

pompa protonica (omeprazolo, esomeprazolo, pantoprazolo ecc., cioè inibitori della secrezione acida gastrica) anche ad alto dosaggio.

INTESTINO

Anche la **motilità di tutto il resto del canale alimentare è alterata** con un netto rallentamento dei tempi di svuotamento gastrico e di transito dell'intestino tenue e del colon. Queste alterazioni sono dovute alla fibrosi dei nervi viscerali che guidano e coordinano la motilità, e in seguito anche dei muscoli che la supportano. Nel 60 % dei pazienti si possono osservare alterazioni radiologiche del piccolo intestino, quali dilatazioni, ristagno di mezzo di contrasto ecc., che possono tuttavia non correlare con i disturbi riportati dai pazienti, che di solito comportano gonfiore, mancanza di appetito, anoressia, nausea, vomito o malassorbimento delle sostanze nutritive con comparsa di feci abbondanti e schiumose per la presenza di grassi non digeriti. Il cattivo assorbimento delle sostanze alimentari, può portare a quadri di malnutrizione più o meno evidenti (perdita di peso, anemia, deficit vitaminici, osteoporosi ecc.). **Anche il transito del colon è rallentato**, con conseguente stitichezza con assenza di stimolo e comparsa di segni radiologici di dilatazione del colon. Il ristagno delle feci può comportare una condizione chiamata SIBO (in italiano sindrome da sovraccrescita batterica intestinale), in cui una quantità eccessiva di batteri fermenta nell'intestino tenue, di solito più o meno sterile, comportando un "furto" degli alimenti all'assorbimento intestinale da parte dei batteri.



ASSOCIAZIONE ITALIANA
LOTTA ALLA SCLERODERMIA
ONLUS

Iscritta al Registro Generale del volontariato della Regione Lombardia n° 3098 sez. A
Codice Fiscale 93091610423

Sede c/o Azienda Ospedaliera
Gaetano Pini
Via Pini, 9 - 20122 Milano

Telefono: 02.58296675
Fax: 02.36684721
Cellulari:
338.7193491 - 338.6694061
ails@tiscali.it
www.ails.it



AILS, è membro fondatore di FESCA
Federation of European Scleroderma Associations
Inoltre AILS è membro
della Consulta Nazionale delle Malattie Rare
CNdMR, della Federazione Lombarda Malattie Rare
ed è nel Gruppo Rappresentanti
Associazioni e Laici - G.R.A.L. - (Partecipasalute)
dell'Istituto di ricerca Mario Negri

QUOTA ASSOCIATIVA ANNUALE: 20,00 EURO

Conto corrente postale: 91981225

- Banca IntesaSanPaolo
IBAN IT19 P030 6909 4541 0000 0000 046
- Banco Posta
IBAN IT89 R076 0101 6000 0009 1981 225



ASSOCIAZIONE ITALIANA
LOTTA ALLA SCLERODERMIA
ONLUS

SCLERODERMIA e APPARATO DIGERENTE

Le problematiche gastroenterologiche nella sclerodermia



I disturbi gastrointestinali sono comuni nel paziente sclerodermico e possono coinvolgere tutto il tratto gastroenterico, dalla bocca all'ano.

Le anomalie più frequenti sono quelle a carico della motilità esofagea

I **disturbi gastrointestinali** sono molto frequenti nella sclerodermia, interessando sino a più dell'80 % dei pazienti e riguardando potenzialmente tutto il tratto gastroenterico, dalla bocca all'ano.

Possiamo riscontrare, infatti, **atrofia e fibrosi della cute attorno alle labbra**, al punto che sono limitati il movimento della mandibola e l'apertura della bocca. Dall'altra parte, l'atrofia delle gengive, delle papille gustative, della lingua e della mucosa buccale, portano a una fragilità dei tessuti e riduzione della percezione del gusto.

Tra le alterazioni gastrointestinali più studiate nella sclerodermia ci sono quelle della **motilità esofagea** (vedi il focus dedicato). Esse sono presenti nella maggior parte dei pazienti. Tali alterazioni vanno dalla presenza di occasionali movimenti incoordinati del corpo esofageo sino alla totale immobilità dell'esofago stesso. La presenza di queste alterazioni può indurre:

- » **disfagia** (sensazione di blocco alla progressione del cibo) legata sia all'incoordinazione dell'attività motoria dell'esofago sia alla presenza di stenosi (restringimenti) conseguenti allo stato infiammatorio dell'esofago (8 % dei pazienti);
- » **malattia da reflusso gastroesofageo** (cioè una patologica risalita in esofago del contenuto gastrico acido e/o biliare) conseguente alla riduzione del tono dello sfintere esofageo inferiore e alle alterazioni della motilità del corpo esofageo. Dall'eccesso di reflusso gastroesofageo può conseguire un'**esofagite** (infiammazione dell'esofago), presente nel 100 % dei pazienti che abbiano grave coinvolgimento cutaneo. La presenza di un'esofagite impone l'utilizzo di una terapia con inibitori della

In alcuni pazienti si osservano **alterazioni funzionali dello sfintere anale** che appare marcatamente assottigliato nella sua componente interna. Il sintomo più frequentemente correlato è l'incontinenza fecale passiva, ossia la perdita non controllata di gas e/o feci.

Possono anche presentarsi **emorragie** legate alla presenza di teleangectasie (alterazioni dei vasi più piccoli) lungo tutto il tratto gastroenterico. **Riduzione da parte del pancreas**, della secrezione di enzimi e sostanze che servono per digerire e in seguito far assorbire gli alimenti, da cui deriva un aggravamento del malassorbimento già indotto dalla sovraccrescita batterica del piccolo intestino e dalla sua alterata motilità.

FOCUS sulle ALTERAZIONI ESOFAGEE

Nell'ambito delle numerose alterazioni del tratto gastroenterico, le anomalie della motilità esofagea sono le più frequenti e le più facilmente dimostrabili.

Quasi il 74 % dei pazienti affetti da sclerodermia presenta un **coinvolgimento esofageo dimostrabile**, ma molti di più lamentano sintomi ascrivibili a un'alterazione della sua motilità. In recenti studi è stato dimostrato che tra i pazienti affetti da sclerodermia con interessamento cutaneo diffuso, ben il 94% mostrava alterazioni della motilità esofagea, presente solo nel 54% dei pazienti con interessamento cutaneo limitato.

L'atrofia e la fibrosi coinvolgono prevalentemente

la regione del muscolo liscio dell'esofago (i suoi 2/3 più lontani dalla bocca) e la conseguenza è un'incapacità di contrazione di questa parte di esofago e di chiusura dello sfintere esofageo inferiore.

I SINTOMI PRINCIPALI SONO:

- » **bruciore retrosternale** causato dalla presenza di malattia da reflusso gastroesofageo e risalita di secrezioni acide o biliari in esofago
- » **disfagia** (sensazione di blocco del cibo) legata sia alla presenza di ipomotilità del corpo esofageo sia alla presenza di eventuali stenosi (restringimenti) conseguenti a lesioni dell'esofago causate dal reflusso.

In realtà, contrariamente ai dati che suggeriscono che il coinvolgimento dell'esofago tende a precedere anche di molti anni l'esordio della malattia a livello cutaneo, i sintomi vengono riportati solo nel 50% dei pazienti e tendono a essere descritti circa 5 anni dopo la diagnosi. Questo potrebbe essere spiegato dal fatto che, in associazione alla comparsa di un'alterazione motoria dell'esofago (ipomotilità), si osserva un'alterazione della sensibilità esofagea (iposensibilità) che induce il paziente a non percepire sintomi di un interessamento anche importante dell'esofago fino alla comparsa di esofagite intensa.

Spesso le alterazioni della motilità esofagea appaiono correlate alla presenza del **fenomeno di Raynaud** e delle **fibrosi polmonari**. In casi più rari esse possono far parte della cosiddetta **sindrome CREST** (C =calcinosi, R =fenomeno di Raynaud, E =alterazioni della motilità esofagea, S =sclerodattilia, T =teleangectasia).

GLI ESAMI DIAGNOSTICI PER VALUTARE LA PRESENZA DI UN COINVOLGIMENTO ESOFAGEO SONO:

» RADIOGRAFIA DELL'APPARATO DIGERENTE CON MEZZO DI CONTRASTO

Durante questo esame viene fatta ingerire una soluzione di bario di varia densità e vengono scattate alcune radiografie che fotografano la discesa del bario dalla bocca allo stomaco. In questo modo, è possibile valutare grossolanamente la motilità del corpo esofageo, l'eventuale dilatazione dell'esofago e la presenza di sfintere esofageo inferiore troppo aperto.

» MANOMETRIA ESOFAGEA

In questo esame un sondino viene introdotto a livello delle narici e spinto lungo l'esofago fino a superare lo sfintere esofageo inferiore. Durante l'esame sono somministrati al paziente piccoli sorsi d'acqua e viene così studiata la motilità del corpo esofageo e dello sfintere esofageo inferiore e la pressione esercitata da quest'ultimo a riposo e al passaggio di un bolo alimentare. Alla manometria l'alterazione del corpo esofageo può precedere quella dello sfintere esofageo inferiore e una riduzione delle pressioni esercitate dalle onde di propagazione esofagea può precedere l'alterazione di motilità del corpo esofageo stesso.

I pazienti affetti da fenomeno di Raynaud presentano più frequentemente di altri una netta riduzione della pressione delle onde di peristalsi esofagea, come recentemente dimostrato in uno studio che ha utilizzato la manometria esofagea ad alta risoluzione. La concomitanza di ipomotilità del corpo esofageo e di ipotensione dello sfintere esofageo inferiore compongono un quadro caratteristico, noto come esofago sclerodermico. D'altra parte, è anche vero che il 40 % dei pazienti che presentano tali alterazioni manometriche non presentano alcuna evidenza di malattia del tessuto connettivo.

LE CURE

Nei primi tempi di alterazioni della motilità esofagea a causa di alterazioni dei nervi che regolano la muscolatura, l'uso di farmaci procinetici (che stimolano la motilità) può essere di una certa utilità. Successivamente, quando la fibrosi colpisce direttamente i muscoli, la terapia è volta alla riduzione della lesività del materiale che refluisce dallo stomaco allo scopo di prevenirne le complicanze (esofagite, stenosi, adenocarcinoma esofageo...).

Tale terapia si basa pertanto su dosaggi elevati di farmaci inibitori della pompa protonica (ad esempio omeprazolo, pantoprazolo, lansoprazolo ecc.) e farmaci protettori di barriera quali alginati e magaldrato. Ovviamente, queste terapie vanno mantenute per sempre.

La terapia farmacologica deve essere accompagnata da utili indicazioni comportamentali, quali il sollevamento della testata del letto durante il riposo e l'abolizione del fumo di sigaretta.

È importante che l'alimentazione sia caratterizzata da pasti piccoli e frequenti accompagnati da abbondante apporto idrico che permettano un più facile transito del cibo dall'esofago allo stomaco. È importante anche evitare o limitare l'assunzione di una serie di alimenti potenzialmente dannosi, quali alcol, cioccolato, menta, cibi grassi e fritti, succhi di agrumi e di pomodoro.

Testo a cura di **Cristina Ogliari, Maurizio Vecchi**
UO Gastroenterologia ed Endoscopia Digestiva
IRCCS Policlinico San Donato
Università degli Studi di Milano