

PROBLEMI GASTROINTESTINALI IN BAMBINI CON HANDICAP NEUROMOTORIO

ANNAMARIA STAIANO

Dipartimento di Pediatria, Università Federico II, Napoli

GASTROINTESTINAL PROBLEMS IN CHILDREN WITH NEUROLOGICAL AND NEUROMUSCULAR DISORDERS (M&B 2, 97-101, 1997)

Key words

Cerebral palsy, Muscular dystrophy, GI motor disorders

Summary

It is well known that gastrointestinal (GI) motor dysfunctions occur frequently in children with different degrees of brain damage, whereas only recently, several reports are outlining the association of GI disorders and congenital myopathies or generalized muscle disorders in paediatric age. Swallowing disorders occur in 40% of children with brain damage, recurrent vomiting in 10-15% of mentally retarded children. If fully investigated, up to 75% of these children have gastroesophageal reflux, 62% of mentally retarded children present chronic constipation. Differently from children with myopathy in whom GI involvement is often clinically silent, most children with brain damage present a variety of GI symptoms which often do not receive appropriate attention from paediatricians. Better understanding of the pathophysiology of GI motor disorders in these children may contribute to establish treatment strategies which prevent significant secondary causes of morbidity.

Uno degli aspetti più trascurati nella riabilitazione, e più in generale nella gestione quotidiana dei bambini con danno neurologico, è quello della malnutrizione e delle disfunzioni dell'apparato gastrointestinale^{1,3}. In realtà, in questi bambini, i problemi legati alla difficoltà di assunzione del cibo (deglutizione), della esofagite (reflusso gastroesofageo), dello svuotamento gastrico, della stipsi, costituiscono altrettante aggravanti dell'handicap motorio o neuromotorio che caratterizza questa sfortunata categoria di bambini.

Sebbene la conoscenza approfondita di questi disordini e il loro trattamento riguardino una categoria molto ristretta di specialisti della riabilitazione, della gastroenterologia e della neuropsichiatria infantile, è doveroso che anche il pediatra generale, spesso coinvolto in prima battuta nella cura di questi bambini e/o nel rapporto quotidiano con le loro famiglie, da confortare e da indirizzare, sia aggiornato sulla natura, sulle conseguenze e sulla gestione di questi importanti disturbi.

Epidemiologia e clinica

La disponibilità delle unità di terapia intensiva neonatale e l'alta tecnologia delle procedure diagnostiche hanno permesso un aumento della sopravvivenza dei neonati, sia prematuri che a termine, affetti da danni neurologici. La

prevalenza di paralisi cerebrali moderate o severe varia, attualmente, da 1 a 2,5 per 1000 nati vivi⁴. Le malattie muscolari primitive sono molto più rare; la distrofia muscolare di Duchenne, la meno rara tra queste, ha una prevalenza di 1:3500 nati maschi e quella di Becker di 1:30.000 nati maschi⁵.

Molti dei bambini con danno cerebrale presentano una importante sintomatologia gastrointestinale, non sempre adeguatamente valutata. Disordini della deglutizione sono presenti nel 40% di questi bambini, vomito ricorrente nel 15%, reflusso gastroesofageo (RGE) nel 75%, stipsi cronica nel 65%^{6,8}.

Meno appariscenti i disturbi del tratto gastrointestinale nei bambini con miopatia primitiva, che tuttavia presentano nella metà dei casi studiati con tecniche appropriate alterazioni infracliniche della peristalsi esofagea e ritardo di svuotamento gastrico, e più comunemente stipsi; i disturbi dello svuotamento retto-colico sono inoltre la regola nei bambini con mielodisplasia.

Disturbi della deglutizione nei soggetti neurolesi

Patofisiologia e strumenti di indagine

La deglutizione è una funzione vitale sia per la assunzione di cibo che per la protezione delle vie aeree. La disfagia orofaringea può essere causata sia da di-

sordini strutturali che neuromuscolari⁹. La più frequente causa di disfagia orofaringea nei bambini è rappresentata dal danno cerebrale anossico-ischemico (Tabella I).

Per la sua complessità l'atto deglutitorio può essere convenzionalmente suddiviso in tre fasi: fase orale, faringea ed esofagea. La prima è prevalentemente volontaria, le altre due sono riflesse.

La fase orale è prevalentemente disturbata dal difetto di coordinazione e dal difetto occlusate. A causa del deficit delle funzioni volontarie e dei disturbi della muscolatura masticatoria e della suzione, il paziente presenterà di regola una difettosa chiusura della rima buccale, con ipersalivazione, movimenti anormali della lingua, difficoltà nella masticazione, nella preparazione del bolo e nella sua propulsione verso il faringe.

La fase faringo-esofagea, involontaria, è disturbata da un'alterata contrazione dei muscoli costrittori del faringe e da un alterato rilasciamento dello sfintere esofageo superiore.

Le principali manifestazioni cliniche di una alterata deglutizione sono rappre-

sentate dal vomito, dall'apnea e bradicardia durante il pasto, da disturbi respiratori cronici (dispnea, tosse, broncopolmoniti recidivanti, wheezing) dovuti all'inalazione di cibo (Tabella II).

Il più delle volte, la storia clinica e l'esame obiettivo permettono di differenziare la disfagia oro-faringea da quella faringo-esofagea: difficoltà ad iniziare la deglutizione, rigurgito nasale, tosse e apnea, suggeriscono alterazioni della fase orale. Un approfondimento diagnostico è consentito dalla radiologia, dall'ecografia e dalla manometria esofagea: ma negli ultimi tempi, tra tutte queste tecniche, ha assunto una posizione di assoluta preminenza lo studio dinamico delle varie fasi della deglutizione per mezzo della videoregistrazione fluoroscopica ma specialmente ecografica^{10,11}.

La videoregistrazione ecografica è superiore a quella video-fluoroscopica con contrasto, che ne è tuttavia un utile complemento: in effetti la prima consente di visualizzare direttamente la muscolatura della lingua e delle pareti della bocca; inoltre permette l'analisi diretta dei singoli eventi della deglutizione; e

infine non espone a radiazioni. Con la videoeografia è possibile avere una visione trasversale della laringe durante il respiro e durante la deglutizione: durante la respirazione le corde vocali e le aritenoidi rimangono in una posizione abdotta e la rima della glottide è chiaramente visibile; durante la deglutizione le corde vocali e le aritenoidi addotte chiudono la rima glottidea, prevenendo l'aspirazione in laringe (Figure 1A, 1B). Una sospetta aspirazione dovrebbe essere sempre confermata dalla videofluoroscopia, che a sua volta permette di studiare meglio di altre tecniche la fase faringoesofagea della deglutizione.

Terapia

Il trattamento della disfagia orofaringea include:

- strategie compensatorie, che servono a ridurre i sintomi, senza modificare la fisiologia della deglutizione;
- terapie indirette, atte a verificare il controllo neuromuscolare necessario per deglutire;
- terapie dirette, atte a modificare la fisiologia della deglutizione¹².

Le terapie indirette non possono essere applicate ai bambini, specie se handicappati, perchè implicano l'acquisizione di nuovi movimenti da effettuare durante l'atto della deglutizione per renderlo più efficace; le strategie compensatorie includono il controllo della posizione della testa e del corpo del paziente, e inoltre il volume e la consistenza del cibo; le tecniche di postura, facilitate dal controllo video-fluoroscopico, possono essere molto efficaci nel prevenire l'aspirazione (Tabella III).

Durante tutto il programma di riabilitazione per la disfagia, la nutrizione e la idratazione, i pazienti vanno tenuti sotto controllo; e se i disturbi della deglutizio-

CAUSE DI DISFAGIA OROFARINGEA IN ETÀ PEDIATRICA

Sistema nervoso centrale

Trauma cranico
Anossia
Ischemia
Infezioni
Afezioni neurodegenerative
Paralisi cerebrali

Sistema nervoso periferico

Atrofia spinale
Poliomielite
Difterite
Paralisi del nervo laringeo

Muscoli

Miopatie congenite
Miopatie infiammatorie (dermatomiosite, lupus, poliomielite)
Miopatie da radiazioni
Distrofia familiare
Disautonomia familiare
Miastenia

Disordini strutturali

Palatoschisi
Sindrome di Pierre-Robin
Resezioni chirurgiche
Anelli cricofaringei
Acalasia SES
Incoordinazione faringo-esofagea

SINTOMATOLOGIA IN BAMBINI CON DISORDINI DELLA DEGLUTIZIONE

- Difficoltà nell'iniziare la deglutizione (rifiuto del cibo)
- Crisi di apnea e bradicardia
- Rigurgito e/o vomito
- Tosse e crisi di soffocamento
- Rigurgito nasale
- Bronchiti croniche, polmoniti

Tabella II

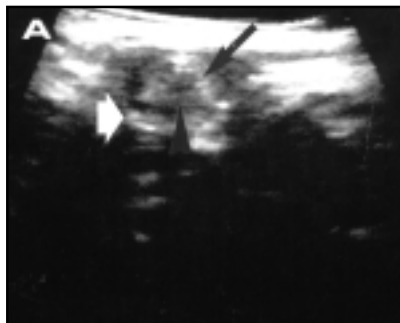


Figura 1. Scansione trasversale della laringe a livello delle corde vocali in un neonato di 20 giorni durante il respiro (A) e durante la deglutizione (B).

A. La glottide (testa di freccia nera) durante il respiro è facilmente identificabile, come uno spazio mediano triangolare tra le corde vocali (freccia nera).

B. Durante la deglutizione, le corde vocali e le aritenoidi (freccia bianca) si adducono e la glottide scompare.

Tabella I

TERAPIA DEI DISORDINI
DELLA DEGLUTIZIONE

- ☐ Posizione della testa e del corpo
- ☐ Consistenza del cibo
- ☐ Volume del cibo
- ☐ Frequenza di somministrazione

Tabella III

ne sono particolarmente importanti, va programmata una fase di nutrizione artificiale, per via parenterale o nasogastrica¹³, o ancora mediante gastro- o digiunostomia percutanea.

Il sondino nasogastrico è indicato nei casi in cui si preveda un tempo di nutrizione artificiale non superiore a 3-6 mesi; diversamente, la gastrostomia è la procedura di scelta. nei casi con grave RGE si consiglia la digiunostomia, oppure (più raramente) la associazione di una plastica antireflusso¹⁴.

Un ottimo regime di nutrizione artificiale mette il paziente in condizione di poter partecipare attivamente al programma di riabilitazione; per evitare che i pazienti perdano motivazione e capacità di iniziare l'atto deglutitorio, è bene che, durante il programma di riabilitazione, un piccolo supporto alimentare sia mantenuto per bocca.

Vomito, reflusso gastroesofageo e dismotilità antrale

Patofisiologia e strumenti di indagine

Il vomito è spesso presente nei bambini con handicap⁷. Nella maggioranza dei casi questo è sostenuto da RGE, sebbene recenti studi dimostrino che essi possono essere affetti da più diffuse alterazioni motorie del tratto gastrointestinale. Il RGE è stato trovato nel 75% dei bambini con handicap neuromotorio. Le alterazioni del sistema nervoso autonomo, con basso tono dello sfintere esofageo inferiore (SEI) sembrano esserne la causa in molti bambini; molti presentano scoliosi, che determina una alterata collocazione del SEI; la posizione supina e la ridotta deglutizione di saliva peggiorano la clearance esofagea⁷; inoltre la svuotamento gastrico è spesso rallentato.

Ma anche al di fuori del RGE molto spesso i bambini con danno mentale di diverso grado possono mostrare alterazioni della motilità esofagea, che inclu-

dono una minore ampiezza delle onde di contrazione, un aumentato numero di risposte motorie anomale con presenza di onde simultanee e doppi o tripli picchi. Nei bambini con minore grado di danno mentale queste anomalie migliorano col guarire dell'esofagite, mentre nei bambini con ritardo più severo il disturbo funzionale persiste, aggravando il RGE e predisponendoli a recidive².

Il ritardato svuotamento gastrico è un altro importante fattore associato al RGE. In una parte dei casi questo è attribuibile a una ipersensibilità alimentare che più facilmente si verifica in questi bambini, forse a causa dei fenomeni di aspirazione.

È un fatto che Fried e coll.¹⁵ hanno visto che con formule a base di soia lo svuotamento gastrico si verificava più rapidamente, riducendo la numerosità dei vomiti; e che in generale la percentuale di ritenzione dell'isotopo radioattivo a 60 e 120 minuti è maggiore nei tetraplegici alimentati con formule a base di caseina rispetto a quelli alimentati con formule a base di soia¹⁵. In altri casi, il ritardato svuotamento gastrico è legato a un'attività motoria antrale primitivamente alterata. Queste anomalie possono essere responsabili di vomito anche dopo l'intervento di antireflusso.

Clinicamente meno importanti, e in genere meno note, sono le alterazioni della funzionalità esofagea e dello svuotamento gastrico che accompagnano le miopatie.

Può accadere non eccezionalmente che una miopatia primitiva esordisca con una sintomatologia di infezioni respiratorie ricorrenti, a loro volta legate a disturbi della deglutizione.

Più spesso, nei soggetti con distrofia muscolare è l'indagine strumentale che rivela, già agli stadi iniziali della malattia, ancor prima di un interessamento evidente della muscolatura scheletrica, anomalie della dinamica esofagea e gastrica, con tempi di svuotamento gastrico allungati e con ridotta ampiezza delle onde di contrazione nella porzione prossimale dell'esofago¹⁷.

Terapia

Il trattamento dei disturbi della motilità gastrica va fatto dapprima, tentativamente, in via medica (trattamento dietetico, trattamento farmacologico con procinetici, trattamento con antiacidi). La percentuale dei fallimenti della terapia conservativa è però molto alta¹⁸; viceversa, il trattamento chirurgico anti-reflusso (*funduplicatio* secondo Nissen) cambia significativamente, in meglio, la qualità di vita di molti di questi bambini, dei loro genitori e delle loro governanti. Tuttavia, un singolo intervento può non essere sufficiente, e nel 15% dei bambini un secondo intervento risulta necessario. La gastrodigiunostomia¹⁹ può rappresentare una metodica alternativa meno invasiva e spesso efficace per i bambini cerebrolesi con disturbi dello svuotamento gastrico e RGE.

Assumendo che il RGE sia la causa più frequente di vomito nei bambini cerebrolesi, nella *Figura 2* è proposto un algoritmo per il loro trattamento.

Stipsi

Patofisiologia e strumenti di indagine

La stipsi è un problema clinico di frequentissimo riscontro nei bambini con problemi neuromotori; essa è dovuta a diversi fattori: ridotta sensazione cosciente dell'evacuazione, immobilità, paralisi motoria della muscolatura addominale e perineale, ridotto apporto in fibre. La sua natura va indagata mediante una appropriata valutazione clinica (frequenza delle evacuazioni, esplorazione rettale) e strumentale (valutazione del tempo di transito intestinale segmentale) in modo da definire sia l'entità che il tipo della stipsi, in funzione di un programma terapeutico mirato.

La stipsi è di qualità diversa nei bambini affetti da miopatia, nei bambini con danno encefalico e nei bambini con mielodisplasia (*Tabella IV*). Infatti, l'encopresi, presente nel miopatico, è assente

CARATTERISTICHE CLINICHE IN BAMBINI
CON HANDICAP NEUROMOTORIO E STIPSI CRONICA

	Miopatici	Cerebrolesi	Mielodisplasi
Encopresi	presente	assente	assente / presente
Ampolla rettale	piena	vuota	vuota / piena
Rallentamento del transito	rettale	colon SN	colon SN / retto
Compliance rettale	aumentata	normale / ridotta	normale

Tabella IV

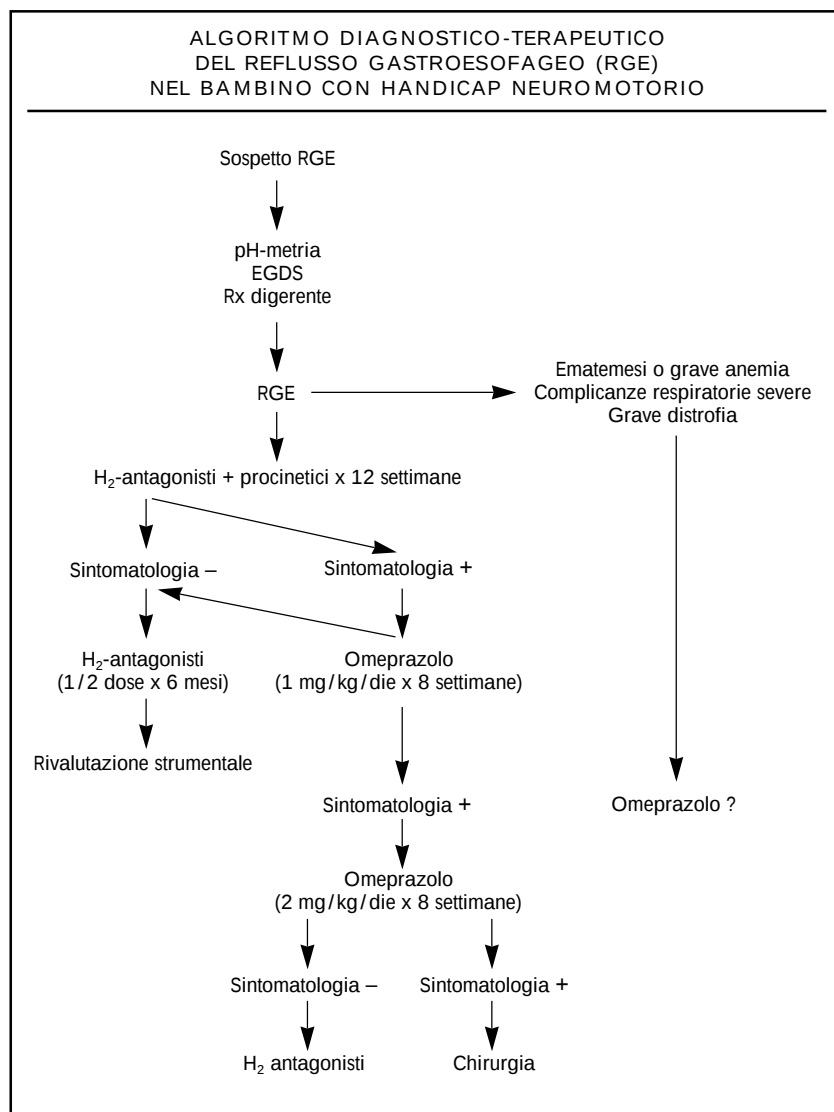


Figura 2

nel bambino cerebropatico, mentre può essere sia presente che assente nel bambino con mielodisplasia. L'ampolla rettale è piena nel miopatico, vuota nel cerebropatico, con un quadro variabile nel bambino con mielodisplasia.

Il rallentamento del transito si verifica a livello rettale nel miopatico, e a livello di retto-colon sia nel cerebropatico che nel bambino con mielodisplasia (nel bambino cerebropatico però, a differenza che nel bambino stitico neurologicamente sano, il rallentamento avviene prevalentemente nel colon sinistro⁸, a causa di un particolare pattern motorio²⁰); la compliance rettale, sempre elevata nel miopatico, potrà essere

sia normale che ridotta nei bambini cerebropatici o mielodisplastici.

Terapia

La terapia della stipsi cronica del paziente cerebropatico si baserà sull'utilizzo dei rammollitori fecali (lattulosio, lattitolo) e sul supplemento di fibre (glucomannano). L'utilizzo di procinetici (cisapride) appare meno efficace, forse perché la stipsi in questi pazienti dipende anche da un'alterazione nella modulazione neuronale dell'attività colica²¹. Al contrario, l'uso di fibre potrebbe essere particolarmente utile perché esse determinano una distensione del lume intestinale e dunque migliorano il peristaltismo

TERAPIA DELLA STIPSI IN BAMBINI CON HANDICAP NEUROMOTORIO

Miopatici	rammollitori, procinetici
Cerebrolesi	rammollitori, fibre
Mielodisplastici	bio-feed-back, fibre, rammollitori

Tabella V

dei segmenti colici prossimali. In questi pazienti, peraltro, l'assunzione abituale di fibre è solitamente minimo per l'alta prevalenza dei disturbi della deglutizione. Nei pazienti affetti da miopatia, al contrario, l'utilizzo di procinetici, associato o meno a quello dei rammollitori fecali, appare indicato sin dall'esordio (Tabella V). Nei pazienti con mielodisplasia la rieducazione dell'alvo costituisce un punto di importanza cruciale nella riabilitazione (bio-feed-back, svuotamento meccanico).

Conclusioni

In sintesi, disordini minori e maggiori della motilità del tratto intestinale sono frequenti in bambini affetti da malattie neuromuscolari e da altra patologia neurologica. Nei bambini con miopatie i disordini del tratto gastrointestinale superiore non sono correlati con la sintomatologia; questo sembra dovuto allo sviluppo di meccanismi di adattamento, sebbene queste alterazioni possano essere corresponsabili di mortalità. Nei bambini cerebropatici, invece, il grado di alterazione della motilità gastrointestinale si correla col grado di danno neurologico. La stipsi costituisce una condizione comune sia ai bambini miopatici, che ai bambini cerebrolesi, che ai bambini con mielodisplasia, ma con caratteristiche specifiche per ciascuna di queste classi di malati.

La migliore comprensione della fisiopatologia dei disordini della motilità gastrointestinale in questi bambini può consentire di elaborare delle strategie terapeutiche che possono prevenire cause secondarie di mortalità e che comunque contribuiscono a migliorare la qualità di vita di questi pazienti e delle loro famiglie.

Bibliografia

1. Camilleri M: Disorders of gastrointestinal motility in neurological diseases. *Mayo Clinic Proc* 65, 825, 1990.

2. Staiano A, Cucchiara S, Del Giudice E: Disorders of oesophageal motility in children with psychomotor retardation and gastrointestinal reflux. *Eur J Ped* 150, 638, 1991.
3. Staiano A, Del Giudice E, Romano A et al: Upper gastrointestinal tract motility in children with progressive muscular dystrophy. *J Pediatr* 121, 720, 1992.
4. Kuban KCK, Leviton A: Cerebral Palsy. *N Engl J Med* 330, 188, 1994.
5. Wessel HB: Dystrophin in a clinical perspective. *Pediatr Neurol* 6, 3, 1990.
6. Christensen JR: Developmental approach to pediatric neurogenic dysphagia. *Dysphagia* 3, 131, 1989.
7. Sondheimer JM, Morris BA: Gastroesophageal reflux among severely retarded children. *J Pediatr* 94, 710, 1979.
8. Staiano A, Del Giudice E: Colonic transit and anorectal manometry in children with severe brain damage. *Pediatrics* 94, 169, 1994.
9. Cook IJ: Normal and disordered swallowing: new insights. In: *Bailliere's Clinical Gastroenterology*, pp 245-268, Bailliere Tindall London, 1991.
10. Newman LA, Cleveland R, Blickman J et al: Videofluoroscopic analysis of the infant's swallow. *Invest Radiol* 26, 870, 1991.
11. Fanucci A, Cerro P, Fanucci E: Sonographic evaluation of physiologic bolus volume in oral swallowing. *Am J Physiol Imag* 7, 73, 1992.
12. Logeman J: Criteria for studies of treatment for oropharyngeal dysphagia. *Dysphagia* 1, 193, 1987.
13. Boyle JT: Nutritional management of the developmentally disabled child. *Pediatr Surg Int* 6, 76, 1991.
14. Wheatley MJR, Welsey DM, Tkach T et al: Long term follow-up of brain damaged children requiring feeding gastrostomy: should antireflux procedure always be performed? *J Ped Surg* 26, 301, 1991.
15. Fried MD, Khoshoo V, Secker DJ et al: Decrease in gastric emptying time and episodes of regurgitation in children with spastic quadriplegia fed a whey-based formula. *J Pediatr* 120, 56, 1992.
16. Ravelli AM, Milla PJ: Vomiting and gastroesophageal motility in children with disorders of the central nervous system. *Gastroenterology* 108, 675A, 1995.
17. Staiano A, Cucchiara S, Del Giudice E et al: Oesophageal motor involvement in minimal change myopathy. *Ital J Gastroenterol* 21, 159, 1989.
18. Spitz L, Roth K, Kiely EM et al: Operation for gastroesophageal reflux associated with severe mental retardation. *Arch Dis Child* 68, 347, 1993.
19. Albanese C, Towbin RB, Ulman I et al: Percutaneous gastrojejunostomy versus Nissen Fundoplication for enteral feeding of the neurologically impaired child with gastroesophageal reflux. *J Pediatr* 371, 123, 1993.
20. Di Lorenzo C, Flores A, Reddy SN, Hyman PE: Use of colonic manometry to differentiate causes of intractable constipation in children. *J Pediatr* 120, 690, 1992.
21. Staiano A, Del Giudice E, Simeone D et al: Cisapride in neurologically impaired children with chronic constipation. *Dig Dis Science* 41, 870, 1996.

P

