the Italian Group for the study of Inflammatory Bowel Disease

NEWSLETTER CLINICO-DIAGNOSTICO 08.14

DIFFERENZE NEL MANAGEMENT DELLE MALATTIE INFIAMMATORIE CRONICHE INTESTINALI PEDIATRICHE E DELL'ADULTO

L 'incidenza attuale delle malattie infiammatorie croniche intestinali è intorno ai 10 casi per 100.000 abitanti nei Paesi Europei e nel Nord America, con una distribuzione per età che ha un andamento bimodale con un primo picco intorno ai 30 anni e un secondo picco tra i 50-70 anni. Negli ultimi anni si è verificato un rapido e progressivo aumento dei casi a esordio in età pediatrica, tant'è vero che ci sono state opinioni contrastanti sulla possibilità di considerare la patologia pediatrica e quella adulta come due entità distinte. Recentemente sono state pubblicate le linee guida della ECCO /ESPGHAN sul management delle IBD pediatriche (1), la cui gestione risulta particolarmente complessa in quanto nel bambino ci si trova a dover affrontare problematiche importanti dell'età evolutiva come la crescita, lo sviluppo puberale, la maturazione ossea e i deficit nutrizionali.
Gli studi effettuati finora hanno evidenziato differenze e analogie tra adulti e bambini nell'ambito della genetica, dell'epidemiologia, delle manifestazioni, delle principali localizzazioni di malattia e delle scelte terapeutiche (2,3).
I dati epidemiologici mostrano che in età pediatrica prevale la malattia di Crohn con un rapporto rispetto alla colite ulcerosa di 2.8:1 contro lo 0.85:1 degli adulti. È stato dimostrato, inoltre, che la malattia di Crohn pediatrica è più frequente nei maschi con un rapporto M:F di 5:1. Al contrario studi epidemiologici nell'adulto hanno dimostrato che questo rapporto è 1:1. Per la colite ulcerosa pediatrica, invece, così come negli adulti, non sembrano esserci differenze di sesso.
Le malattie infiammatorie intestinali pediatriche, inoltre, rispetto a quelle dell'adulto, presentano una maggiore ***estensione***. In età pediatrica, la maggior parte dei pazienti con MC presenta localizzazione ileo-colica o colica, mentre gli adulti presentano un maggiore coinvolgimento dell'ileo terminale; la colite ulcerosa pediatrica, invece, esordisce come pancolite nel 60-80 % dei casi (rispetto al 20 % negli adulti), mentre nei casi di malattia limitata, tende ad estendersi nel 50 % dei casi entro i cinque anni dall'esordio. Tali patologie tendono a manifestarsi in forma più severa, nei bambini, con un maggiore tasso, rispetto alla popolazione adulta, di colectomie per le forme non responsive ai trattamenti.
Per quanto riguarda il ***behaviour***, nei bambini affetti da malattia di Crohn, il pattern penetrante e quello stenostante sono meno presenti rispetto all'adulto, pur potendo verificarsi una progressione verso tali forme nel 50 % dei casi.
La ***presentazione clinica*** è simile negli adulti e nell'infanzia: diarrea, dolori addominali e calo ponderale sono i sintomi più frequenti, anche se a volte nei bambini il quadro d'esordio è subdolo ed è caratterizzato da febbre, mancanza di appetito, difficoltà nell'accrescimento, o, in alcuni casi, pubertà ritardata.

Un'altra particolarità presente nella gestione delle malattie infiammatorie dell'età pediatrica è legata all'utilizzo di propri ***indicatori di attività clinica***: il PCDAI (Pediatric Crohn's Disease Activity Index) e il PUCAI (Pediatric Ulcerative Colitis Activity Index). Questi indicatori d'attività presentano alcune differenze rispetto a quelli degli adulti: il PCDAI include la misurazione della crescita in aggiunta ai sintomi e ai parametri laboratoristici, il PUCAI, invece, prende in

considerazione solo parametri clinici quali: il dolore addominale, il sanguinamento rettale, la consistenza delle evacuazioni, il numero giornaliero delle evacuazioni, le evacuazioni notturne e il livello di attività fisica del malato. Tali indicatori vengono spesso usati per valutare il raggiungimento degli obiettivi terapeutici e la remissione clinica, ed è importante sottolineare che, nel caso dei bambini, tra gli obiettivi prefissati vi è il raggiungimento della crescita e dello sviluppo puberale.

La ***gestione*** ottimale dei pazienti pediatrici,dunque, richiede il riconoscimento del pattern di presentazione, dei profili di efficacia e degli effetti sfavorevoli tipici della malattia in età pediatrica, e l'adozione consapevole di strategie di monitoraggio specifiche per il piccolo paziente. Tali aspetti comprendono le problematiche psicologiche legate alla malattia tipiche dell'età pediatrica, l'aderenza alla terapia e il passaggio al trattamento previsto per il paziente adulto. Una non adeguata attenzione all'accrescimento, allo sviluppo puberale o allo stato di salute dell'osso in età pediatrica può essere responsabile di conseguenze a lungo termine, come un deficitario sviluppo in altezza in età adulta e un maggior rischio di fratture.

Per tali motivi, il management di queste patologie, prevede, come suggerito dalle più recenti linee-guida, un utilizzo precoce dei farmaci immunosoppressori e biologici, proprio in considerazione della maggiore aggressività della malattia e dalla maggiore tendenza alla progressione. Dati recenti indicano che fino al 65% dei pazienti con insorgenza in età pediatrica di malattia di Crohn possono essere esposti a immunosoppressori o a farmaci biologici entro 5 anni dalla diagnosi. Inoltre, mentre in età adulta la scelta terapeutica è determinata sia dall'estensione che dalla severità della malattia, nei bambini, in cui la malattia limitata è meno comune, la valutazione dell'attività è alla base della strategia terapeutica.

Oltre ai farmaci ben noti anche nell'ambito della gestione dell'adulto, nell'infanzia ha trovato largo impiego la nutrizione enterale che, che somministrata in fase attiva, non costituisce soltanto un supporto nutrizionale, ma è risultata efficace nell'indurre la remissione della malattia soprattutto quando la localizzazione è ileo-colica o ileale, nel migliorare la crescita e nel determinare "mucosal healing". L'utilizzo di questo presidio, inoltre, consente di evitare la somministrazione di corticosteroidi, limitando i numerosi effetti collaterali sulla crescita, sulla densità ossea, e sullo sviluppo puberale.

Bibliografia

1) F.M. Ruemmele et al. ***Consensus guidelines of ECCO/ESPGHAN on the medical management of pediatric Crohn's disease***. Journal of Crohn's and Colitis (2014)

2) F.M. Ruemmele, D. Turner. ***Differences in the management of pediatric and adultonset ulcerative colitis — lessons from the joint ECCO and ESPGHAN consensus guidelines for the management of pediatric ulcerative colitis***. Journal of Crohn's and Colitis (2014) 8, 1–4