 35% dei casi.
- **Rallentamento della crescita staturale:** si verifica nel 6-10% dei bambini affetti da CU.

Manifestazioni extraintestinali

Il 35% delle MICI in età pediatrica presenta almeno una manifestazione extraintestinale come sintomo d'esordio. Tali sintomi possono associarsi ai sintomi gastrointestinali o precederli di mesi o anni.

Manifestazioni cutanee: eritema nodoso e pioderma gangrenoso. L'eritema nodoso è più comune nella MC ed interessa il 3% dei pazienti affetti, mentre il pioderma gangrenoso è più comune nei pazienti con CU ed interessa meno dell'1% degli stessi.

Manifestazioni orali: afte orali. Sono più frequenti nella MC; spesso sono associate a lesioni articolari e cutanee e correlano con l'attività della malattia.

Manifestazioni oculari: episclerite e uveite anteriore sono le patologie più comunemente riscontrate. Ricorrono in circa il 4% della popolazione adulta con MICI ma meno frequentemente nella popolazione pediatrica.

Manifestazioni articolari: l'interessamento articolare nelle MICI può essere di due tipi: un'artrite periferica, la cui evoluzione è in genere sincrona a quella del processo infiammatorio, ed un artrite assiale (spondilite e sacroileite) a evoluzione indipendente dal decorso dell'enteropatia. L'artrite è la più comune manifestazione nei bambini e negli adolescenti con MICI, ricorrendo dal 7 al 25%; solitamente si presenta come transitoria, non deformante, asimmetrica ed interessa le grandi articolazioni e l'estremità inferiori. L'interessamento articolare può iniziare in qualsiasi età e precedere i primi sintomi intestinali anche di anni, in più del 50% dei casi. La sacroileite, uni o bilaterale, è spesso asintomatica. La spondiloartrite è localizzata allo scheletro assiale, alle inserzioni capsulari e legamentose (entesi), con evoluzione in fibrosi e successiva calcificazione delle pareti molli articolari e con esito in rigidità della colonna. Si rileva nel 3-10% senza differenza significativa fra MC e CU.

Manifestazioni epatobiliari: ipertransaminasemia, epatite cronica attiva, epatite granulomatosa, amiloidosi, steatosi e colangite sclerosante. Possono precedere o accompagnare l'esordio della malattia o, addirittura, presentarsi dopo resezione chirurgica di tutto il tratto intestinale affetto. L'epatite cronica attiva interessa meno dell'1% dei bambini affetti da MICI e può evolvere in cirrosi anche in assenza di colite attiva. La colangite sclerosante si sviluppa nel 3.5% dei pazienti con CU, solitamente quando vi è un interessamento diffuso dell'intestino e meno dell'1% dei pazienti con MC. Recenti studi suggeriscono un'elevata sorveglianza endoscopica nei pazienti con colangite sclerosante dopo la diagnosi di MICI in quanto i processi che determinano displasia possono essere accelerati.

Manifestazioni urologiche: nefrolitiasi, idronefrosi e fistole entero-vescicali. La nefrolitiasi è una comune complicanza in età pediatrica e si manifesta nel 5% dei pazienti; risulta essere una conseguenza del malassorbimento di grasso che si verifica nel piccolo intestino. Il calcio presente negli alimenti assunti si lega agli acidi grassi malassorbiti determinando l'assorbimento di ossalato libero. Questo esita in iperossaluria e in calcoli di ossalato. In pazienti con ileostomia l'aumentata perdita di fluidi e di elettroliti può determinare la formazione di urine acide e concentrate e di calcoli di acido urico. La compressione esterna dell'uretere da parte di una massa infiammatoria o di un ascesso può determinare idronefrosi. Le fistole entero-vescicali sono più frequenti nei maschi e possono presentarsi con infezioni ricorrenti delle vie urinarie o pneumaturia.

Malattia tromboembolica: è una rara, ma severa complicanza delle MICI. Sia la CU sia la MC sono ritenute essere associate ad uno stato protrombotico con parametri di coagulazione aumentati. Diverse anormalità della coagulazione sono state ritrovate nei pazienti con MICI determinando un aumentato rischio di malattia vascolare trombotica: iperfibrinogenemia, trombocitosi, anomala attivazione delle piastrine, accelerata attivazione di tromboplastina, aumento dei fattori V e VIII, riduzione dell'antitrombina III, deficienza delle proteine S e C, aumento degli anticorpi anticardiolipina e dell'attività coagulante del fattore antiplasmatico III, resistenza alla proteina C attivata e mutazione genica della protrombina (G20210). Complicazioni

tromboemboliche sono riportate dall'1 al 6.4% dei pazienti pediatrici con MICI. Nella popolazione pediatrica i vasi cerebrali e retinici sembrano essere affetti più frequentemente di altri siti e la trombosi presenta migliore prognosi rispetto agli adulti. A differenza degli adulti, molti pazienti presentano una malattia attiva al momento dell'evento tromboembolico.

Demineralizzazione ossea: rappresenta un problema importante nei pazienti affetti da MICI, soprattutto in età pediatrica. I fattori implicati sono ridotto apporto di nutrienti, soprattutto vitamina D e calcio, terapia steroidea e ridotta attività fisica. Tale condizione è più frequente nei pazienti affetti da MC.

Altre manifestazioni extraintestinali possono svilupparsi a causa degli effetti collaterali della terapia (vedi "Effetti collaterali della terapia delle MICI").

I principali sintomi intestinali ed extraintestinali dei pazienti con MICI, con relativa prevalenza, sono riportati nella Tabella 1.

Tabella 1. Sintomi e segni (%) delle MICI provenienti dai dati del Registro Nazionale delle MICI della Società Italiana di Gastroenterologia, Epatologia e Nutrizione Pediatrica (SIGENP)

SINTOMI	CU	MC	CI
Diarrea muco-ematica	59.4	29.7	44.8
Dolori addominali	47.5	67.7	54.3
Rettorragia	22.5	5.2	16.4
Calo ponderale	20.3	50.2	16.4
Ematochezia	18.4	8.3	19.8
Anemia	15.9	24.3	12.9
Diarrea cronica	15	37.7	13.8
Tenesmo	11.5	2.7	0.9
Astenia	11.4	41.7	5.1
Artralgia	6	22.9	6.9
Anoressia	4.6	21.9	4.3
Malattia perianale	1.9	14.2	4.3
Ulcere orali	1.5	8.1	1.7
Febbre	5.5	18.2	12.9

DIAGNOSI

Il ritardo nella diagnosi delle MICI nella popolazione pediatrica continua ad essere un problema nonostante l'aumentata incidenza e l'aumentata sensibilizzazione nei confronti di queste malattie. Sulla base di studi internazionali, il ritardo medio di diagnosi di MC in bambini è riportato essere tra 7 e 11 mesi, mentre per la CU tra 5 e 8 mesi e, infine, per la CI di 14 mesi. L'intervallo di tempo tra l'esordio dei sintomi e la corretta diagnosi di MC appare essere maggiore se la malattia interessa l'intestino prossimale e se i sintomi di esordio non includono la diarrea. La diagnosi è particolarmente difficoltosa quando i sintomi di esordio non sono caratteristici e sono rappresentati soprattutto dalle manifestazioni extraintestinali.

Un'anamnesi accurata ed un attento esame obiettivo rappresentano un elemento importante nella valutazione del paziente con sospetta MICI. In bambini con sintomi quali dolore addominale, diarrea, rettorragia o perdita di peso, persistenti (>4 settimane) o ricorrenti (>2 episodi in 6 mesi), deve essere posto il sospetto di MICI. Inoltre è importante indagare sulla familiarità per MICI.

L'esame obiettivo deve iniziare con la misurazione del peso e della statura con i relativi percentili, con la valutazione dello stadio puberale secondo i criteri di Tanner e con la ricerca di segni quali il pallore cutaneo, la presenza di afte orali e di manifestazioni cutanee quali l'eritema nodoso e il pioderma gangrenoso. La palpazione addominale può rivelare tensione o masse; una massa palpabile nel quadrante inferiore destro può essere suggestiva di MC. L'ispezione rettale è fondamentale per la valutazione di ragadi, emorroidi, "skin-tags", fistole o altre lesioni perianali frequentemente associate a MC. In caso di artralgia bisogna esaminare le articolazioni.

Lo screening laboratoristico iniziale prevede:

- Indagini ematochimiche bioumorali: Emocromo, VES, PCR, Elettroforesi delle proteine, Urea, Creatinina, Albumina, test di funzionalità epatica, sierologia per celiachia (EMA, Anticorpi antitransglutaminasi).
- Anticorpi anti Saccharomyces Cervisiae (ASCA) e Anticorpi anti Citoplasma dei Neutrofili (ANCA) possono essere elevati nella MC e nella CU, rispettivamente. La positività degli ASCA IgG e IgA ha una specificità del 100% per MC e una più bassa sensibilità (50-60%); mentre la positività degli ANCA ha una specificità dell'86% e una sensibilità diagnostica tra il 60% e l'80% per CU. Se considerati insieme nella diagnostica delle MICI essi hanno una specificità del 95% e un valore predittivo positivo del 96%.
- Test di permeabilità intestinale agli zuccheri: permette di valutare la condizione di barriera intestinale in maniera non invasiva. Si utilizzano sostanze incapaci, in condizioni di integrità, di superare la barriera intestinale. Il test a due zuccheri (cellobiosio/mannitolo) è il più usato. Si tratta di molecole atossiche, idrosolubili e, normalmente, non assorbibili, non metabolizzabili né degradabili dalla flora batterica intestinale e che, se assorbite, vengono completamente eliminate per via renale.
- Esami fecali: ricerca sangue occulto, Ŭl anti tripsina, calprotectina, esame parassitologico e coprocoltura (C. difficile, Salmonella, Shigella, E.coli (O157:H7), and Campylobacter). Circa 1/3 dei casi di diarrea ematica e sospetta MICI può avere una eziologia infettiva (Campylobacter, Chlamydia trachomatis, Clostridium difficile, Cytomegalovirus, Entamoeba histolytica, Escherichia coli, Mycobacterium tubercolosis, Neisseria gonorrhoea, Salmonella, Shighella, Strongyloides, Yersinia); il decorso clinico delle infezioni generalmente è improvviso e si risolve in 2 settimane, anche se vi sono casi in cui la sintomatologia persiste per 6 settimane o più.

  Altre indagini di laboratorio, da praticare nel sospetto di MICI, sono riportate nella tabella 2.

Tabella 2 Indagini di laboratorio

Emocromo	Albumina	EMA	Sangue occulto su feci
VES	AST	Ab antitransglutaminasi	Calprotectina fecale
PCR	ALT	Immunoglobuline totali	Es. parassitologico feci
QPE	ɔGT	ANCA	Coprocoltura
Sideremia	LDH	ASCA	ȷ 1-antitripsina fecale
Ferritina	Amilasi	Test di permeabilità intestinale	
Urea	Lipasi		
Cretinina	ALP	PT, aPTT, Fibrinogeno	

Esami strumentali:

Sulla base della sintomatologia suggestiva, dell'esame obiettivo e dei risultati dello screening laboratoristico iniziale, viene posto il sospetto di MICI e il bambino viene sottoposto a:

- **Colonoscopia:** costituisce il "gold standard" per la diagnosi di MICI. Tale esame consente la diagnosi macroscopica e la conferma istologica; prevede l'esecuzione di biopsie multiple e rappresenta l'unico metodo per ottenere campioni di tessuto, conoscere la severità e l'estensione della malattia (dato necessario per scegliere tra le diverse opzioni terapeutiche), trattare le eventuali complicanze, quali sanguinamenti e stenosi, sorvegliare i pazienti per l'aumentato rischio di cancro colorettale.
- **Esofagogastroduodenoscopia (EGDS):** è praticata in tutti i bambini affetti da MICI indipendentemente dalla presenza di sintomi gastrointestinali (GI) alti (dolore epigastrico, nausea, disfagia, pirosi, vomito). La frequenza di MC sintomatica coinvolgente il tratto GI superiore è altamente variabile, ma risulta essere meno del 5% dei casi in diversi studi. In un recente studio anomalie endoscopiche del tratto GI superiore sono state riscontrate nel 64% di pazienti con MC e nel 50% dei bambini con CU, anomalie istologiche sono state invece ritrovate nel 81.6% e nel 70.6% dei pazienti, rispettivamente.

Caratteristiche endoscopiche ed istologiche delle MICI:
- MC: all'esame endoscopico le lesioni sono caratteristicamente discontinue, l'alterazione tipica è l'afta, circondata da un'area iperemica. Il classico aspetto ad "acciottolato" che può assumere la mucosa è dovuto al susseguirsi di fessure con aree di rigenerazione. La sottomucosa è maggiormente interessata dalla flogosi rispetto alla mucosa, con tendenza alla formazione di fistole. Istologicamente, insieme all'infiltrazione flogistica prevalentemente mononucleata, a tutto spessore, l'alterazione tipica è il granuloma non caseoso, sempre documentabile in campioni di tessuto da resezione chirurgica, ma rilevato solo in una minoranza dei campioni bioptici prelevati in corso di endoscopia.
- CU: le alterazioni anatomopatologiche sono localizzate esclusivamente al colon, in maniera più o meno diffusa ma continua; il retto è sempre interessato e, quando la malattia è più estesa, le lesioni non hanno soluzione di continuità. La flogosi è prevalentemente superficiale e la mucosa appare fortemente congesta, ulcerata, facilmente sanguinante all'esame colonoscopico. Istologicamente si caratterizza per la distorsione delle cripte, la perdita delle cellule mucipare, l'infiltrazione della mucosa da parte di polimorfonucleati e la formazione di ascessi criptici.
  (vedi tabella 3 e 4)

Una volta praticati gli esami endoscopici è fondamentale valutare l'estensione della malattia per cui è importante eseguire i seguenti esami strumentali:
- **Ultrasonografia:** è una metodica non invasiva che permette di valutare i seguenti segni: assenza della peristalsi, ispessimento delle pareti intestinali (> di 3 mm), perdita delle austrature, ridotta compressibilità delle anse, presenza di fistole, ascessi o versamenti, adenomegalie mesenteriche, ipervascolarizzazione parietale (Doppler).
- **Tenue seriato:** è utile nel valutare l'estensione della malattia e il coinvolgimento del piccolo intestino nonché la presenza di complicanze quali stenosi e fistole. Ha il limite di non identificare aree di infiammazione di grado lieve.
- **Scintigrafia con leucociti marcati:** è utilizzata per valutare sia la presenza che l'estensione della flogosi intestinale. L'irradiazione che l'esame comporta per il paziente è modesta e può essere usato come test di screening, specie nel caso di sindromi infiammatorie apparentemente aspecifiche.

In caso di sintomatologia suggestiva di MICI e di negatività degli esami endoscopici (es. localizzazione della MC al piccolo intestino) si ricorre ad indagini più sofisticate quali:
- **Videocapsula endoscopica:** può essere impiegata per identificare lesioni del piccolo intestino, ma non può sostituire l'endoscopia, data l'impossibilità di praticare biopsie. La durata

dell'esame mediante videocapsula è di circa 8 ore; la durata dell'analisi delle immagini è di circa 1.5 ore; la visuale è di 140°. Le indicazioni attuali alla capsula sono rappresentate da: diagnosi di MC del piccolo intestino con ileoscopia normale, assenza di stenosi e sanguinamenti occulti. Il costo per ogni esame è di circa 500 euro e circa 30 mila euro per il software.

- **RM con gadolinio:** tale metodica, grazie all'impregnazione del gadolinio, permette di valutare lo spessore parietale e di identificare il tipo di lesione, transmurale (MC) o mucosale (CU). Inoltre, se praticata dopo distensione intestinale con Polietilenglicole (PEG), consente di identificare e localizzare le lesioni mucosali. Utile anche nel follow-up del paziente con MICI per valutare la presenza di eventuali fistole o stenosi. Ha una sensibilità del 96% e una specificità del 90%.
- **DEXA** (dual energy X-ray absorptiometry): tale indagine consente di valutare lo stato di mineralizzazione ossea al momento della diagnosi o in corso di terapia steroidea.

Tabella 3 Quadro endoscopico delle MICI

MC	CU
Perdita del pattern vascolare, eritema ed edema diffusi, flogosi continua	Infiammazione discontinua: aree infiammate intervallate da aree sane (*skip areas*)
Friabilità spontanea e al contatto dello strumento, granulosità della mucosa, aspetto nodulare con micro-ulcerazioni sovrastanti	Ulcere aftose, piccole (pochi mm), circondate da un alone di tessuto edematoso e mucosa circostante indenne
Ulcere su mucosa infiammata di grandezza solitamente piccola-media, raccolta di essudato giallastro sulla mucosa, deformazione del pattern australe	Ulcere larghe o lunghe o serpiginose, che intersecandosi formano una griglia con intervalli di mucosa non ulcerata (aspetto ad "acciottolato")
Improvviso arresto delle lesioni	Fistole
Infiammazione inizia nel retto e si estende prossimalmente	Retto spesso indenne

Tabella 4 Quadro istologico delle MICI

MC	CU
Granulomi non caseosi	Severa distorsione delle cripte
Distorsione criptica discontinua	Diminuzione del numero delle cripte
Infiammazione transmurale discontinua	Ascessi criptici
Criptite focale	Criptite
Preservazione delle mucine	Deplezione delle mucine
Fibrosi	Infiammazione continua della mucosa
Infiltrato prevalentemente linfocitario	Infiltrato prevalentemente granulocitario (neutrofili, eosinofili)

TERAPIA DELLE MICI

MALATTIA DI CROHN

Nutrizione enterale

La nutrizione enterale esclusiva viene utilizzata, in molti casi, come terapia iniziale e richiede il supporto di un team multidisciplinare (medico, dietista, psicologo). Tale trattamento instaurato per 6-8 settimane è in grado di indurre la remissione nel 60-80% dei casi selezionati; non è tossico ed evita l'impiego di steroidi. Gli alimenti vengono introdotti gradualmente durante le ultime 2-4 settimane del programma di nutrizione enterale; talvolta viene instaurato un ciclo di trattamento nutrizionale di supporto nei pazienti con deficit nutrizionali e/o ritardo della crescita.

Corticosteroidi

Vengono utilizzati nelle forme di MC moderate-severe e rappresentano il trattamento di scelta nelle pancoliti severe. Generalmente viene impiegato Prednisolone per os al dosaggio di 1-2 mg/kg (massimo 40 mg), per 2-4 settimane, per poi scalare del 25% del dosaggio ogni settimana. I corticosteroidi possono essere somministrati anche per via rettale e per via endovenosa; generalmente la somministrazione endovenosa viene utilizzata in caso di severa pancolite con sintomi sistemici. E' importante il supplemento di calcio e vitamina D durante tale terapia.

5-Aminosalicilati (5-ASA)

Nei bambini l'esordio della MC è generalmente severo e sia la nutrizione enterale sia gli steroidi sono impiegati in associazione ai 5-ASA. I derivati del 5-ASA sono usati come terapia di mantenimento a lungo termine, sebbene vi siano poche evidenze nella MC.

Azatioprina (AZA)

L' AZA o 6-Mercaptopurina (6MP) rappresenta una terapia di mantenimento per la MC severa e moderata; è indicata nella malattia con ricadute frequenti o in caso di steroido-dipendenza. Dovrebbe essere instaurata al momento della diagnosi in caso di malattia severa e/o panenterite in associazione ai corticosteroidi. L'efficacia massima si raggiunge dopo 12-16 settimane dall'inizio della terapia. I genitori devono essere informati sulla potenziale tossicità inclusa soppressione midollare e pancreatite. La necessità di una terapia di mantenimento a lungo termine dovrebbe essere rivalutata annualmente e interrotta se compaiono problemi puberali e psicosociali. Pazienti in terapia con AZA non devono ricevere vaccini vivi.

Antibiotici

Antibiotici quali Ciprofloxacina e Metronidazolo sono indicati nella malattia fulminante e obbligatori nel sospetto di megacolon tossico. Inoltre singolarmente o in associazione sono utili nella malattia perianale.

Immunomodulatori "second line"

Nei bambini non responsivi alla terapia sopraelencata sono da considerare gli Immunosoppressori: Methotrexate, Tacrolimus, Infliximab (anticorpo monoclonale anti-TNFŬ). L'infliximab è impiegato nell'indurre e mantenere la remissione della MC; frequentemente sono necessarie dosi ripetute con infusioni ogni 8 settimane. E' indicato nella malattia attiva non responsiva alla terapia standard e in caso di non operabilità o come terapia per la malattia fistolizzante resistente. Un'altra indicazione è rappresentata dalla scarsa crescita con ritardo della pubertà in caso di MC resistente alla terapia medica. Attualmente l'Infliximab dovrebbe essere somministrato nei centri di riferimento in accordo con protocollo validato. (Nota informativa concordata con le autorità regolatorie europee e l' AIFA, del 7 giugno 2006).

Chirurgia

L'intervento chirurgico è indicato in caso di complicanze (stenosi, ascessi o malattia resistente alla terapia medica). Generalmente si tratta di resezione del piccolo intestino, emicolectomia destra, o colectomia subtotale con ileostomia. Il rischio di ricorrenza postoperatorio è alto, ma può essere ridotto dall'uso di antinfiammatori o immunosoppressori.

COLITE ULCEROSA

Il trattamento della CU è simile a quello della MC, fatta eccezione per la nutrizione entrale che nella CU non è efficace.

Corticosteroidi

I corticosteroidi sono utilizzati nella CU sia come terapia alla diagnosi che durante le fasi di riacutizzazione. La posologia è la stessa per la MC, la durata della terapia è di 8-10 settimane. La somministrazione per via endovenosa è indicata in caso di malattia severa o colite fulminante.

5-Aminosalicilati (5-ASA)

I derivati del 5-ASA sono indicati come terapia iniziale nella malattia moderata e possono essere efficaci come terapia singola. L'efficacia è maggiore ad alte dosi e sono impiegati come terapia di mantenimento.

Azatioprina (AZA)

L'AZA (o 6MP) è un'antimetabolita immunosoppressore altamente efficace nel sostituire gli steroidi nel mantenimento della CU.

Immunosoppressori "second line"

Ciclosporina e Tacrolimus possono indurre una rapida remissione in un sottogruppo di pazienti con CU e possono essere impiegati come terapia transizionale in caso di inizio di terapia con AZA.

Chirurgia

Colectomia subtotale e ileostomia, generalmente con confezionamento di pouch ileale, è indicata in caso di fallimento della terapia medica o effetti collaterali di quest'ultima, arresto dello sviluppo, megacolon tossico, perforazione, emorragia massiva, evidenza di aree intestinali di displasia o di malignità. La persistenza di patologia in fase attiva può richiedere aumento della dose di corticosteroidi, tossicità da farmaci, ritardo di crescita e ritardo puberale. Il peggioramento della qualità di vita può portare alla decisione di intervenire chirurgicamente.

Effetti collaterali della terapia nelle MICI

Corticosteroidi: possono causare, innanzitutto, modifiche fisiche (habitus cushingoide), aumento dell'appetito e incremento ponderale. Agiscono sul metabolismo osseo inibendo gli osteoblasti, accelerando il riassorbimento osseo, riducendo la produzione di androgeni ed estrogeni e aumentando la secrezione di paratormone, inoltre diminuiscono l'assorbimento intestinale di calcio. Altri effetti collaterali includono: ipertensione, compromissione della crescita staturale e dello sviluppo puberale, cambiamenti d'umore, diabete mellito, aumentata suscettibilità alle infezioni. L'uso prolungato di corticosteroidi può determinare cataratta e glaucoma.

5-ASA: sono generalmente ben tollerati. Possibili effetti collaterali includono: cefalea, nausea, diarrea e dolori addominali.

Azatioprina e 6-mercaptopurina: possono causare anoressia, nausea, vomito, leucopenia, pancreatiti, epatiti, infezione da germi opportunisti, linfoadenopatie.

Methotrexate: effetti collaterali possono essere infezioni severe protratte, alterazioni persistenti della funzionalità epatica, segni di soppressione midollare (leucopenia, trombocitopenia, anemia).

Metronidazolo: può causare nausea e disturbi addominali, neuropatie periferiche. Le urine possono diventare ipercromiche.

Chirurgia: la pouchite rappresenta la principale complicanza dell'intervento chirurgico ed è stata descritta nel 35-65% dei pazienti; il suo stesso confezionamento può essere causa di complicazioni post-operatorie e viene pertanto associata ad ileostomia temporanea di protezione. Il rischio di

pouchite aumenta con l'aumentare del tempo trascorso dall'intervento, indipendentemente dal sesso e dall'età; nell'1% dei casi si deve ricorrere alla rimozione della pouch. Un'altra complicanza frequente è rappresentata dall'incontinenza fecale.

COMPLICANZE DELLE MICI

- **Megacolon tossico:** la sintomatologia può essere all'inizio molto sfumata, vi può essere dolore addominale diffuso, sordo, continuo; di solito compare diarrea con scariche numerose (anche 10-15 /die). Con il persistere della malattia l'alvo si chiude alle feci ed ai gas, il dolore si fa più intenso, compare febbre, tachicardia. L'evoluzione è verso l'ileo paralitico e, di solito, con leucocitosi neutrofila, aumento degli indici di flogosi, emoconcentrazione. Vi possono essere i segni dello shock (tachicardia, ipotensione, nausea, sudorazione profusa, stato confusionale). Si arriva infine all'addome acuto franco con segni di peritonismo. Nel sospetto di megacolon tossico è opportuno praticare: 1)Radiografia addominale: è importante per valutare il diametro del tratto intestinale coinvolto (incombe sempre il rischio di perforazione del viscere quando il diametro dell'organo si avvicina e supera i 7 cm) e per documentare la presenza di livelli idroaerei; 2)Equilibrio acido-base ed elettroliti sierici: per escludere alcalosi metabolica (ipocaliemica).
- **Anemia grave**
- **Rettorragia profusa**
- **Ostruzione intestinale (stenosi):** rappresenta la complicanza locale più comune. L'ostruzione intestinale è dovuta al processo infiammatorio che può dare vita a restringimenti di alcuni tratti dell'intestino. Tali restringimenti sono poco distensibili e possono causare crampi, meteorismo, distensione addominale sino ad arrivare ad un'ostruzione parziale (sub-occlusione) o completa (occlusione) del flusso intestinale. Le stenosi possono rappresentare una indicazione all'intervento chirurgico se danno episodi ricorrenti di tipo occlusivo o sub-occlusivo.
- **Perforazione:** complicanza frequente nei casi di malattia molto attiva. Occasionalmente può dar luogo a rettorragia imponente.
- **Ascessi addominali e fistole**: sono caratteristici della MC (circa nel 25% dei pazienti) e sono considerati una estensione dello stesso processo patologico. Un ascesso consiste in una cavità formata dalla distruzione dei tessuti. La fistola è una comunicazione anomala che può svilupparsi dalla cavità ascessuale fino ad un'altra zona intestinale o alla pelle o anche ad un altro organo intraddominale. I sintomi di un ascesso o di una fistola dipendono dalla loro localizzazione. Un ascesso di solito produce febbre, dolore addominale e distensione localizzata e può risolversi spontaneamente o può essere necessario un intervento chirurgico d'incisione. La cura di una fistola richiede la vera e propria rimozione della parte d'intestino, gravemente infiammata, dalla quale trae origine. In alcuni casi, però, le fistole possono guarire combinando insieme la terapia medica con il riposo dell'intestino.
- **Processi trombo-embolici** (vedi "manifestazioni extraintestinali")

PROGNOSI

La caratteristica delle malattie croniche è la cura dei sintomi e delle complicanze, ma l'impossibilità di una cura definitiva della patologia. La severità della malattia alla diagnosi risulta essere predittiva del decorso a lungo termine. Nei pazienti con MC vi è aumentato rischio di sviluppare il cancro (adenocarcinoma del piccolo intestino e carcinoma del colon); il rischio è aumentato nei pazienti con diagnosi di pancolite. L'associazione tra CU e carcinoma del colon è meglio documentata; il rischio è correlato all'estensione della malattia, all'età all'epoca della diagnosi e alla durata della malattia (rischio aumentato dopo i 10 anni). Bambini che sviluppano CU prima dei 14 anni hanno un'incidenza di cancro del colon del 5% a 20 anni e del 40% a 35 anni. Pazienti con una malattia di lunga durata (>8 anni) sia essa MC o CU presentano un aumentato rischio di sviluppare displasia e carcinoma colorettale, pertanto è necessaria una sorveglianza endoscopica. In particolare, la probabilità cumulativa di sviluppare il carcinoma colorettale dopo 10, 20 e 30 anni di malattia è del 2%, 8% e 18%, rispettivamente. Fattori che aumentano il rischio sono la presenza di colangite sclerosante, storia familiare di cancro dell'intestino, di "backwash ileitis" e la severità della malattia.

ORGANIZZAZIONE, FUNZIONE E COMPITI DEL CENTRO DI RIFERIMENTO E DELLA RETE REGIONALE DI ASSISTENZA AL PAZIENTE PEDIATRICO CON MICI

OBIETTIVI PER LA PREVENZIONE, DIAGNOSI, CURA E FOLLOW UP DELLE MICI IN ETA' PEDIATRICA

L'attuale gestione delle MICI in età pediatrica si articola nella terapia, nella corretta alimentazione, nell'autocontrollo, nell'attività fisica e nel supporto psico-pedagogico.
Il fine della terapia è :
• ottimizzare la qualità di vita
• ottenere un regolare accrescimento staturo-ponderale e un normale sviluppo psichico
• prevenire e curare le complicanze acute (megacolon tossico, rettorragia, anemia severa)
• prevenire o ritardare l'insorgenza delle complicanze croniche invalidanti e rallentarne l'evoluzione
• favorire l'adattamento del paziente e della sua famiglia al nuovo modello di vita imposto dalla malattia

INDICATORI DI MALATTIA

- **Caratteristiche dell'alvo:** nei pazienti con MICI si osserva spesso aumento della frequenza evacuativa, modifiche della consistenza e presenza di sangue e muco nelle feci (vedi "manifestazioni gastrointestinali").
- **Dolore addominale:** (vedi "manifestazioni gastrointestinali").
- **Crescita staturo-ponderale:** l'accrescimento staturo-ponderale e lo stato nutrizionale rappresentano gli indicatori principali per valutare l'efficacia della terapia. Più dell'85% dei bambini con MC e il 65% dei bambini con CU presenta calo ponderale al momento della diagnosi e in corso di ricadute, a causa dello scarso apporto di nutrienti con l'alimentazione, della riduzione delle capacità di assorbimento intestinale, delle perdite intestinali, dell'infiammazione attiva, degli effetti della terapia.
- **Sviluppo puberale:** gli adolescenti con MICI presentano frequentemente un ritardo nell'inizio dello sviluppo dei caratteri sessuali secondari e la malattia può ritardare l'inizio dello sviluppo puberale anche per periodi molto lunghi. Inoltre, anche dopo l'inizio della pubertà, la riesacerbazione della malattia può bloccare o ritardare la maturazione sessuale; tale condizione è particolarmente evidente nelle femmine con amenorrea primaria o secondaria.
- **Calprotectina fecale:** è un polipeptide non glicosilato presente nei macrofagi e nei neutrofili, che rimane stabile nelle feci per 7 giorni. La sua determinazione nelle feci può essere utilizzata come marcatore dell'infiltrazione dei neutrofili nel lume intestinale e, di conseguenza, come marcatore indiretto dell'infiammazione intestinale. Studi a supporto di questa applicazione indicano che aumentati livelli di calprotectina fecale si riscontrano soprattutto nelle MICI e vi è un'ottima correlazione tra questo marcatore e lo stato della malattia.
- **Febbre di lunga durata**
- **Artralgia:** (vedi "manifestazioni extraintestinali")

1. RETE ASSISTENZIALE PER LA DIAGNOSI, TERAPIA E FOLLOW-UP DELLE MICI IN ETA' PEDIATRICA NELLA REGIONE CAMPANIA

L'organizzazione dell'assistenza alle MICI in età pediatrica, nella Regione Campania, prevede la suddivisione di compiti e competenze fra differenti strutture e figure professionali distribuite sul territorio; ciò per soddisfare, a diversi gradi di complessità, tutti i bisogni di carattere medico e sociale dei pazienti.

1.1. PEDIATRIA DI LIBERA SCELTA

- Identificazione dei bambini potenzialmente affetti da MICI sulla base della sintomatologia:
  - ∉ Sintomi specifici: diarrea, rettorragia, dolori addominali
  - ∉ Sintomi aspecifici infiammatori: febbre, anoressia, astenia, arresto crescita staturo-puberale, calo ponderale, patologie perianali etc.
  - ∉ Sintomi extraintestinali: artrite, eritema nodoso, colangite, tiroidite etc
- Indagare su familiarità per MICI
- Esame obiettivo: condizioni generali di nutrizione
  parametri auxologici
  palpazione addominale (dolorabilità, masse)
  cavo orale (afte)
  regione perianale (ragadi, fistole, skin-tags)
  cute (eritema nodoso, pioderma gangrenoso)
  articolazioni (tumefazione, eritema)
- Accertamenti consigliati:
  - ∉ Emocromo, VES, PCR, elettroforesi delle proteine, Elettroliti, Urea, Creatinina, Albumina, test di funzionalità epatica, sierologia per celiachia, Immunoglobuline.
  - ∉ Esami fecali: ricerca sangue occulto, coprocoltura (per escludere una colite infettiva da Salmonella, Shighella, Campylobacter, Yersinia, Clostridium Difficile), es. parassitologico delle feci.
- Gestione delle malattie intercorrenti
- Controllo dell'aderenza alla terapia
- Interazione con i Centri di II e III livello di afferenza
- Assistenza del bambino affetto da MICI con follow-up periodico (controllo dei segni e dei sintomi legati alla patologia e del fisiologico accrescimento staturo-ponderale). Descrivere la tipologia e la frequenza dei controlli presso il pediatra di libera scelta in relazione all'epoca della diagnosi e al decorso clinico (per es. nei bambini in fase di remissione della malattia i controlli vengono inseriti tra quelli che routinariamente il pediatra di libera scelta effettua per i pazienti).

1.2. PEDIATRIA DI COMUNITA'

- Collaborare con il Pediatra di Libera Scelta per:
  - ∉ Collegamenti con i Servizi Sociali (Assistente Sociale, Farmacia centrale)
  - ∉ Collegamenti con luoghi di aggregazione sociale (scuole, palestre, etc.)
  - ∉ Contatti con il Centro di II e III livello cui il paziente afferisce

1.3. STRUTTURE OSPEDALIERE DI II LIVELLO

- Conferma del sospetto diagnostico di MICI, mediante l'esecuzione degli esami di loro pertinenza:
  - ∉ Calprotectina fecale
  - ∉ ASCA e ANCA
  - ∉ Tenue seriato
  - ∉ Esofagogastroduodenoscopia con biopsie
  - ∉ Ileocolonoscopia con biopsie
  - ∉ Ultrasonografia dell'ultima ansa ileale

- Terapia di prima linea (mesalazina, antibiotici, no steroidi se possibile)
- Invio del paziente al Centro di III livello
- Assistenza del paziente in corso di ricaduta in collaborazione con il Pediatra di Libera Scelta e il Centro di III livello
- Interazione con il Centro di III livello in caso di mancata esecuzione delle suddette indagini

1.4 DEFINIZIONE DEI COMPITI PECULIARI DEL CENTRO DI RIFERIMENTO REGIONALE

1. **Monitoraggio epidemiologico della malattia necessario quale supporto tecnico alla pianificazione delle attività assistenziali nella popolazione regionale**
   Già da diversi anni è attivo il Registro Nazionale per le MICI in età pediatrica della SIGENP; tale Registro dovrà essere aggiornato attraverso: 1) recupero graduale di tutti i casi già diagnosticati nella Regione Campania; 2) sorveglianza delle verifiche annuali di tutti i pazienti già inseriti; 3) registrazione di tutti i nuovi casi diagnosticati. Inoltre, è prevista la creazione di un Registro per l'identificazione e la classificazione delle complicanze.

2. **Accertamento diagnostico nel singolo caso e relativa certificazione**

- Approfondimento diagnostico-terapeutico, mediante approccio multidisciplinare (nutrizionista, psicologo, reumatologo, radiologo, genetista, chirurgo) per garantire l'equilibrio clinico-psicologico al bambino con MICI
- Esecuzione di esami avanzati non praticati o non praticabili presso i Centri di I e II livello:
  - ü Test di permeabilità intestinale agli zuccheri
  - ü Scintigrafia con leucociti marcati
  - ü Ileo-colonoscopia
  - ü Videocapsula endoscopica
  - ü DEXA o ultrasonografia falangea
  - ü Diagnostica per immagini avanzata (RM e TC)
- Consulenza genetica e analisi genetica (identificazione loci di suscettibilità)
- Rapporti con chirurgia dedicata
- Disponibilità accettazione 24h/24h con posto letto dedicato per urgenza e complicanze (megacolon tossico, rettorragia non controllata, severa anemia, complicanze post-chirurgiche)
- "Telephone care": istituzione di una linea telefonica dedicata per i pazienti affetti da MICI e le loro famiglie; l'assistenza continua mediante consulenza telefonica, attuata 24h/24h, deve rispondere alle esigenze del paziente affetto da MICI. Essa comporta numerosi vantaggi, tra i quali:

- possibilità di rapido intervento terapeutico nelle fasi iniziali del programma assistenziale
- possibilità di adeguamento e modifiche della terapia
- aumentato "senso di protezione" per il paziente e la sua famiglia, che assume particolare importanza nella fase iniziale del trattamento domiciliare

L'utilizzo del mezzo telefonico, oltre ad aumentare l'efficacia dell'assistenza, contribuisce a migliorare il livello di istruzione del paziente e della sua famiglia: esso rende, infatti, possibile il contatto con lo specialista curante nel momento in cui "il problema" si pone e deve essere risolto. L'attività di "telephone care" è in grado di ridurre il numero di consultazioni ambulatoriali e di ricoveri per emergenza, migliorando, nel contempo, il livello di assistenza ed il grado di controllo della malattia.

3. Redazione del piano terapeutico personale

Il Centro di Riferimento Regionale provvederà alla definizione terapeutica in relazione al tipo di MICI diagnosticata, sulla base di protocolli internazionali. E' previsto monitoraggio clinico e laboratoristico del paziente nel corso del follow-up con la finalità di valutare l'efficacia terapeutica, in cooperazione con le altre figure del Gruppo Tecnico. Al Centro di Riferimento sarà affidato il compito di instaurare la terapia definita "di seconda scelta" che prevede l'impiego di steroidi, immunosoppressori e la terapia biologica.

4. Consulenza continua alle altre componenti della rete assistenziale

Le componenti della rete assistenziale saranno in continuo contatto tra loro e con il Centro di Riferimento Regionale con la finalità di garantire omologazione delle procedure diagnostiche e terapeutiche.

5. Formazione continua degli operatori sanitari medici e non medici coinvolti

Sono previste attività di formazione ed aggiornamento professionale rivolte agli operatori sanitari medici e non medici con cicli di seminari che si svolgeranno negli istituti di formazione, nonché attraverso la produzione di materiale cartaceo e video.

6. Preparazione di protocolli di trattamento della patologia in fase acuta e loro condivisione con le Unità Ospedaliere di Pronto Soccorso per le urgenze mediche

Verranno prodotte, in accordo con Società ed altri Organismi Scientifici (SIGENP, ESPGHAN), algoritmi utili per la diagnosi e il follow-up di pazienti con MICI, nonché protocolli per la gestione delle urgenze mediche, in accordo con i Responsabili delle Unità Ospedaliere di Pronto Soccorso. Questi documenti verranno discussi ed approvati innanzitutto tra i componenti del Gruppo Tecnico, poi diffusi in occasione di riunioni di aggiornamento (due all'anno) rivolte a medici ospedalieri, pediatri di comunità e pediatri di libera scelta. Nell'ambito di questo progetto è previsto che la cooperazione si intensifichi su diversi fronti: 1) messa a punto di linee guida condivise; 2) formazione ed aggiornamento; 3) osservatorio epidemiologico (nuovi casi e complicanze). E' prevista un'attività di omologazione delle procedure diagnostiche e del follow-up dei casi già diagnosticati.

7. Condivisione di protocolli di trattamento del paziente con MICI in corso di intervento chirurgico

8. Condivisione di protocolli di trattamento del paziente con MICI con altre patologie

Data la complessità delle MICI e l'elevata frequenza di manifestazioni extraintestinali è necessario che il gastroenterologo pediatra interagisca con le altre figure mediche coinvolte (reumatologo, dermatologo, oculista, genetista, fisiatra, chirurgo) con la finalità di garantire al paziente una migliore qualità di vita.

9. Organizzazione della fase di transizione assistenziale al gastroenterologo dell'adulto

Il passaggio del paziente al gastroenterologo dell'adulto dovrà avvenire, secondo gli accordi previsti dal SSN, entro l'età di 18 anni, salvo diverse esigenze del singolo paziente. Il Centro di Riferimento organizza annualmente incontri informativi con i gastroenterologi dell'adulto e con il gruppo di ragazzi in fase di transizione per stabilire un primo contatto che faciliti il passaggio.

1.4.1. Visite ambulatoriali

Il paziente sarà valutato a scadenza trimestrale, con eventuali modifiche dell'intervallo temporale in rapporto al decorso della malattia e ad altre eventuali necessità (modifiche del calendario-visite saranno valutate per ogni singolo caso).
Ogni visita consisterà in:
• Esame clinico, con particolare riferimento alla visita gastroenterologica, palpazione addominale, ispezione regione anale e cavità orale e alla misurazione della pressione arteriosa
• Eventuali modifiche della strategia terapeutica
Saranno inoltre valutate:

- frequenza, gravità e possibili sintomi correlati alla patologia (modifiche dell'alvo, dolore addominale)
- problematiche psicologiche del paziente e dei suoi familiari

La visita periodica di controllo presso il Centro Regionale di Riferimento è un fondamentale momento di valutazione dell'adeguatezza del piano assistenziale e della capacità operativa offerta dalle strutture coinvolte nella rete. Nel periodo fra le visite il Centro mantiene i collegamenti con tali strutture sia per ottimizzare l'assistenza che per condividere i risultati raggiunti.

1.4.2. Ricovero diurno

Il ricovero in DH si esegue semestralmente presso il Centro Regionale o altro Centro di II Livello facente parte della Rete.
Nel corso di ciascun DH verranno effettuati:
• Valutazione clinico-auxologica (sviluppo puberale, velocità di crescita ecc.)
• Esami di laboratorio di routine
• Anticorpi anti Saccharomyces Cervisiae (ASCA) e anti Citoplasma dei Neutrofili (ANCA)
• Calprotectina fecale; Ŭ1 antitripsina; coprocoltura allargata: es. parassitologico delle feci
• Screening delle complicanze, ed in particolare:
  o *Visita oculistica* con esame del fondo dell'occhio. Lo screening periodico annuale deve iniziare dopo l'inizio della terapia steroidea
  o *Consulenza reumatologica* in caso di artropatia
Le consulenze specialistiche su patologie associate alle MICI, o che ne siano complicanze, possono essere affidate a strutture regionali di riconosciuta esperienza e di elevato livello tecnologico, nell'ambito di percorsi strategici programmati.
Ad ogni controllo semestrale seguirà epicrisi dettagliata da inviare al pediatra di libera scelta che segue il paziente.

2. EDUCAZIONE

2.1. L' educazione iniziale

Il periodo del ricovero al momento della diagnosi è la prima importante occasione di interazione educativa ed avviene presso il Centro Regionale. La famiglia ha una iniziale reazione di dolore e di rifiuto quando viene informata della diagnosi; tuttavia, dalla nostra esperienza, essa mostra sin dai primi giorni una disponibilità ad apprendere quanto necessario per una iniziale autogestione della malattia del bambino. A questo contribuisce molto un rapporto interpersonale aperto, comprensivo e motivante tra la famiglia e l'equipe gastroenterologica; ai genitori bisogna far comprendere che è necessaria una loro mutua collaborazione e diventa particolarmente rassicurante per la famiglia la reperibilità e il contatto telefonico continuo che il Servizio di Gastroenterologia del Centro Regionale mette a disposizione esclusiva dei pazienti con MICI. Durante questo iniziale ricovero presso il Centro Regionale è possibile fornire alla famiglia una completa istruzione di base su informazioni sulle MICI, terapia da praticare, sintomi e gestione della malattia.

2.2. L'educazione successiva

L'istruzione impostata all'inizio va sempre più approfondita e adeguata, per consentire alla famiglia e al bambino una sempre maggiore comprensione della malattia. L'istruzione può essere realizzata in maniera individuale o di gruppo in varie forme ed a vari livelli.

2.3. L'educazione in gruppi di lavoro

Sono opportuni corsi di gruppo, divisi per fasce di età, quale esperienza collettiva di apprendimento e di accettazione. Per i pazienti in fase pre-adolescenziale, i gruppi di lavoro devono comprendere paziente e genitori. Per le età successive, sono opportuni gruppi per i soli pazienti e/o separatamente per i genitori. I corsi verranno effettuati periodicamente ogni 2-4 anni e saranno organizzati dalla Pediatria di Comunità delle U.O.M.I. in collaborazione e sotto la supervisione didattica del Centro di Riferimento Regionale.

3. PASSAGGIO DELL'ADOLESCENTE CON MICI AL GASTROENTEROLOGO DEGLI ADULTI.

Il passaggio dell'adolescente affetto da MICI dal Centro di Gastroenterologia Pediatrica a quello degli adulti presenta numerose problematiche legate prevalentemente al rifiuto della malattia e di una sua cura continua, che spesso i ragazzi manifestano. Tutto questo espone l'adolescente a rischio di recidive e, spesso, a rapida progressione verso le complicanze.
E' noto che i giovani adolescenti affetti da MICI gestiscono spesso male la malattia, non seguendo i consigli dietetici e le prescrizioni terapeutiche; tutto questo indurrà ad avere maggiore attenzione verso i pazienti in età adolescenziale e garantire un graduale inserimento dei giovani nel programma terapeutico ed assistenziale dell'adulto. Il passaggio del paziente al gastroenterologo dell'adulto dovrà avvenire, secondo gli accordi previsti dal SSN, entro l'età di 18 anni, salvo diverse esigenze motivate del singolo paziente. La difficoltà di distacco dal gastroenterologo pediatra ed il disagio derivante dal passaggio all'ambulatorio dell'adulto rendono molto problematico tale passaggio. Con il gastroenterologo pediatra si stabilisce, infatti, un legame affettivo talvolta tenace, il che può accentuare il senso di distacco quando, nell'ambulatorio per adulti, il paziente perde il senso di protezione e vede spesso concretizzato negli altri il rischio di complicanze. Il Centro di Riferimento organizza annualmente degli incontri informativi con i gastroenterologi dei Centri per Adulti e con il gruppo di ragazzi in fase di transizione, con la partecipazione delle Associazioni di Volontariato, per stabilire un primo contatto che faciliti il passaggio.
Le modalità della transizione assistenziale potrebbero essere le seguenti:
a) **PERIODO** - si potrà destinare a questo scopo un giorno ogni mese od ogni 15 giorni se i pazienti sono numerosi, oppure si potranno concentrare tutti i pazienti in limitati periodi dell'anno (p.e. inizio primavera o inizio autunno). Per facilitare ulteriormente l'omogeneità e la continuità della prestazione sarà opportuno che il gastroenterologo pediatra adatti l'ultima fase di assistenza alle modalità dell'internista. Da questo punto di vista risulterà particolarmente utile la realizzazione di periodici momenti di incontro tra le due équipes per la discussione di protocolli comuni e di casi clinici, per risolvere insieme particolari situazioni in cui l'esperienza del gastroenterologo dell'adulto può risultare utile al comune programma assistenziale.
b) **LUOGO** - l'incontro avverrà nell'ambulatorio di gastroenterologia dell'adulto; in tale occasione si eviterà di visitare contemporaneamente pazienti adulti per ovviare al possibile contatto dei giovani pazienti con soggetti portatori di complicanze croniche della malattia.
c) **VISITE** - il ragazzo sarà accompagnato all'inizio dal gastroenterologo pediatra che lo presenterà al nuovo medico curante e che consegnerà al collega l'epicrisi del paziente; i due controlli ambulatoriali successivi saranno condotti in assenza del pediatra che sarà ancora presente al terzo controllo per valutare globalmente l'adattamento del ragazzo e discutere eventuali problemi.

ASPETTI SOCIALI CHE CONCORRONO A MIGLIORARE LA GESTIONE DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON MICI

1. SCUOLA

È importante che gli insegnanti, previo consenso dei genitori, siano informati se un alunno è affetto da MICI e quali sono le caratteristiche di queste patologie. La Pediatria di Comunità agisce come anello di congiunzione fra la componente assistenziale e la scuola mediante informazioni sulla malattia e fornendo consigli e consulenze nei singoli casi. I sintomi delle MICI possono peggiorare in qualsiasi momento con attacchi di dolore e diarrea (che si possono verificare con grande urgenza, al limite dell'incontinenza), episodi di febbre, nausea, mancanza di appetito, estrema magrezza e mancanza di energia ed è fondamentale che l'insegnante aiuti il bambino sintomatico a far fronte ai problemi legati alla sua patologia. Molti mostrano un notevole ritardo nella crescita e nello sviluppo puberale ed appaiono molto più giovani e più piccoli dei loro compagni di classe. Le medicine usate per tenere la malattia sotto controllo causano nel ragazzo numerosi effetti collaterali: aumento di peso, faccia gonfia, acne, depressione, irrequietezza; ciò tende ad isolarli dai compagni di classe, che possono non essere coscienti della loro malattia e tendono a ridicolizzarli. Un primo ostacolo è rappresentato dalla necessità di dover andare spesso in bagno durante le ore di lezione e con urgenza in seguito ad un attacco di dolore addominale o di diarrea; i bambini dovrebbero avere il permesso di lasciare l'aula rapidamente evitando di attirare l'attenzione dei compagni. Spesso i bambini e gli adolescenti con MICI devono osservare diete particolari e la scuola dovrebbe assicurare che i pazienti osservino la loro dieta; devono assumere farmaci anche durante le ore di lezione per controllare la diarrea, il dolore addominale e altri sintomi e questo dovrebbe avvenire sotto il controllo degli insegnanti e senza che anche questa pratica rappresenti ulteriore motivo per lasciare l'aula e far sentire il bambino diverso dagli altri. Un altro ostacolo è rappresentato dalle assenze scolastiche: molti bambini affetti da MICI devono essere ricoverati per lunghi periodi in caso di ricaduta o di necessità di un intervento chirurgico e si assentano dalle lezioni per lunghi periodi. Gli insegnanti dovrebbero interagire con il paziente e i genitori per stabilire un programma scolastico da seguire durante il ricovero, d'accordo con l'insegnante della Scuola in Ospedale, e i pazienti dovrebbero avere la possibilità anche di sostenere esami. Inoltre, una volta rientrati a scuola, dovrebbero essere assistiti dagli insegnanti al fine di recuperare le lezioni perse e continuare i programmi previsti senza difficoltà. I giovani pazienti affetti da MICI possono partecipare alle attività sportive previste quando lo stato della loro malattia lo permette. Comunque, alcuni sport particolarmente faticosi possono aggravare i dolori addominali ed alle articolazioni e spossare il bambino. Essere affetti da una patologia cronica è difficile per qualunque individuo ma per il bambino che è nel pieno dello sviluppo e della crescita da un punto di vista fisico, cognitivo, emotivo e sociale, rappresenta un problema enorme. E' fondamentale che gli insegnanti garantiscano a questi pazienti una vita scolastica il più normale possibile; essi hanno un ruolo chiave nel garantire un ambiente che favorisca lo sviluppo del bambino o dell'adolescente con MICI attraverso:

- il coinvolgimento attivo nelle attività della scuola
- la loro capacità di comunicare e di risolvere i problemi dei pazienti

in modo da garantire a tutti i bambini il completamento dei loro studi e l'espressione massima delle loro potenzialità. Il Preside dovrebbe informare tutto il pesonale docente e non docente delle particolari urgenze e necessità del bambino.

2. SUPPORTO PSICO-SOCIALE

L'infanzia e l'adolescenza rappresentano un momento della vita dell'individuo di crescita e cambiamenti fisici, sociali, emotivi, intellettuali. Il passaggio all'età adulta è un momento delicato in cui l'adolescente cerca la propria identità, migliora i propri rapporti sociali e le abilità cognitive e si forma la personalità e l'autostima. Il bambino con MICI sperimenta una serie di fattori stressanti quali le modifiche dell'aspetto fisico, la compromissione delle prestazioni fisiche, le assenze scolastiche, l'insorgenza improvvisa di dolore addominale o diarrea. I pazienti con MICI possono sviluppare disturbi psichici quali ansia e depressione che compromettono ulteriormente la qualità di vita e la capacità di far fronte ai problemi correlati alla malattia.
Premesso che:
a) il perseguimento della salute dei soggetti con malattie croniche include il benessere psico-sociale individuale e familiare ed una soddisfacente qualità di vita
b) una malattia cronica, insorta in età evolutiva, grava sullo sviluppo emozionale e rientra tra i fattori di rischio per lo sviluppo della personalità
c) le implicazioni psico-affettive delle MICI ed il rapporto bidirezionale fra salute fisica e psichica sono ampiamente documentati
Si ritiene che l'assistenza ai bambini ed adolescenti con MICI, nonché alle loro famiglie, debba includere interventi volti a:
a) individuare i bisogni psicologici e favorirne l'espressione
b) monitorare e favorire il processo di elaborazione psichica della malattia
c) prevenire, individuare e trattare il disagio emotivo conseguente alla presenza del disturbo cronico
d) migliorare l'adesione al trattamento e la relazione medico-paziente
Appare quindi opportuna l'adozione, presso il Centro di Riferimento, di un *modello assistenziale di Consultazione e Collegamento* che preveda la collaborazione stabile e continuativa tra specialisti dell'area della salute mentale e pediatri, secondo quanto applicato da tempo in altri Paesi occidentali, in ragione anche della riduzione della spesa sanitaria derivante da tali modalità assistenziali. È auspicabile che il team minimo per una unità di Neuropsichiatria di Consultazione e Collegamento in età evolutiva sia costituito almeno da un Neuropsichiatra Infantile ed uno Psicologo con formazione idonea nel settore clinico e dell'età evolutiva e preveda la presenza di almeno un educatore e/o terapista della neuro e pisco-motricità dell'età evolutiva, con formazione idonea a svolgere interventi su soggetti affetti da disturbi cronici.

3. ASSOCIAZIONI DI VOLONTARIATO

Ad esse viene riconosciuta notevole importanza prevedendone un'attività di rilievo nella organizzazione dell'assistenza. Per le MICI opera sul territorio campano l'associazione:
INSIEME: l'Associazione persegue finalità di solidarietà sociale, civile e culturale nel campo dell'assistenza sociale, socio-sanitaria e della ricerca scientifica a favore del bambino, dell'adolescente e del giovane affetto da MICI.
L'Associazione provvede con ogni mezzo al raggiungimento dei propri fini e così organizza convegni, congressi, corsi di studio, comitati scientifici, seminari e simili; concede contributi e borse di studio; pubblica opere scientifiche e divulgative attinenti alle citate patologie.

CONCLUSIONI

Per tali presupposti, e su provvedimento dell'Assessorato Regionale alla Sanità, è necessario procedere all'istituzione di un Centro di Riferimento Regionale per le Malattie Infiammatorie Croniche Intestinali dell'età evolutiva, che collaborando attivamente con i Pediatri Ospedalieri, i Pediatri di Famiglia e i Pediatri di Comunità, avrà il compito di razionalizzare le risorse ed ottimizzare i costi della malattia attraverso una continua verifica dello standard qualitativo dell'assistenza erogata dalle pubbliche strutture e la verifica degli indicatori di efficacia ed efficienza dell'intervento.

E' necessario prevedere, altresì, programmi di formazione permanente rivolti a tutti gli operatori sanitari coinvolti nella gestione delle MICI, al fine di ottimizzare l'adozione e l'utilizzo delle linee guida ed allestire iniziative formativo-culturali per sensibilizzare sia i pazienti e le loro famiglie che la popolazione in generale.

INDICATORI PER L'ISTITUZIONE DI UNO O PIU' CENTRI DI RIFERIMENTO REGIONALI PER MICI

1. **Comprovata esperienza nella gestione di una casistica (minimo 80-100 casi) di pazienti pediatrici affetti da MICI:** l'accreditamento del Centro di Riferimento Regionale deve derivare da comprovata esperienza nella diagnosi e cura delle MICI in età pediatrica, nonchè dalla documentata attivita' scientifica relativa alla patologia.

2. **Assistenza multidisciplinare:** data la complessità delle MICI è necessario un approccio multidisciplinare per la diagnosi e l'assistenza dei pazienti affetti da tali patologie. A tal fine è necessario che il Centro di Riferimento Regionale disponga di Operatori con alta specializzazione per garantire una gestione adeguata dei pazienti affetti (pediatra, endoscopista, psicologo, nutrizionista, reumatologo, genetista, oculista, dermatologo, radiologo, chirurgo).

3. **Endoscopia pediatrica avanzata:** con il termine "avanzata" si indica la possibilità di valutare, per via endoscopica, tutto il tratto intestinale. E' necessario che il Centro di Riferimento Regionale disponga di videoendoscopi pediatrici (per l'esplorazione del tratto GI superiore ed inferiore) e di videocapsula endoscopica.

4. **Diagnostica per immagini:** in particolari situazioni (stenosi, fistole) la valutazione del piccolo intestino può essere preclusa anche alla videocapsula endoscopica; in tali condizioni è necessario che il Centro di Riferimento Regionale disponga di una Unità di Radiologia che consenta l'esecuzione di esami quali il tenue seriato, la TC, la scintigrafia con leucociti marcati, la RM con gadolinio e dopo distensione con PEG, la DEXA.

5. **Esami di laboratorio specifici:** il Centro di Riferimento Regionale deve garantire l'esecuzione di test non invasivi specifici per MICI quali ASCA, ANCA, test di permeabilità intestinale agli zuccheri, etc.

6. **Posti letto dedicati:** il Centro di Riferimento Regionale deve garantire l'istituzione e il mantenimento di 2 posti letto dedicati 24h/24h.

7. **Chirurgia pediatrica:** le MICI sono caratterizzate da complicanze di pertinenza chirurgica (vedi "complicanze delle MICI") e, in tale evenienza, è necessario che il Centro di Riferimento Regionale garantisca un'assistenza chirurgica 24h/24h.

8. **Sviluppo espansionale della Rete assistenziale delle MICI in Italia ed in Campania:** è necessario che il Centro di Riferimento Regionale disponga di un Registro Regionale per la registrazione di tutti i nuovi casi diagnosticati, la sorveglianza delle verifiche annuali dei pazienti già inseriti nonché il recupero graduale di tutti i casi già diagnosticati nella Regione Campania. Tali dati saranno poi inseriti nel Registro Nazionale delle MICI in età pediatrica della SIGENP.

9. **Formazione e aggiornamento del personale medico e non medico:** il Centro di Riferimento Regionale deve garantire personale altamente specializzato per l'assistenza al paziente affetto da MICI. A tale fine devono essere previsti corsi di formazione e aggiornamento professionale (semestrali), sia da un punto di vista teorico sia pratico, per tutti gli operatori sul territorio.

Componenti del Gruppo Tecnico Regionale per la prevenzione e l'identificazione delle malattie infiammatorie croniche intestinali in età evolutiva

Coordinatrice

Prof. Annamaria Staiano …….

Dott. Egidio Celentano …….

Dott. Bruno Cirillo …….

Dott. Andrea Di Matteo …….

Dott. Pasquale Femiano …….

Dott. Basilio Malamisura …….

Dott. Erasmo Miele …….

Dott. Cecilia Mutone …….

Dott. Carlo Parente …….

Dott. Alberto Pastore …….

Dott. Paolo Siani …….

Dott. Domenico Simeone …….

Dott. Pietro Speranza …….

Dott. Massimo Ummarino …….

Dott. Antonio Vitale …….

Dott. Renato Vitiello …….