

TRATTAMENTO DELLA SINDROME OSTRUTTIVA DISTALE DELL'INTESTINO (Distal Intestinal Obstruction Syndrome) (DIOS)

Le indicazioni di questo protocollo nascono dall'analisi e dal confronto dei protocolli in uso presso i centri di cura della Fibrosi Cistica Italiani, da una revisione della letteratura disponibile e dalle recenti linee guida NICE. Tali indicazioni devono essere adattate ad ogni singolo paziente in base alle sue caratteristiche cliniche e al confronto all'interno dell'equipe di cura multidisciplinare.

Comitato di redazione: commissione ADULTI della SIFC 2017-2019

Silvia Bresci, SOD Malattie Infettive e Tropicali, AOU Careggi, Firenze

Rosaria Casciaro, CRR della FC, IRCCS Giannina Gaslini, Genova

Andrea Gramegna, IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

Riccardo Guarise, CRR per la FC, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Verona

Barbara Messori, CRR della FC dell'Adulto, AOU S Luigi Gonzaga, Orbassano-Torino

Giovanna Pizzamiglio, CRR della FC Adulti, IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

Elena Spinelli, RR per la FC, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona

Coordinatore stesura: Paola Iacotucci, CRR della FC dell'Adulto, Federico II, Napoli

Revisione esterna a cura di: Dr Donatello Salvatore, prof.ssa Valeria Raia

Collaborazione da parte di Elena Roselli e del gruppo Dietisti SIFC

Redazione: settembre 2019

Prossima revisione: settembre 2022

Campo di applicazione: pazienti affetti da fibrosi cistica

Indice

- 1) *Definizione*
- 2) *Fattori predisponenti*
- 3) *Fattori di rischio*
- 4) *Sospetto diagnostico*
- 5) *Diagnosi*
- 6) *Diagnosi differenziale*
- 7) *Terapia*
- 8) *Prevenzione delle recidive*

1. Definizione

La sindrome da ostruzione dell'intestino distale (DIOS) è definita come ristagno ed accumulo di materiale intestinale ispessito, costituito da feci e muco, che tende a occludere l'intestino a livello dell'ileo, del cieco e del colon prossimale. L'ileo da meconio, tipico dell'età neonatale, rappresenta un DIOS che si manifesta in età neonatale e può costituire una condizione predisponente. Il DIOS è più frequente negli adolescenti e negli adulti con fibrosi cistica (FC), con progressivo aumento dell'incidenza dai 15 ai 25 anni di età; l'incidenza varia dai 2,3-11,3 fino ai 35,5 episodi/1000 pazienti/anno, la prevalenza nell'adulto può arrivare al 40%. La sindrome colpisce, salvo rare eccezioni, pazienti con insufficienza del pancreas esocrino e può essere legata a mancata o inadeguata assunzione degli enzimi pancreatici e ad altri fattori sotto esposti.

I soggetti FC presentano abitualmente secrezioni intestinali disidratate e viscosi; il muco denso determina scarsa scorrevolezza del contenuto intestinale con conseguenza tendenza a vari gradi di ostruzione; a tale proposito è importante distinguere tra DIOS (parziale e completo) e costipazione: in quest'ultima l'accumulo di feci è localizzato in maniera diffusa lungo il decorso del colon e ben visibile con la radiografia diretta dell'addome, esame cardine per la diagnostica.

| |
|---|
| DIOS COMPLETO |
| Ostruzione intestinale completa intesa come vomito biliare o fecaloide e/o evidenza radiologica di livelli idro-aerei del piccolo intestino E |
| Massa fecale a livello dell'ileo ceco E |
| Dolore e/o distensione addominale |
| DIOS INCOMPLETO |
| Assenza di segni di ostruzione completa E |
| Storia breve (giorni) di dolore o distensione addominale E |
| Massa fecale a livello dell'ileo ceco |
| COSTIPAZIONE |
| Dolore o distensione addominale OPPURE |
| Riduzione della frequenza dei movimenti intestinali nelle ultime settimane o mesi OPPURE |
| Incremento della consistenza delle feci nelle ultime settimane o mesi OPPURE |
| Beneficio clinico con l'utilizzo di lassativi |

2. Fattori predisponenti

- alterazioni del trasporto idro-elettrolitico e della produzione di muco a livello dell'epitelio intestinale;
- carenza di secreti pancreatici e biliari di bicarbonati ed enzimi;
- squilibri dietetici;
- malassorbimento lipidico;
- rallentato transito intestinale;
- farmaci.

3. Fattori di rischio

- Pregresso episodio di DIOS
- Disidratazione
- Genotipo associato a fenotipo severo
- Insufficienza pancreatica
- Malassorbimento lipidico
- Anamnesi di ileo da meconio
- Fase post-trapianto
- Diabete FC correlato
- Pregressa chirurgia addominale

4. Sospetto diagnostico

Il sospetto va posto nei casi di fibrosi cistica in cui sia presente almeno uno dei seguenti elementi clinici:

- a) dolore addominale a colica, ricorrente, localizzato in fossa iliaca dx;
- b) massa addominale, mobile, apprezzabile alla palpazione superficiale, delle dimensioni da una noce ad un mandarino (fecaloma), che si può accompagnare a distensione del colon ascendente e discendente;
- c) vomito ricorrente, che può essere anche biliare e/o fecaloide;
- d) alvo chiuso a feci e gas o alvo irregolare, tendenzialmente stitico.

Il quadro clinico può essere acuto o alcuni degli elementi citati possono essere presenti anche cronicamente.

Il DIOS va considerato come ipotesi diagnostica prioritaria in un contesto di indicazioni al trattamento chirurgico addominale per dolore addominale acuto e/o appendicite acuta.

5. Diagnosi

Esami ematochimici: emocromo completo, PCR, elettroliti, amilasi, lipasi, transaminasi, bilirubina, γ GT

Esami strumentali:

- Rx diretta addome;
- Ecografia addome, laddove possibile insieme alla radiografia per escludere altre possibili cause di occlusione, per esempio l'invaginazione o il volvolo intestinali, difficilmente diagnosticabili con la sola radiografia;
- Tac addome nel caso di persistenza dei sintomi o di dubbio diagnostico.

Visita chirurgica: il chirurgo va coinvolto nella fase diagnostica e terapeutica. Sarebbe auspicabile la collaborazione con uno specialista chirurgo, con esperienza nel campo della FC

L'approccio diagnostico deve considerare come priorità l'equilibrio metabolico ed elettrolitico, specie nei quadri occlusivi e sub-occlusivi, dove vi possono essere carenze anche rilevanti in rapporto al vomito ed alla riduzione di apporto idrico, salino e calorico.

6. Diagnosi differenziale

- stipsi (più comune);
- appendicite;
- ascesso appendicolare;
- mucocele dell'appendice;
- invaginazione (intussuscezione);
- morbo di Crohn;
- aderenze;
- volvolo;
- colonpatia fibrosante;
- neoplasia intestinale maligna con presentazione atipica

7. Terapia

Si consiglia di gestire il DIOS in un centro specializzato di fibrosi cistica, con la supervisione di specialisti che hanno esperienza nel riconoscere e curare la condizione e le sue complicanze.

Il principio della terapia è di ottenere un lavaggio intestinale per allontanare i residui fecali e ripristinare il transito intestinale. Nella maggior parte dei casi il trattamento medico è risolutivo e va comunque eseguito e proseguito, allo scopo di evitare l'intervento chirurgico, che può presentare difficoltà e complicazioni, anche correlate alla gravità della malattia respiratoria, ed evitare in briglie aderenziali.

- Sospendere l'alimentazione per os
- Idratazione per os, se possibile, o e.v. a compenso delle eventuali perdite (es. vomito) e per assicurare un apporto calorico di mantenimento
- Impacchi caldo umidi per favorire la peristalsi
- Antibiotici per os o e.v.; eventuale associazione con terapia steroidea, per avere un effetto sulla componente di flogosi della mucosa e della parete intestinale
- Procinetici: Domperidone (Peridon, Motilium) per os o sondino naso-gastrico (bambini: 0.3 mg/kg/dose x 3 volte/die; adulti: 10 mg x 3 volte/die). In alternativa si può utilizzare il Plasil
- Monitoraggio degli elettroliti serici
- Posizionamento di sondino nello stomaco o nel digiuno (nel caso persista il vomito dopo il posizionamento di sondino naso-gastrico e dopo l'avvio del lavaggio intestinale)
- Avvio di lavaggio intestinale con: a) Selg o Selg-esse 1000 (macrogol + elettroliti), 1 busta da 70 g sciolta in 1 L di acqua (possibilmente tiepida), nei bambini 250-500 mL/ora, adulti 700-1000 mL/ora, max 8 L, fino ad ottenere un flusso rettale limpido; b) in quadri non acuti e senza occlusione e perciò per un trattamento prolungato nel tempo si può utilizzare Macrogol 500-1000 mL/die. a) e b) possono essere assunte per os, in assenza di un quadro occlusivo-subocclusivo ed in soggetto collaborante e senza vomito.

Non utilizzare nei bambini di età inferiore agli 8 anni e sotto i 20 Kg di peso corporeo

- Enteroclistmi a grossi volumi, isosmotici (bambini 20-30 ml/kg, adulti: 2.5 litri utilizzando sonda rettale di calibro adeguato, da ripetere più volte specie se la radiologia evidenzia accumulo del materiale fecale a livello del cieco o più in basso e se sono presenti feci

nell'ampolla rettale. Assicurarsi dell'adeguato svuotamento del colon (la quantità somministrata deve essere recuperata) ed evitare sotto i 2 anni di età.

In caso di fallimento dei precedenti tentativi, prima di ricorrere all'intervento chirurgico, tentare:

a) Gastrografin fl 100 cc, per os o per sondino naso-gastrico (bambini < 10 anni: 15-30 mL; negli adulti: 100 mL) o per via rettale (bambini < 5 anni: 100 mL con diluizione 1:5; negli adulti 500 mL con diluizione 1:4); l'uso per via rettale deve essere effettuato solo da personale esperto, rispetto al clistere tradizionale ha valenza diagnostico/terapeutica perchè indica la sede dello stop.

b) Colonscopia: per via endoscopica possono essere allontanate le feci nel cieco e a livello della valvola ileo-cecale e può essere mantenuto in sede un tubo per fare irrigazioni del cieco, che spesso non è raggiunto né dall'enteroclisma, né dai lavaggi per via orale; recentemente è stato sperimentato l'uso di diatrizoato nel cieco per via endoscopica.

Quella sopra elencata è la prassi comune ai Centri FC Italiani; le recenti linee guida NICE consigliano l'utilizzo del Gastrografin per il lavaggio intestinale in prima battuta in alternativa al Selg, secondo lo stesso schema posologico sopra riportato.

In caso di fallimento dei precedenti tentativi, prima di ricorrere all'intervento chirurgico, tentare colonscopia.

In quadri non acuti e senza occlusione e perciò per un trattamento prolungato nel tempo si possono utilizzare Laxipeg o Onligol, a migliore palatabilità, 500-1000 mL/die. a) e b) possono essere assunte per os, in assenza di un quadro occlusivo-subocclusivo ed in soggetto collaborante e senza vomito.

8. Prevenzione delle recidive

Poiché un precedente episodio di DIOS è considerato un fattore di rischio per un'ulteriore recidiva, può essere considerato un trattamento lassativo di mantenimento: a) PEG (polyethylene glicol) orale (0.5-1g/kg/di fino ad un massimo di 40 g/di per 6 -12 mesi) ovvero Selg o Selg-esse 1000 buste da 70 g (½ busta al giorno per os disciolta in mezzo litro di acqua); b) il lattulosio può essere usato ma può dare effetti collaterali sgradevoli con flatulenza e dolore addominale; c) è importante la rivalutazione del quantitativo quotidiano di estratti pancreatici e un adeguato introito idrico.

In alcuni centri viene utilizzato il Debridat (trimebutina maleolato) sia nella fase acuta che dopo la risoluzione del quadro; l'indicazione è OFF LABEL e l'utilizzo è vietato sotto i 3 anni di età.

Sebbene non ci sia ancora evidenza sull'effettivo ruolo dell'alimentazione sulla gestione e la prevenzione del DIOS, si allega di seguito un **modello di dieta**, realizzato dal gruppo professionale dietiste della SIFC, da utilizzare sia alla dimissione in seguito al ricovero per DIOS come strumento aggiuntivo che per la prevenzione delle recidive.

DIETA PER OCCLUSIONE INTESTINALE POST DIMISSIONE

In presenza o a rischio di una subocclusione intestinale è necessaria una dieta con consistenza morbida o cremosa e priva di fibra alimentare per migliorare e facilitare il transito intestinale. Deve essere preferita un'alimentazione regolare, con pasti piccoli e frequenti (prima colazione, pranzo, cena e 2-3 spuntini) e che apporti sia carboidrati complessi che proteine. È importante mantenere una funzione intestinale regolare, sia con i farmaci che con l'alimentazione. È fondamentale, inoltre, una buona idratazione. Per avere una dieta equilibrata e con poca fibra, scegliere le pietanze indicate nei seguenti gruppi alimentari.

Latte e yogurt

Se tollerato, latte intero o parzialmente scremato, altrimenti latte HD (ad alta digeribilità). Yogurt intero o magro, bianco o aromatizzato alla frutta (o con frutta frullata).

Cereali e derivati

Pane tostato, fette biscottate, grissini, crackers, di farina raffinata (NON integrale) e ammorbiditi in brodo o altri liquidi. Riso, pasta di piccolo formato, farine di cereali, semolino, polenta, gnocchi di patate o semolino, corn flakes senza aggiunta di fibre. ***Evitare prodotti integrali*** o non ammorbiditi nei liquidi.

Carni

Tutti i tipi di carne, le parti più tenere e meno fibrose, eliminando il grasso visibile e la pelle del pollo. Se necessario tritare finemente, omogeneizzare o sciogliere in brodo. Limitare le carni fibrose e stoppese, wurstel, salsicce, agnello, carne affumicata, tutte le carni condite con salse elaborate, le carni fritte e impanate.

Pesce fresco o surgelato con polpa morbida, ai ferri, bollito, al vapore, eliminando la pelle. Tonno al naturale o sott'olio, ben sgocciolato. Limitare il pesce affumicato, conservato sotto sale e quello più grasso (sgombro, anguilla, aringa, capitone, salmone, molluschi).

Uova

Uova alla coque, sode o in camicia, albume d'uovo aggiunto nella minestra. Frittata e crepes.

Salumi e Formaggi

Bresaola, prosciutto crudo e cotto, allontanando il grasso visibile, anche sotto forma di mousse. Grana o parmigiano, formaggi molli e cremosi. Limitare quelli erborinati e piccanti.

Legumi

Evitare i legumi (fagioli, ceci, lenticchie, piselli, fave), sia freschi che secchi.

Verdura

Patate, carote, zucchine ben cotte, lessate e schiacciate o in purea morbida, succhi o centrifugati di verdura. Salsa di pomodoro senza bucce e semi. Succhi e centrifugati di frutta per aumentare l'apporto di liquidi. Omogeneizzati o puree (ottenute con passaverdura). Evitare verdure crude. Gradualmente reintrodurre pomodori ben maturi, cuori di carciofo, fagiolini verdi senza filo, valeriana, insalata gentile. Le ultime verdure da inserire sono cavoli, finocchi, melanzane, peperoni, spinaci/bietole.

Frutta

Iniziare con mele, e pere ben mature, cotte o sotto forma di purea. Spremute di agrumi filtrate, frutta scioppata. Reintrodurre i vari tipi di frutta sempre sbucciata e ben matura o eventualmente cotta. Evitare frutta secca a guscio o oleosa (noci, mandorle, pinoli, pistacchi, nocciole...).

Oli e grassi

Prediligere olio di oliva extravergine per condire e cucinare.

Bevande

Acqua, succhi e centrifugati di frutta e verdura, zuppe, brodi e minestre, caffè e tè diluiti, tisane, camomilla, bevande arricchite con sali minerali. Limitare bevande gasate e alcoliche. Assumere almeno 1.5-2 litri di liquidi al giorno.

Dolci e dessert

Zucchero, miele, marmellate senza pezzi di frutta, gelatine di frutta, biscotti secchi ammorbiditi, biscotto granulare, budini, creme dolci e gelati.

Varie

Aceto, succo di limone, brodo lievemente sgrassato, dadi da brodo.

PREVENZIONE DELL'OCCLUSIONE INTESTINALE

Una volta superata la fase acuta, si reintrodurranno gradualmente tutti gli alimenti. L'alimentazione seguita dovrà essere completa e ricca in fibra solubile, insolubile e di liquidi. Per prevenire l'insorgenza dell'ostruzione intestinale occorre mantenere evacuazioni regolari ed avere uno stile di vita attivo.

Di seguito alcune raccomandazioni:

Liquidi:

assumere almeno 1,5 litri di acqua al giorno (almeno 2 litri per gli adulti) . Si consiglia di assumere liquidi sia durante che fuori dai pasti per favorire la funzionalità della fibra a livello intestinale. Per incrementare l'apporto di liquidi quotidiano può essere utile il consumo di tisane, tè senza zuccheri aggiunti, brodi, latte.

Frutta:

assumere almeno 2-3 frutti al giorno, crudi o cotti seguendo la stagionalità. Se gradite, possono essere consumate prugne disidratate anche cotte o in purea.

Verdura:

assumere almeno 2 porzioni al giorno di verdura cruda o cotta seguendo la stagionalità. La verdura può essere utilizzata per la preparazione di minestre, minestrone, passati, torte salate, pasta ripiena, condimenti per i primi piatti. Le patate non devono essere considerate verdure, sono tuberi ricchi di amido e poveri di fibra. Se sono presenti in un pasto, si consiglia di accompagnarle sempre con una porzione di verdura.

Legumi:

Sono un alimento molto ricco di fibra solubile. Si consiglia di assumerli almeno 2 volte a settimana sia come contorno che in passati o minestre.

Cereali integrali:

Possono essere reintrodotti alternandoli ai cereali e ai prodotti non integrali.

Si raccomanda, inoltre, di assumere l'eventuale terapia farmacologica secondo indicazioni mediche.

Bibliografia

- Abraham JM, Taylor CJ. Cystic Fibrosis & disorders of the large intestine: DIOS, constipation, and colorectal cancer. *J Cyst Fibros*. 2017 Nov;16 Suppl 2:S40-S49. doi:10.1016/j.jcf.2017.06.013. Review. PubMed PMID: 28986018.
- Borowitz D. Pathophysiology of gastrointestinal complications of Cystic Fibrosis. *Semin Respir Crit Care Med* 1994; 15(5):83-93.
- Dray X, Bienvenu T, Desmazes-Dufeu N, Dusser D, Marteau P, Hubert D. Distal intestinal obstruction syndrome in adults with cystic fibrosis. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2004; 2(6):498-503
- Robertson MB, Choe KA, Joseph PM. Review of the abdominal manifestations of cystic fibrosis in the adult patient. *RadioGraphics* 2006; 26(3):679-690.
- Shidrawi RG, Murugan N et al. Emergency colonoscopy for distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. *Gut* 2002; 51:285-6.
- Colombo C, Ellemunter H et al. Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. *J Cyst Fibros* 2011; 10:s24-s28.
- Hort A, Hameed A, Middleton PG, Pleass HC. Distal intestinal obstruction syndrome: an important differential diagnosis for abdominal pain in patients with cystic fibrosis. *ANZ J Surg* 2019 Jul 30.
- Nice guidelines – Cystic Fibrosis - Diagnosis and management – October 2017
- IEO, Subocclusione intestinale e Nutrizione , Booklets una guida per i pazienti
- Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. ECFS Guideline, *Journal of Cystic Fibrosis* Volume 10 (2011) S24-S
- Catellani C, Duff AJA, Bell SC, Heijerman HGM, Munck A, Ratjen F, Sermet-Gaudelus I, Southern KW, Barben J, Flume PA, Hodková P, Kashirskaya N, Kirszenbaum MN, Madge S, Oxley H, Plant B, Schwarzenberg SJ, Smyth AR, Taccetti G, Wagner TOF, Wolfe SP, Drevinek P. ECFS best practice guidelines: the 2018 revision. , *Journal of Cystic Fibrosis* 17 (2018) 153–178.