



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PADOVA
Scuola di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di medicina
Corso di laurea in Infermieristica

**GESTIONE NON CHIRURGICA DELLE PERDITE FECALI
“SOILING” POST RICANALIZZAZIONE IN PAZIENTI CON NEO
ANO AFFETTI DA MALFORMAZIONE ANO RETTALE.**

Relatore: Dott.ssa Vomiero Valentina

Laureanda: Chiea Mariagrazia
(matricola n.: 1227638)

Anno accademico 2021-2022

ABSTRACT

Introduzione: Le perdite fecali in pazienti ricanalizzati affetti da malformazione ano-rettale sono tra le problematiche a lungo termine più comuni presenti in questa patologia, si possono presentare in forma sporadica o più volte nel corso della giornata, esse possono essere causate da malfunzionamento della muscolatura, mancanza di sensibilità anorettale o per alterata motilità intestinale. Le perdite fecali sono causa di gravi ripercussioni nella qualità di vita e nello stato emotivo del paziente.

Obiettivo: l'obiettivo di questa revisione della letteratura è quello di ricercare e descrivere delle possibili metodologie applicabili ai pazienti per ridurre o risolvere le perdite fecali con lo scopo di migliorare la qualità di vita e lo stato emotivo del paziente.

Materiali e metodi: È stata effettuata una revisione della letteratura utilizzando le banche dati Pubmed e Google Scholar includendo gli articoli più recenti. Dalla revisione sono stati selezionati 16 articoli che sono riusciti a rispondere ai quesiti formulati.

Risultati: Dalla ricerca è emerso che esistono delle metodologie applicabili ai pazienti ricanalizzati affetti da M.A.R. per cercare di ridurre il disagio dando importanza alla differenziazione del paziente stesso in base alle caratteristiche fisiche, emotive e alla causa scatenante. Le principali metodologie utilizzabili risultano essere: Approccio multimodale, educazione, dieta, programma di evacuazione, farmaci, perette, microclismi, clisteri, irrigazione intestinale, tamponi rettali, biofeedback, elettroterapia, allenamento muscolare del pavimento pelvico.

Discussione e conclusione: L' infermiere assieme alle altre figure sanitarie svolge un ruolo fondamentale per il coinvolgimento del paziente nell' istituzione del piano di cura, è importante fornire alla persona le nozioni corrette ed adeguate affinché essa collabori per la risoluzione della problematica creando un percorso personalizzato in base alle caratteristiche

fisiologiche, anatomiche ed emotive della persona garantendo un follow-up regolare utile per valutare il livello raggiunto e stabilire eventuali variazioni più corrette per la persona assistita in base ai risultati ottenuti e alle sue percezioni. È possibile quindi migliorare o risolvere a volte le perdite fecali senza incorrere ad un ulteriore intervento chirurgico ma è fondamentale garantire una personalizzazione delle cure.

PAROLE CHIAVE

Italiano: anorettale, malformazione, ricanalizzazione, perdite fecali.

Inglese: soiling, ano-rectal, malformation, recanalization, fecal leaks.

INDICE

INTRODUZIONE.....	3
CAPITOLO 1: LE MALFORMAZIONI ANO RETTALI	5
1.1 Definizione ed eziologia	5
1.2 Diagnosi.....	6
1.3 Classificazione delle diverse M.A.R.	8
1.4 Gestione chirurgica della patologia	17
CAPITOLO 2: PROBLEMATICHE CONCOMITANTI O DERIVATE	21
2.1 Anomalie associate a M.A.R.	21
2.2 Disfunzioni o complicanze post intervento ricostruttivo	22
2.3 Impatto emotivo delle perdite fecali e qualità di vita	24
CAPITOLO 3: MATERIALI E METODI	29
3.1 Obiettivo dello studio	29
3.2 Quesiti di ricerca.....	30
3.3 Metodologia della ricerca.....	30
3.4 Selezione degli articoli	31
CAPITOLO 4: RISULTATI DELLA RICERCA	33
4.1 Quesito 1: Quali sono gli interventi non chirurgici da utilizzare per gestire le perdite fecali post ricanalizzazione in pazienti affetti da malformazione ano-rettale?	33
4.2 Quesito 2: Possono essere utilizzati senza differenziazione tutti i metodi ritrovati?	38
4.3 Quesito 3: quali aspetti della vita vengono migliorati attraverso la risoluzione del “soiling”?	40
CAPITOLO 5: DISCUSSIONE E CONCLUSIONE.....	41
5.1 Discussione.....	41
5.2 Conclusione	43
BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA.....	1
ALLEGATI.....	4
Allegato 1.....	4
Schedatura del materiale bibliografico:.....	4

INTRODUZIONE:

L'ambito di interesse della tesi è la metodologia applicabile a domicilio per il miglioramento della qualità di vita e quindi di risoluzione totale o parziale della problematica del “soiling” ovvero le perdite fecali post ricanalizzazione associate all'intervento di ricostruzione anale in soggetti portatori di malformazione ano-rettale dalla nascita. L'interesse nasce da un'esperienza vissuta in prima persona che mi ha portato alla conoscenza e alla curiosità di scoprire le diverse sfaccettature della patologia e delle sue poco conosciute problematiche concomitanti, che possono svilupparsi dopo gli interventi di ricostruzione ed accompagnare nel corso della vita le persone diminuendo la qualità di vita.

Le malformazioni ano-rettali sono un tipo di patologia che necessita di vari interventi chirurgici nel corso della vita, quasi sempre c'è la necessità di intervento nel post-natale per garantire la sopravvivenza del neonato,

Come la maggior parte delle malformazioni essa non si presenta in tutti i neonati nella stessa forma, ogni variante porta con sé diverse problematiche associate alla tipologia di malformazione ano-rettale presente.

Le M.A.R. (malformazioni ano-rettali) sono state suddivise e quindi classificate diverse volte, grazie alle principali classificazioni la progettazione dell'intervento è reso più facile, le maggiori differenziazioni sono date dalla conferenza di Krickbeck nel 2005 che parte da una suddivisione generale creata in base agli sfinteri presenti alla nascita e poi sotto dividendo in base alle problematiche concomitanti ed alla classificazione di Alberto Peña (1996) che suddivide le maggiori alterazioni partendo dal sesso e classificando per sfinteri e canali interni.

Ho deciso di suddividere la mia tesi in cinque capitoli: i primi due sono di introduzione, al fine di fornire un quadro teorico sulla patologia, sulle sue ripercussioni dal punto di vista fisico e psicologico/emotivo e sulla gestione chirurgica. Nel terzo capitolo ho introdotto i materiali e metodi nel quale

vengono illustrati gli strumenti utilizzati per la ricerca, le parole chiave, l'obiettivo dello studio e i quesiti di ricerca. All' interno del quarto capitolo vengono esposti i risultati e infine nel quinto capitolo vengono discussi e successivamente si trovano le conclusioni finali.

CAPITOLO 1: LE MALFORMAZIONI ANO RETTALI

1.1 Definizione ed eziologia

Le malformazioni ano-rettali (MAR) sono dei problemi congeniti comuni che si sviluppano attorno alla 6^a-10^a settimana di vita embrionale in seguito ad un anomala suddivisione della cloaca con un incidenza di 1/5000 neonati nati vivi con il rischio pari all' 1% di avere un secondo figlio con la stessa patologia, sono leggermente più comuni nei maschi 57% che nelle femmine 43% con distribuzione tra i sessi in base al tipo di anomalia e comprendono un ampio spettro di variazioni che interessano la parte distale dell' ano, del retto e delle vie genitourinarie che richiedono un' individualizzazione precoce della scelta di trattamento con ricostruzioni sofisticate definitive oltre a trattamenti e gestione delle problematiche a lungo termine¹.

Le MAR sono spesso associate ad altre patologie che possono comprendere disfunzioni a livello dell'apparato cardiaco, scheletrico, cerebrale, genitourinario e digerente.

Spesso viene utilizzato il termine "ano imperforato" per descrivere la patologia ma questa terminologia risulta sbagliata in quanto quasi sempre esiste una fistola che collega con l'apparato genitale o con l'apparato urinario o con la cute perineale.

L' eziologia delle malformazioni ano rettali è sconosciuta anche se alcuni studi hanno provato a dimostrare che i fattori genetici possono essere molto rilevanti in quanto esiste una maggiore probabilità di nascite su parenti di primo grado con la stessa patologia, un'altra causa rilevante potrebbe essere data dai fattori ambientali i quali possono influire durante lo sviluppo dell' intestino, esistono pochi studi riguardanti la correlazione tra malattie della madre e sviluppo di MAR ma i pochi hanno cercato di dimostrare che alcune malattie durante la gravidanza possono aumentare il rischio di avere una

¹ Lima, M., Ruggeri, G., Antonellini, C., Randi, B., Maffi, M. (2010). Malformazioni ano-rettali. In: Videochirurgia pediatrica. Springer, Milano.

malformazione ano-rettale come per esempio: il diabete, l' asma, la febbre durante il primo trimestre, lesioni, epilessia, carenze di vitamina A, mancanza di acido folico, malattie della tiroide ed obesità per quest' ultima si può notare che la maggior parte delle donne partorienti di bambini affetti da MAR erano in uno stato di obesità, i meccanismi della correlazione non sono ancora noti o stati compresi ma si ipotizza possa essere dato da un diabete non diagnosticato. Esistono altri fattori ambientali che possono influire ed aumentare il rischio come i trattamenti per la fertilità, la riproduzione tecnologica assistita, gravidanze multiple, caffeina, fumo, esposizione a fumo passivo e l'alta quota >2000 m esistono comunque troppi pochi dati per supportare questi risultati² .

Esistono inoltre delle sindromi che hanno più probabilità di avere in concomitanza anche un tipo di malformazione ano rettale, la sindrome principale è la sindrome di Down seguita dalla sindrome di Currarino, sindrome di Townes-Brocks e la sindrome di Vacterl, la motivazione di questa correlazione potrebbe essere data dal fatto che le anomalie cromosomiche possono contenere geni responsabili di uno sviluppo dell'intestino anomalo.

1.2 Diagnosi

La diagnosi di malformazione ano-rettale non può essere effettuata tramite ecografia prenatale in quanto necessita di una ispezione ravvicinata del neonato e di esami strumentali dopo la nascita ma esistono dei marcatori di una malformazione cloacale che possono far intuire al medico la problematica, così da poter iniziare un controllo più frequente nel corso della gravidanza per escludere problematiche che possono danneggiare il feto o la madre, questi marcatori si chiamano "marker ecografici di Vacterl" e includono difetti vertebrali, atresia anale, difetti cardiaci, fistola tracheoesofagea, anomalie

² Wang, C., Li, L., & Cheng, W. (2015). Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatric surgery international*, 31(9), 795–804

renali, anomalie degli arti, la presenza di un solo rene, idronefrosi e sacro assente.

Dopo la nascita del bambino è importante non prendere decisioni nelle prime 24 ore di vita in quanto per la diagnosi è utile attendere la possibile fuoriuscita del meconio che necessita di una pressione intraluminale significativa per attraversare il tratto fistolare, se il meconio fuoriesce dalla pelle perineale si tratta di una fistola rettoperineale mentre invece se esso fuoriesce assieme all'urina si tratterà di una fistola rettoretrale, inoltre durante le prime 12-36 ore si effettuerà una radiografia con il neonato tenuto a testa in giù, grazie all'aria deglutita dal neonato verrà evidenziato la posizione della MAR. Durante le prime 24 ore il neonato riceverà liquidi per via endovenosa assieme a degli antibiotici e verrà effettuata una decompressione nasogastrica, durante questo lasso di tempo il medico si occuperà di valutare e gestire i difetti associati.

Una buona diagnosi per una gestione chirurgica ottimale comprenderà sia una diagnosi anatomica sia una diagnosi di anomalie associate così da poter salvaguardare tutte le funzioni vitali e non del bambino.

Per il trattamento primario del neonato verrà effettuata un'ecografia addominale e del bacino per escludere anche e soprattutto nelle bambine la presenza di idrocolpo ovvero una vagina dilatata causa presenza di urina e muco dovuta a fistola, successivamente verranno posizionati drenaggi ed eventuali stomie palliative in attesa dell'intervento chirurgico di ricostruzione.

Nella diagnosi risultano essere importanti in egual modo sia l'aspetto malformativo esterno che l'aspetto malformativo interno in particolar modo nelle femmine la conoscenza dell'anatomia interna risulta fondamentale per poter comprendere la muscolatura disponibile, l'integrità dell'innervazione e l'esatto livello di malformazione, così da poter progettare al meglio l'intervento ricostruttivo.

Grazie ad una risonanza magnetica nucleare inoltre, possono essere valutate eventuali malformazioni del midollo spinale spesso associate alle M.A.R. e lo sviluppo della componente muscolare oltre che a visionare i rapporti anatomici

degli organi, inoltre è fondamentale valutare la conformazione del sacro e della colonna vertebrale per poter valutare il potenziale di continenza, per la sua esecuzione è necessario che il neonato resti immobile cosa difficile per l'età e quindi di solito si necessita di una blanda anestesia per l'intera durata dell'esame.

Un altro esame da effettuare prima dell'intervento di ricostruzione chirurgica è il cologramma distale sbarrato che permette di valutare il livello del retto in rapporto al piano cutaneo perineale e la lunghezza del colon e retto defunzionizzato oltre che collocare eventuale fistola tra retto e uretra o vescica o vagina.

1.3 Classificazione delle diverse M.A.R.

La classificazione delle diverse malformazioni ano rettali veniva suddivisa tramite la "classificazione di Wingspread" (1984), questa classificazione suddivide la patologia in tre grandi categorie:

-forme alte, malformazioni "rettali" dove il tratto di malformazione si trova sopra la fionda puborettale del muscolo elevatore dell'ano,

-forme intermedie, anche esse sono malformazioni "rettali" dove esiste una complessa relazione con il muscolo puborettale,

-forme basse, esse sono malformazioni "anali" dove il retto attraversa in modo complesso l'orifizio ed il piano dei muscoli elevatori.

Questo tipo di classificazione purtroppo non prevede il tipo di intervento chirurgico che verrà richiesto, nasce quindi l'esigenza di creare una classificazione più dettagliata per avere una migliore progettazione degli interventi, una classificazione molto utilizzata è la classificazione di Krickenbeck (2005)³, questa classificazione si basa sulle anomalie

³ Wang, C., Li, L., & Cheng, W. (2015). Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatric surgery international*, 31(9), 795–804.

anatomiche e suddivide le diverse alterazioni ma senza dividere per il sesso, suddivisione fondamentale, essa si divide in questo modo:

classificazione di Krickenbeck (2005)

Gruppi clinici maggiori	Fistola retto-perineale
	Fistola retto-uretrale <ul style="list-style-type: none"> • Bulbare • Prostatica
	Fistola retto-vescicale
	Fistola retto-vestibolare
	Cloaca
	Ano imperforato senza fistola
	Stenosi anale
Varianti rare/ regionali	<i>Pouch colon</i>
	Atresia rettale/stenosi rettale
	Fistola retto-vaginale
	Fistola a H
	Altro

FIGURA 1 TABELLA RAFFIGURANTE LA CLASSIFICAZIONE DI KRICKENBECK

La classificazione più utilizzata tuttavia è la classificazione di Peña, in quanto è tuttora la più dettagliata ed utilizzata dai chirurghi per programmare gli interventi migliori, essa si suddivide così:

⁴ Lydie Ammar (2018). Appropriatazza in Risonanza Magnetica pediatrica Toraco-Addominale, elementi di appropriatazza applicati: RM pelvi maschile e femminile

classificazione di Peña (1995)

<p>Maschio Fistola (cutanea) perineale Fistola rettouretrale Bulbare Prostatica Fistola al collo della vescica Ano imperforato senza fistola Atresia Rettale</p> <p>Femmina Fistola (cutanea) perineale Fistola Vestibolare Cloaca Persistente Cloaca con canale comune < 3 cm Cloaca con canale comune > 3 cm Ano imperforato senza fistola Atresia Rettale</p>
--

5

FIGURA 2 TABELLA RAFFIGURANTE LA CLASSIFICAZIONE DI PEÑA

Approfondendo le principali alterazioni possiamo trovare:

⁵ Aimar. Guida sulle MAR. Reperita su www.aimar.eu in 2022

MASCHI

Fistola perineale

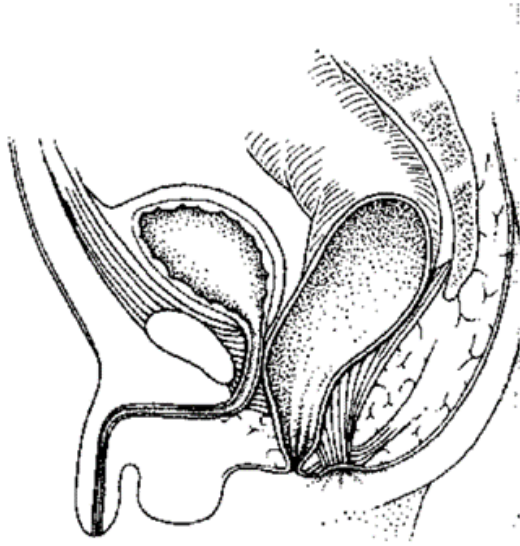


FIGURA 3 RAPPRESENTAZIONE FISTOLA PERINEALE

Sia nel maschio che nella femmina vengono chiamate difetti “bassi”, il retto stenotico si apre in un piccolo orifizio al centro dello sfintere, di solito il sacro si presenta normale ed il bambino possiede buoni meccanismi sfinteri.

Fistola retto-uretrale

-retto-bulbare

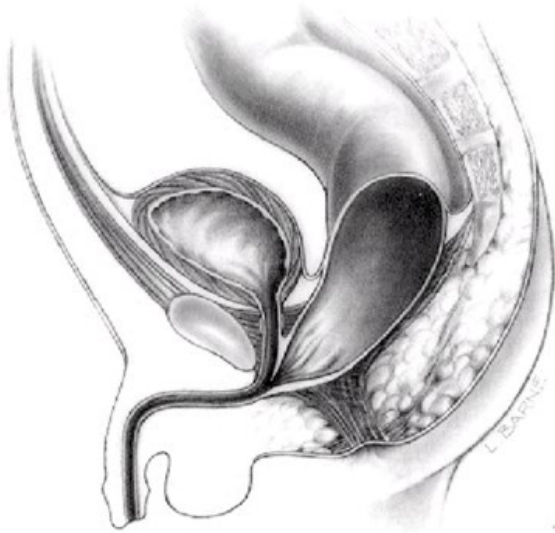


FIGURA 4 RAPPRESENTAZIONE FISTOLA RETTO-URETRALE-BULBARE

-retto-prostatica

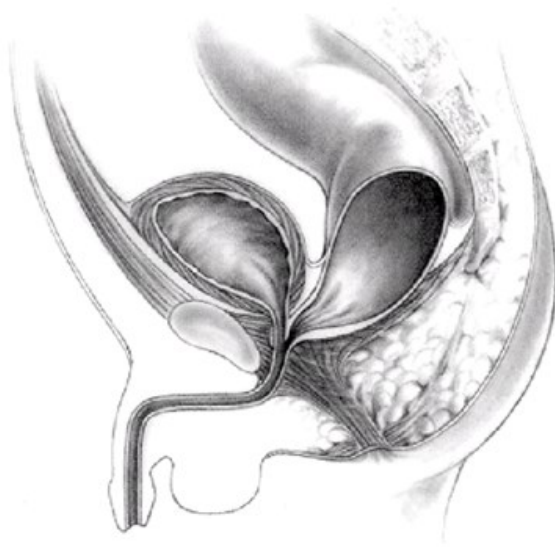


FIGURA 5 RAPPRESENTAZIONE RETTO-URETRALE-PROSTATICA

Il retto può essere collegato con la parte più bassa dell'uretra (fistola bulbare), oppure con la parte più alta dell'uretra (fistola prostatica), solitamente sopra la fistola l'uretra ed il retto possiedono una parte comune, per quanto riguarda la

persona affetta da fistola retto-bulbare possiederà un sacro normale con un perineo in ordine a differenza di chi è portatore di fistola retto-prostatica che anche se il sacro si presenterà normale avrà un perineo piatto.

Fistola al collo della vescica



FIGURA 6 RAPPRESENTAZIONE FISTOLA AL COLLO DELLA VESCICA

In questa malformazione il retto comunica con l'apparato urinario più nello specifico con il collo vescicale, si presentano poco sviluppati sia il muscolo elevatore sia i muscoli sfinteriali, inoltre, il sacro spesso è assente o incompleto, la pelvi è poco sviluppata ed il perineo si presenta piatto, per tutte queste ragioni la prognosi funzionale è minima.

Ano imperforato senza fistola

In questa malformazione il retto finisce a fondo cieco, il sacro e i meccanismi sfinteriali si presentano normali, ha una buona prognosi, circa metà di questi bambini sono affetti da sindrome di Down mentre l'altra metà frequentemente sono affetti da altre patologie come, per esempio, la sindrome di Apert.

Atresia rettale

È una malformazione rara, è presente solo sull'1% dei casi, questi bambini hanno ano imperforato ma il canale anale è normale, anche l'ano è regolare esternamente come pure il sacro ed i meccanismi sfinteriali questo porta ad una prognosi eccellente.

FEMMINE

Fistola perineale

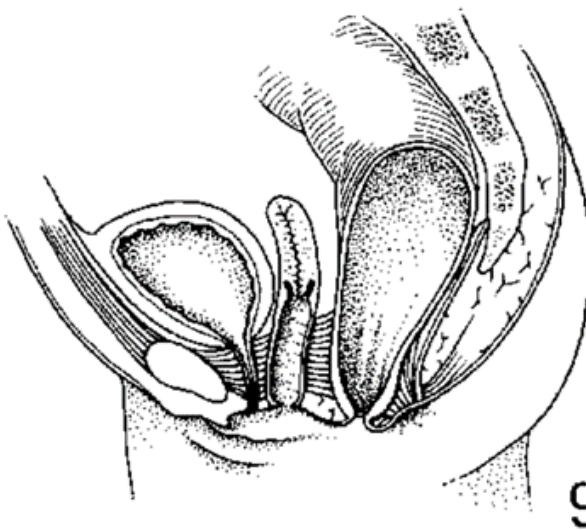


FIGURA 7 RAPPRESENTAZIONE FISTOLA PERINEALE

Questa malformazione è equivalente alla fistola perineale nel maschio descritta precedentemente, vagina e retto sono bene separati ed i meccanismi sfinteriali sono buoni, questo porta ad una prognosi ottimale.

Fistola vestibolare

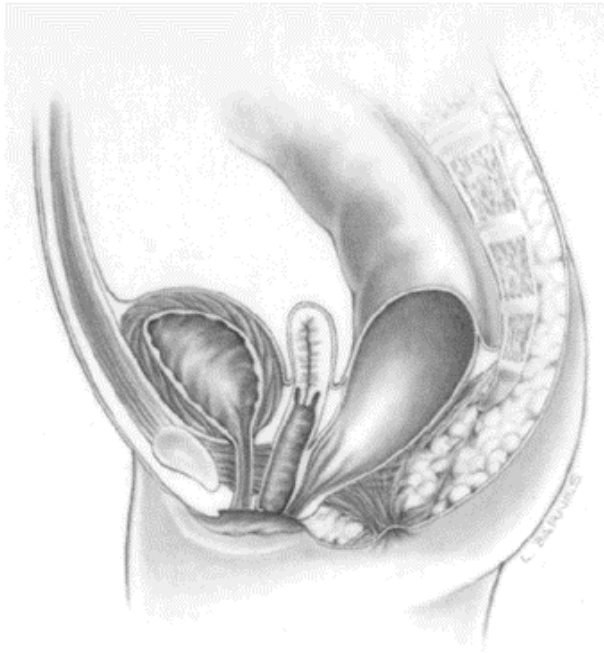
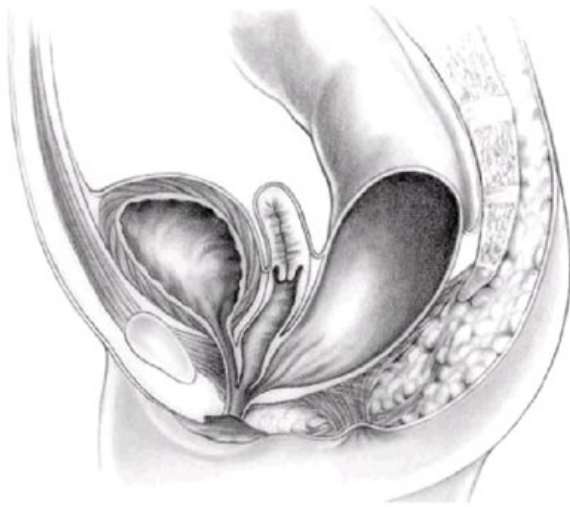


FIGURA 8 RAPPRESENTAZIONE FISTOLA VESTIBOLARE

Questa è la malformazione più frequente nelle femmine ed ha una prognosi eccellente, il retto si trova aperto nei genitali dietro l'imene, in questa malformazione il retto e la vagina condividono una parete molto sottile che si trova sopra la fistola, il sacro solitamente è normoformato e possiedono una buona muscolatura.

Cloaca



6

FIGURA 9 RAPPRESENTAZIONE CLOACA

Questa è la più grave delle malformazioni ano rettali ed è esclusiva delle femmine, si parla di un'incidenza pari a 1 ogni 20.000 nate, in questa anomalia il retto, la vagina e l'uretra confluiscono in un unico canale, inoltre vagina e retto condividono una parete come anche il tratto urinario con la vagina; l'orifizio perineale è unico e differenzia la prognosi in base alla lunghezza del canale comune, se presente un canale minore di 3 cm, hanno una migliore possibilità di avere una buona funzionalità intestinale ed una maggiore probabilità di non avere la necessità di svuotamento vescicale ad intermittenza rispetto a chi possiede un canale comune maggiore di 3 cm. La maggior parte delle bambine nate con questa alterazione alla nascita presentano idrocolpi, idronefrosi e megauretere che necessitano trattamento immediato.⁷

⁶ Immagine 1-2-3-4-5-6-7 Luca Moraldi (2008) Luca Moraldi (2008) ano imperforato- iter formativo colon-proctologia

⁷ Luca Moraldi (2008) *ano imperforato- iter formativo colon-proctologia*

1.4 Gestione chirurgica della patologia

Successivamente alla diagnosi viene stabilito il tipo di intervento a cui dovrà essere sottoposto il neonato, non sempre necessita di intervento nei primi momenti di vita ma si può attendere in certe circostanze il momento adeguato tenendo sotto controllo l'andamento della crescita e dando così il tempo di eseguire ulteriori indagini. Le situazioni nelle quali non si necessita di intervento entro le prime 24 ore sono le seguenti:

quando in neonato presenta fistola perineale se il passaggio del meconio non è ostacolato e la fistola si può dilatare, in questo caso l'anoplastica può essere posticipata o addirittura evitata se la fistola è poco spostata e circondata da sfintere in questo caso verranno effettuate solo dilatazioni anali senza ricorrere ad intervento chirurgico, quando il neonato presenta fistola rettovestibolare, in tal caso verrà gestito alla stessa maniera della fistola perineale sopra citata se il meconio passa agevolmente e la fistola si può dilatare, quando il neonato presenta stenosi anale o rettale anche in questo caso a volte non è necessario nessun intervento chirurgico se la stenosi è dilatabile, per tutto il resto delle malformazioni anorettali il neonato deve sempre essere sottoposto ad intervento di colostomia il prima possibile per evitare infezioni e garantire il normale funzionamento gastro-intestinale, a volte come nel caso di malformazione cloaca si può necessitare di ulteriori interventi nel primo post natale, vaginostomia per alleviare l'ostruzione urinaria, vescicostomia nei casi in cui esista un reflusso vescico-ureterico.⁸

Le malformazioni che necessitano di colostomia istantanea alla nascita divisi per sesso sono i seguenti:

nei maschi, fistola uretrale rettobulbare, fistola uretrale rettoprostatica, fistola rettovescicale, ano imperforato senza fistola, atresia mentre per le femmine,

⁸ King, S. K., Krois, W., Lacher, M., Saadai, P., Armon, Y., & Midrio, P. (2020). Optimal management of the newborn with an anorectal malformation and evaluation of their continence potential. *Seminars in pediatric surgery*, 29(6), 150996.

fistola rettovestibolare, ano imperforato senza fistola, cloaca persistente, atresia rettale, fistola⁹

Se presente idrocolpo inoltre è necessario drenare con un catetere a codino e se presenti emivagine si dovranno inserire in entrambe per drenarle contemporaneamente se questo non fosse sufficiente si potrebbe utilizzare la vaginostomia cutanea che non necessita di tubi.¹⁰

Nei mesi successivi alla nascita ed agli interventi palliativi verrà poi programmato l'intervento ricostruttivo che differenzierà in base al tipo di malformazione ano rettale,

nel caso di malformazione ad ano imperforato senza fistola l'approccio sarà di tipo sagittale posteriore, il retto verrà separato dall' uretra in quanto le due strutture condividono una parete,

nel caso di atresia rettale e stenosi rettale l'approccio sarà anch'esso di tipo sagittale posteriore e verrà creata un'anastomosi tra sacca rettale superiore e quella distale,

nel caso di cloaca invece l'intervento risulterà più complesso data la complessità della malformazione, dopo aver stabilito la lunghezza dell' uretra, del collo della vescica, del canale comune, della posizione del retto e l' anatomia genitale si procederà con l' intervento che a differenza degli altri sopra citati sarà combinato tra approccio sagittale posteriore e intervento di laparotomia o laparoscopia, durante l' intervento il canale comune verrà suddiviso in canale vaginale, uretra e retto utilizzando il materiale a disposizione o reperito, a volte si necessita la ricostruzione vaginale e quella urologica inoltre in molte pazienti la vagina non può essere mobilizzata a sufficienza per raggiungere il perineo quindi il canale vaginale sarà creato utilizzando retto, colon o intestino tenue. Durante il periodo post intervento e che precede il successivo intervento, intervento di ricanalizzazione intestinale con soneffionamento stomia, i bambini verranno sottoposti a calibrizioni

⁹ Aimar. Guida sulle MAR. Reperita su www.aimar.eu in 2022

¹⁰ Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal Malformations. *Clinics in colon and rectal surgery*, 31(2), 61–70

anali a domicilio per evitare la stenosi fisiologica e per preparare alla fuoriuscita delle feci, dopo l'intervento la colostomia sarà tolta e il bambino riprenderà la normale funzionalità intestinale.¹¹

¹¹ Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal Malformations. *Clinics in colon and rectal surgery*, 31(2), 61–70

CAPITOLO 2: PROBLEMATICHE CONCOMITANTI O DERIVATE

2.1 Anomalie associate a M.A.R.

Per i bambini affetti da malformazione ano-rettale, l'incidenza di avere anomalie associate è alta, pari al 50-60%, molto più probabili nelle forme alte di M.A.R., i diversi tipi di anomalie possono interessare: l'apparato genito-urinario 3% (reflusso vescica ureterale, agnesia renale, criptorchidismo), l'apparato scheletrico 31% (emivertebre, spina bifida, agnesia sacrale parziale o totale), l'intestino 16% (labiopalatoschisi, atresia esofagea, malrotazioni, m. di Hirschsprung), l'apparato cardiaco 9%, l'apparato neurologico 4% ed i polmoni 1%.¹²

Queste anomalie possono essere singole o multiple ed è importante prendere sempre in considerazione la possibilità che esse siano presenti al momento della nascita così da evitare mal gestioni della patologia e delle possibili complicanze; esistono due acronimi importanti che classificano due diverse associazioni di anomalie, rare ma possibili, uno di questi termini è V.A.T.E.R. termine che indica una situazione polimalformativa che comprende: vertebre, ano-retto, cuore, trachea ed esofago; l'altro termine è V.A.C.T.E.R.L. che assieme alla situazione poliformativa citata precedentemente associa anche una malformazione a livello di rene e arti, queste associazioni rappresentano le forme più gravi e complesse di anomalie associate che necessitano di molti approfondimenti, risoluzioni e uno screening completo periodico per controllare l'andamento della patologia sotto tutti i punti di vista.¹³

Tra le anomalie dell'intestino uno delle più frequenti è l'atresia esofagea presente nel 10% di tutte le malformazioni anorettali essa necessita di una gestione clinica immediata per una buona sopravvivenza tale patologia è un'incompleta formazione dell'esofago frequentemente associata a fistola tracheoesofagea, la sua terapia consiste nella riparazione chirurgica. Le

¹² Luca Moraldi (2008) *ano imperforato- iter formativo colon-proctologia*

¹³ King, S. K., Krois, W., Lacher, M., Saadai, P., Armon, Y., & Midrio, P. (2020). Optimal management of the newborn with an anorectal malformation and evaluation of their continence potential. *Seminars in pediatric surgery*, 29(6), 150996

lesioni cardiache sono frequenti per il 9% e di solito il problema interessa un difetto nel setto ventricolare, per quanto riguardano le anomalie dell' apparato scheletrico esse sono tra le più frequenti, nel 25% dei bambini affetti da M.A.R. il midollo spinale si presenta ancorato "*tethered cord*" sul fondo del sacco che lo contiene "sacco durale" che ne impedisce la migrazione fisiologica verso l' alto durante lo sviluppo del bambino, questo stiramento di radici nervose produce deficit che spesso sono causa di ripercussioni sul controllo della minzione con incapacità di svuotamento o riempimento della vescica con effetto di incontinenza urinaria di carattere neurologico, oltre a questo può provocare danni sensitivi e motori, anche questo tipo di anomalia necessita di intervento chirurgico per una risoluzione. Un altro tipo di anomalia è quella associata all' apparato urinario che coinvolge il 45% dei bambini affetti da malformazione ano-rettale, più grave è la forma di M.A.R. più alta sarà l' incidenza, queste anomalie possono interessare i reni nel loro numero o nella loro posizione "agnesia renale o ectopia renale", oppure interessare la parte più bassa con anomalie come il reflusso vescica-uretrale ovvero la risalita di urina dalla vescica verso il rene oppure idronefrosi ovvero un ostacolo al deflusso di urina dal rene verso la vescica, queste ultime sono causa di frequenti infezioni che complicano ulteriormente il decorso delle M.A.R.¹⁴

2.2 Disfunzioni o complicanze post intervento ricostruttivo

Molte possono essere le complicanze associate al post intervento, possono essere correlate a tensione eccessiva o insufficiente afflusso di sangue di strutture mobilitate, dislocazioni, stenosi o ancora infezioni delle ferite chirurgiche, inoltre anche se l'intervento è andato a buon fine senza complicanze potrebbero esserci problematiche a lungo termine non derivate dall' intervento stesso ma all' associazione di anomalie presenti o modificate. Una di queste problematiche è il megaretto che è una complicanza dovuta probabilmente ad una pulizia inadeguata del colon distale al tempo della formazione di colostomia, un'altra problematica frequente è il prolasso rettale,

¹⁴ Levitt, M. A., & Peña, A. (2007). *Anorectal malformations*. *Orphanet journal of rare diseases*, 2, 33.

a volte esso si presenta occasionalmente dovuto spesso a stitichezza, altre volte esso può essere costante e necessita di un ulteriore intervento chirurgico in quanto fonte di incontinenza fecale di cui tratteremo successivamente. Come detto precedentemente uno dei problemi associati a malformazione ano-rettale è l'incontinenza urinaria o l'incapacità di minzione spontanea, esso se presente rimane anche successivamente all' intervento di ricostruzione e spesso necessita di cateterismo ad intermittenza che assicura una buona continenza con episodi di incontinenza urinaria solo da trabocco.¹⁵

Una delle problematiche più frequenti dopo l'intervento chirurgico è la stipsi, di solito questo disturbo è osservato in bambini con una migliore prognosi per il controllo dell'intestino al contrario dei pazienti che hanno scariche diarroiche che spesso presentano incontinenza fecale. La stipsi comunque rimane uno dei disturbi da evitare nel post-chirurgico perché può essere la causa di diverse complicanze come il megarecto, il megasigmoide e può portare anch'esso ad incontinenza o perdite fecali occasionali "soiling". La stitichezza sembra un problema che nasce dall' ipomotilità secondaria alla dilatazione intestinale cronica o viceversa dovuto alla dilatazione intestinale causata dall' ipomotilità. Spesso questa stitichezza provoca fecalomi cronici con incapacità di svuotamento totale dell' intestino che una volta riempito causa delle perdite inevitabili che ha come effetto quello di sporcare costantemente la biancheria intima durante il corso della giornata, questi episodi vengono classificati come incontinenza fecale tuttavia se il paziente è in possesso di una buona prognosi essa in realtà si tratterà solamente di pseudo incontinenza e una volta risolta la stitichezza ritorna ad essere continente.

Circa il 75% dei pazienti con malformazione ano-rettale hanno movimenti intestinali volontari ed il 50% di loro sporca occasionalmente lo loro biancheria intima e come già detto spesso è dovuto a stipsi, il 25% invece soffre di incontinenza fecale vera e propria che necessita di una gestione intestinale che può migliorare o risolvere il problema, fattori come lo stato della colonna

¹⁵ Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal Malformations. Clinics in colon and rectal surgery, 31(2), 61–70

vertebrale, dell'osso sacro e la muscolatura perineale influenza notevolmente la continenza¹⁶.

La continenza fecale dipende sostanzialmente da tre fattori principali oltre alla consistenza delle feci stesse, ed essi sono:

1. Le strutture muscolari volontarie che variano il livello di continenza in base a quanto forti esse siano,
2. La sensibilità anorettale che spesso nei pazienti affetti da malformazione ano-rettale nati senza canale anale è assente o rudimentale ma può essere percepita la distensione del retto quando le feci sono solide
3. La motilità intestinale, ovvero la peristalsi, una contrazione involontaria che avvia lo svuotamento del rettosigmoide, molti pazienti hanno un disturbo di questo meccanismo con esito di stitichezza.¹⁷

Come si può notare dalle percentuali la problematica delle perdite fecali possono comunque interessare un gran numero di bambini affetti da questa malformazione sia se occasionalmente o in modo cronico e quindi va gestita per una migliore qualità di vita e di impatto emotivo.

2.3 Impatto emotivo delle perdite fecali e qualità di vita

Molti studi si sono concentrati sull' influenza nella qualità di vita nei bambini e negli adolescenti dell'incontinenza fecale a differenza dei pochi studi condotti sulla percezione nell' adulto. Le misure di questi studi si basano principalmente sui dati soggettivi delle persone affette da malformazione ano-rettale e sulle percezioni dei genitori durante l'accompagnamento alla crescita.

Durante la mia ricerca ho fatto riferimento a molti studi, alcuni dei quali effettuati in Italia, principalmente dall' associazione AIMAR "Associazione Italiana genitori e pazienti per le malformazioni anorettali", questa

¹⁶ Levitt, M. A., & Peña, A. (2007). Anorectal malformations. *Orphanet journal of rare diseases*, 2, 33

¹⁷ Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal Malformations. *Clinics in colon and rectal surgery*, 31(2), 61–70

associazione si è occupata di somministrare nel tempo diversi questionari a gruppi omogenei tra bambini, adolescenti, adulti e genitori di bambini affetti da malformazioni ano-rettali.

Uno degli articoli su cui mi sono concentrata è stato nello specifico: “sentimenti di depressione nelle persone con MAR: il ruolo degli incidenti critici e delle difficoltà percepite nelle relazioni strette e sessuali” di C. Grano, S. Bucci, D. Aminoff, F. Lucidi e C. Vidani; questo studio ha sottoposto 71 soci adulti dai 16 anni in su, ad un questionario per misurare la paura di avere episodi di perdite fecali durante una relazione intima/ sessuale, come risultato è stato ottenuto che la maggior parte di queste persone prova frustrazione, imbarazzo e colpa questi sentimenti portano a non vivere serenamente e in modo appropriato il loro rapporto con la sessualità provocando in loro sentimenti di depressione.¹⁸

Un altro articolo di rilevante importanza è stato: “qualità della vita specifica per malattia a lungo termine nei pazienti adulti con malformazione anorettale” di Caterina Grano a. ÿ., Dalia Aminoff, Fabio Lucidi, Cristiano Violani; questo studio aveva come obiettivo quello di determinare se l’ incontinenza fecale misurata al tempo 1 ovvero nel neonatale può predire la qualità di vita del tempo 2 ovvero dopo quattro anni, durante lo studio sono stati somministrati due questionari ai genitori di bambini nati con malformazioni ano-rettali in due tempi diversi, il primo dopo la nascita del bambino ed il secondo dopo quattro anni, il risultato di questo studio è stato che l’ incontinenza fecale nel tempo 2 è un forte predittore del funzionamento sociale, del funzionamento emotivo e dell’ immagine corporea e predice il funzionamento sessuale, inoltre sembrerebbe che l’esperienza passata con l’ incontinenza fecale sia molto rilevante per l’ attuale qualità di vita specialmente durante lo sviluppo.¹⁹

¹⁸ Grano, C., Bucci, S., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2014). Feelings of depression in people with ARM: the role of critical incidents and perceived difficulties in close and sexual relationships. *Pediatric surgery international*, 30(8), 823–828. <https://doi.org/10.1007/s00383-014-3532-8>

¹⁹ Grano, C., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2011). Long-term disease-specific quality of life in adult anorectal malformation patients. *Journal of pediatric surgery*, 46(4), 691–698. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.10.016>

Uno tra gli articoli presi in considerazione inoltre è stato il seguente: “funzione intestinale a medio termine e qualità della vita nella malformazione ano rettale di tipo basso” di Zheng, H., Liu, G., Liang, Z., Chen, Y., Wen, Z., Yu, J., Xu, X., Liang, H., & Wang, Y.; questo studio è stato effettuato in Cina e si è occupato di valutare le funzioni intestinali a medio termine oltre alla qualità di vita in bimbi affetti da M.A.R., intervistati durante le visite ambulatoriali prendendo in considerazione come campione 82 bambini di età compresa tra i tre e i dodici anni. Anche questo studio ha portato alla luce problemi rilevanti spiegando che molti bambini soffrono problemi di funzionalità anale, questo influisce notevolmente nella qualità di vita nelle aree emotive, sociali e scolastiche.²⁰

Un' altro tra gli articoli presi in considerazione è stato il seguente:” Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis” di L Ludman, L Spitz, H Tsuji, A Pierro”; in questo studio gli autori hanno intervistato adolescenti e bambini con incontinenza fecale per capire quale impatto emotivo questa problematica provocasse in loro, al termine dello studio hanno riscontrato che l' imbarazzo e di conseguenza l' isolamento sociale aumentava con l' aumentare dell' età, aumentando in modo esponenziale a partire dai dodici anni, questo studio è a dimostrazione che esiste la necessità di trovare una soluzione a questo disturbo il prima possibile per evitare e prevenire ripercussioni emotive e psicologiche future.²¹

Come dimostrato dai molti articoli le perdite fecali sono un problema molto rilevante di grande impatto emotivo nella vita del bambino, dell'adolescente e dell'adulto nato con malformazione ano-rettale, questa problematica è limitante nelle azioni di tutti i giorni portando come conseguenza finale

²⁰ Zheng, H., Liu, G., Liang, Z., Chen, Y., Wen, Z., Yu, J., Xu, X., Liang, H., & Wang, Y. (2019). Middle-term bowel function and quality of life in low-type anorectal malformation. *Italian journal of pediatrics*, 45(1), 98.

²¹ Ludman L, Spitz L, Tsuji H, et al Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis *Archives of Disease in Childhood* 2002;**86**:348-351.

l'isolamento sociale, è importante non lasciare soli i pazienti nell' affrontare questo disagio per evitare il più possibile le varie conseguenze legate allo stato emotivo. È necessario affrontare la problematica a fianco del paziente trovando una soluzione adeguata all' età e allo stato di salute, affrontando ed eliminando i tabù legati alla malattia e lavorando ogni giorno con lo scopo di trovare la soluzione migliore adeguata alle esigenze del paziente stesso.

CAPITOLO 3: MATERIALI E METODI

3.1 Obiettivo dello studio

L'obiettivo di questa revisione è stato quello di approfondire e ricercare delle soluzioni efficaci, per gestire il disagio correlato alle perdite fecali nel post ricanalizzazione in pazienti con neo-ano nati con malformazione anorettale, per cercare di risolvere la situazione senza dover ricorrere all'intervento chirurgico, l'intervento di anorectoplastica è inevitabile e si tratta di un'ulteriore operazione di ricostruzione anale, a volte come detto è inevitabile per diverse ragioni, per esempio nel caso in cui l'intero canale anale si presenti ischemico a causa dell'eccessiva tensione, nel caso in cui il prolasso rettale sia eccessivo e costante o perché l'iniziale intervento non è andato a buon fine oppure effettuato in un modo scorretto.

Bisogna però prendere in considerazione che ogni nuovo intervento perineale prevede nuove cicatrici con successiva perdita della sensibilità e possibili ripercussioni sulla gestione fecale, ecco perché sorge la necessità di trovare delle alternative non chirurgiche alla gestione delle perdite fecali dette anche "soiling".²²

Per effettuare la ricerca è stato formulato il P.I.C.O. ovvero un metodo utilizzato per effettuare delle ricerche più mirate tra le evidenze, basandomi sul quesito iniziale ovvero "Quali sono gli interventi non chirurgici da utilizzare per gestire le perdite fecali post ricanalizzazione in pazienti affetti da malformazione ano-rettale?", il P.I.C.O. sviluppato è il seguente.

P: problem	Paziente con perdite fecali affetto da malformazione ano-rettale
I: intervention	Interventi non chirurgici
C: control	Intervento chirurgico
O: outcome	Miglioramento o risoluzione perdite fecali, miglioramento della qualità di vita

²² King, S. K., Krois, W., Lacher, M., Saadai, P., Armon, Y., & Midrio, P. (2020). Optimal management of the newborn with an anorectal malformation and evaluation of their continence potential. *Seminars in pediatric surgery*, 29(6), 150996

3.2 Quesiti di ricerca

La ricerca è stata orientata dai seguenti quesiti:

- Quali sono gli interventi non chirurgici da utilizzare per gestire le perdite fecali post ricanalizzazione in pazienti affetti da malformazione ano-rettale?
- Possono essere utilizzati senza differenziazione tutti i metodi ritrovati?
- Quali aspetti della vita vengono migliorati attraverso la risoluzione del “soiling”?

3.3 Metodologia della ricerca

Per effettuare la ricerca sono state utilizzate le 2 banche dati: Pubmed e Google Scholar

Le parole libere utilizzate per la ricerca di articoli sulla definizione e sulla classificazione delle diverse M.A.R sono state: *anorectal malformation, anorectal atresia, anal atresia, imperforate anus*.

Per quanto riguarda invece le parole libere utilizzate per ritrovare articoli inerenti alle perdite fecali sono state: *fecal discharge, fecal loss, fecal incontinence*.

A queste ultime parole sono stati utilizzati inoltre degli operatori booleani quali “not” e “and” per restringere e ampliare i risultati di potenzialmente studi da utilizzare, associati a parole come, per quanto riguarda l’operatore booleano “not”: *nerve damage, seniority*; e per quanto riguarda l’operatore booleano “and” è stato associato alle parole: *A.R.M., anorectal malformation ed imperforate anus*.

La funzione “related articles” era utilizzata per ampliare la ricerca, non è stato impostato alcun limite agli studi ma sono stati presi in considerazione gli articoli più recenti, inoltre per necessità è stato impostato il testo “Full text” e sono stati analizzati principalmente articoli in lingua inglese o italiano.

Sono stati esclusi articoli non consultabili in “full text” ed articoli che trattavano di perdite fecali specifiche negli anziani e quindi non correlabili alle malformazioni ano-rettali.

3.4 Selezione degli articoli

Dopo aver analizzato e valutato gli articoli trovati sono stati selezionati “16”
Articoli presenti nell’ allegato tra cui: 7 revisioni sistematiche, 1 meta analisi, 3
studi osservazionali e 5 linee guida, utilizzati ai fini della creazione
dell’elaborato, sono stati usati più volte nei capitoli e hanno dato risposta ai
quesiti proposti.

CAPITOLO 4: RISULTATI DELLA RICERCA

4.1 Quesito 1: Quali sono gli interventi non chirurgici da utilizzare per gestire le perdite fecali post ricanalizzazione in pazienti affetti da malformazione ano-rettale?

L' incontinenza fecale è un problema angosciante per i bambini ed i loro genitori oltre che per gli adolescenti e gli adulti, questo disturbo può provocare senso di colpa e di imbarazzo, inoltre può portare ad essere vittime di bullismo con conseguente bassa autostima.

Le raccomandazioni per una corretta gestione della problematica indicano di utilizzare un approccio multimodale, prendendo in considerazione a tutto tondo il paziente, non dimenticando la sfera emotiva e psicologica, è importante perciò procedere a piccoli passi per salvaguardare ed utilizzare il più possibile le risorse della persona ponendo molta attenzione alla singolarità in quanto non tutti i soggetti con perdite fecali hanno la problematica per la stessa ragione e non tutte le persone la affrontano nello stesso modo.

Una volta presa in carico la persona, bambino o adulto si procede con una valutazione dello stato emotivo oltre che a quello fisico, una risorsa molto importante soprattutto per i pazienti adolescenti ed adulti sono le terapie di gruppo per non far sentire sole le persone ,inoltre all' interno dei gruppi ci sarà la possibilità di confrontarsi, questo strumento risulta utile anche per i genitori che interfacciandosi con altri genitori possono avere sostegno emotivo; è importante riconoscere inoltre la necessità di una valutazione psicologica se presenti comportamenti sospetti o disturbi emotivi per un corretto sostegno.²³

Successivamente si procederà a passi utilizzando le tecniche meno invasive, per escluderne man mano l'utilizzo, passando poi alla metodologia più appropriata, in quanto come già detto precedentemente le perdite fecali sono conseguenza di diversi fattori come: stitichezza, diarrea, muscolatura e una

²³ Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64

mal organizzazione del programma di evacuazione è importante perciò come prima cosa effettuare una corretta categorizzazione del paziente²⁴.

Un' importante ruolo nella terapia è quello dell'educazione, fondamentale per far capire e conoscere ai pazienti ed ai genitori le opzioni di trattamento e la prognosi.

È importante istituire un programma di evacuazione, per quanto riguarda i bambini, spesso anche nei bambini senza alcuna patologia, c'è la tendenza a non utilizzare i tempi corretti per la defecazione poiché i bambini vedono il tempo utilizzato per l' evacuazione un tempo "perso", tolto al gioco, i bambini si annoiano e tendono a non voler stare seduti sul water, è corretto creare assieme ai genitori una routine che consisterebbe nel far sedere il bambino 5-10 minuti dopo ciascun pasto per provare ad evacuare, utilizzando così il riflesso gastro-colico che aumenta la motilità intestinale. E' importante fornire una situazione di relax formata da una postura comoda con l' utilizzo di poggia piedi se necessario e utilizzare una distrazione come un gioco o un libricino per trascorrere il tempo, è utile inoltre che la persona che lo affianca lo stimoli di tanto in tanto ricordandogli di spingere per far fuoriuscire più semplicemente e velocemente le feci poiché molti bambini affetti da M.A.R. tendono a non spingere ma a far fuoriuscire le feci spontaneamente dovuto al fatto che non possiedono molto allenamento ai muscoli sfinteriali, così facendo si può avere un inizio di ginnastica anale che aiuterà il bambino ad imparare a stringere e rilasciare l' ano.²⁵

A volte questa routine nel bambino può non essere semplice da applicare in quanto il bambino potrebbe non voler collaborare, un'altra tecnica che potrebbe essere utile è quella dei rinforzi positivi applicata in molti campi pedagogici, creando un calendario delle evacuazioni premiando con

²⁴ Levitt, M., & Peña, A. (2009). Update on pediatric faecal incontinence. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*, 19(1), 1–9.

²⁵ Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64

ricompense le visite ai servizi igienici che aumenterà l'aderenza; questa routine aiuterà molto a riconoscere la sensazione di urgenza.

Per quanto riguarda gli adulti ovviamente sarà più semplice dedicare il giusto tempo al programma di evacuazione dopo la corretta educazione.

Spesso questo programma di evacuazione non basta e necessita di un aiuto farmacologico per gestire stitichezza o diarrea, i lassativi per esempio vengono utilizzati spesso ma devono essere tenuti sotto controllo medico in quanto possono produrre l'effetto contrario e quindi creare diarrea con conseguente perdita fecale dovuta da quest' ultima, essi vengono utilizzati prevalentemente per contrastare la stipsi dovuta a anomalia della motilità intestinale.

Al contrario se le perdite fecali sono causate da diarrea si procederà con l'utilizzo di antidiarroici, anch' essi dovranno essere controllati dal medico per non causare a loro volta stipsi. Un farmaco molto utilizzato nelle perdite fecali è il Loperamide associato spesso al calcio policarbofilo, il Loperamide è un recettore degli oppiacei che diminuisce la peristalsi e aumenta il tono dello sfintere anale interno, prevenendo così il "soiling". Un altro farmaco utilizzato è l'Imipramina anche se molti studi lo sconsigliano essendo un antidepressivo tricyclico e quindi da evitare soprattutto nei bambini.²⁶

Un' altro elemento importante da non dimenticare è l'educazione alla corretta dieta che può aiutare a mantenere la corretta motilità e funzionalità intestinale evitando e prevenendo le perdite fecali.

L' assunzione di fibre alimentari e l'incentivo di bere più acqua è utile per il trattamento dell'incontinenza fecale associata alla stitichezza, per quanto riguarda invece il trattamento dell'incontinenza fecale dovuto a feci molle si consiglia una dieta antidiarroica evitando i cibi che potrebbero ulteriormente

²⁶ Maeda, K., Mimura, T., Yoshioka, K., Seki, M., Katsuno, H., Takao, Y., Tsunoda, A., Yamana, T., & Fecal Incontinence Guideline Preparation Committee (2021). Japanese Practice Guidelines for Fecal Incontinence Part 2-Examination and Conservative Treatment for Fecal Incontinence- English Version. *Journal of the anus, rectum and colon*, 5(1), 67–83.

liquefare le feci come per esempio i cibi piccanti, la caffeina, gli agrumi, alimenti fritti o con molto olio e le bevande alcoliche o gassate.²⁷

Successivamente, dopo aver educato correttamente a queste basi per evitare o migliorare la problematica si può decidere in collaborazione con medico e paziente il metodo migliore per procedere alcune tra le metodologie utilizzate sono le seguenti:

I clisteri che solitamente vengono proposti inizialmente tre volte al giorno per aiutare la motilità intestinale ed alleviare la problematica legata alla stitichezza, successivamente dopo un periodo iniziale verrà proposta una continuità effettuando il clistere solo una volta al giorno preferibilmente alla sera, questa metodologia diventerà però necessaria per tutta la vita come altre delle quali parleremo in quanto l'intestino si abituerà a necessitare di uno stimolo per evacuare²⁸.

I microclismi o le perette sono un'altra tra le metodologie proposte che possono essere utili nei pazienti con incontinenza fecale da "overflow" associato a fecaloma rettale, essa è una metodologia meno invasiva ed il paziente ricorrerà ad essa solo quando ne detiene la necessità.²⁹

I tamponi anali invece sono una metodologia meccanica di ostruzione per le perdite fecali persistenti utilizzati per pazienti con deficit al midollo spinale o con ridotta sensibilità in quanto i pazienti con una normale sensibilità non

²⁷ Maeda, K., Mimura, T., Yoshioka, K., Seki, M., Katsuno, H., Takao, Y., Tsunoda, A., Yamana, T., & Fecal Incontinence Guideline Preparation Committee (2021). Japanese Practice Guidelines for Fecal Incontinence Part 2-Examination and Conservative Treatment for Fecal Incontinence- English Version. *Journal of the anus, rectum and colon*, 5(1), 67–83.

²⁸ Levitt, M., & Peña, A. (2009). Update on pediatric faecal incontinence. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*, 19(1), 1–9.

²⁹ Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64.

riescono a tollerare il disagio, essi sono dei piccoli tamponi sintetici inseriti nell'ano per evitare le perdite fecali.³⁰

L'irrigazione rettale viene proposta a pazienti con incontinenza fecale refrattaria con disturbi gravi, solitamente in pazienti poveri di sacro, con muscolatura scarsa e con un potenziale minimo di continenza in quanto richiede molto tempo e lavoro, in questa metodologia il colon ed il retto vengono regolarmente svuotati dal lavaggio trans- anale con acqua tiepida, viene effettuata questa manovra quotidianamente o a giorni alterni in base alla necessità del paziente, negli adulti vengono infusi 500-1500 ml di acqua tiepida, l'infusione dura circa quindici minuti e la sua completa evacuazione dura quarantacinque minuti.³¹

In associazione ai trattamenti sopra elencati vi sono inoltre dei trattamenti che possono aiutare il paziente a migliorare la muscolatura e la consapevolezza del proprio corpo aiutando ad imparare le tecniche per un corretto controllo dello sfintere anale e delle perdite fecali. Le tecniche più utilizzate sono le seguenti:

il biofeedback molto utilizzato sia nell'adulto che nel bambino a partire dall'età scolare in cui il bambino sarà in grado di collaborare, questa tecnica consiste nell'utilizzo di esercizi per insegnare al paziente a controllare i processi fisiologici per migliorare la defecazione dinamica e la percezione dell'area anorettale, questi trattamenti sono utili per la riabilitazione del pavimento pelvico e si tratta di una ginnastica attiva utilizzando anche degli strumenti appositi inseriti nel canale anale, queste sonde raccolgono informazioni sulla muscolatura utilizzata e aiutano il paziente ad esercitarsi sulla pressione esercitata in ogni punta. A volte questa metodologia viene associata ad

³⁰ Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64

³¹ Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64

elettroterapia, solitamente in pazienti adulti, questa tecnica consiste in una ginnastica passiva che stimola i muscoli anali tramite impulsi elettrici.³²

Un' ultima metodologia meno invasiva delle precedenti è l'allenamento muscolare del pavimento pelvico, chiamato anche "esercizio di Kegel" dal nome del suo sostenitore, il dottor Arnold H. Kegel, i pazienti vengono istruiti a contrarre il muscolo del pavimento pelvico per dieci secondi con venti secondi di intervallo di riposo ripetuti circa dieci-venti volte per tre- cinque volte al giorno, il tutto eseguito respirando in modo normale e con i muscoli addominali rilassati. Questa esercitazione oltre a rendere consapevole il paziente dei muscoli pelvici permette di allenarli e insegna ai pazienti il corretto utilizzo delle muscolature in quanto, molto spesso, i pazienti che presentano perdite fecali "soiling" tendono a contrarre i muscoli addominali con l'intenzione di trattenere le feci, movimento completamente scorretto in quanto produce l' effetto contrario poiché la contrazione addominale è la metodologia di spinta per far fuoriuscire le feci e quindi contraendo si avrà il risultato opposto ovvero la perdita delle feci.³³

Il follow-up regolare è molto importante in quanto garantisce ai bambini, agli adulti ed ai genitori una continuazione delle cure dando la possibilità di controllare l'andamento e la possibilità di modificare il trattamento secondo le necessità dell'assistito.

4.2 Quesito 2: Possono essere utilizzati senza differenziazione tutti i metodi ritrovati?

Le metodologie elencate non possono essere utilizzate egualmente in tutti i pazienti in quanto non tutte le persone, come dimostrato, presentano perdite

³² Corsetti, M., Giollo, P., & Passaretti, S. L'incontinenza fecale.

³³ Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64.

fecali “soiling” per la stessa ragione, differenziando dal punto di vista della causa; per di più le perdite fecali possono presentarsi in diverse fasi della vita durante la crescita e lo sviluppo possono modificarsi, inoltre non tutte le tecniche possono essere utilizzate nei bambini o necessitano di determinate caratteristiche fisiche per il loro utilizzo, prendendo in considerazione tutte le precedenti metodologie possiamo elencare che:

- L'educazione è la chiave per iniziare ogni trattamento, fornendo così alla persona le conoscenze specifiche per affrontare il disturbo.
- Un approccio multimodale è utile per affrontare tutti i tipi di perdite fecali
- L'istituzione di un programma di evacuazione può aiutare a migliorare il disturbo associato ad una corretta dieta.
- La terapia farmacologica va integrata in collaborazione con il medico ove la dieta non basti per risolvere problematiche quali stipsi e diarrea.
- I pazienti che presentano perdite fecali dovute a feci molle possono utilizzare come metodologie: la dieta corretta, alcuni farmaci che possono servire per solidificare le feci, i tamponi anali, il biofeedback e l'esercizio di Kegel.
- I pazienti che presentano perdite fecali dovute a stipsi possono utilizzare come metodologie: la dieta corretta, alcuni farmaci come i lassativi, i clisteri, i microclismi e le perette, il biofeedback e l'esercizio di Kegel.
- l'irrigazione rettale o trans-ale può essere proposta solo a pazienti poveri di sacro, con muscolatura ridotta e con un potenziale minimo di continenza.
- I tamponi anali possono essere proposti ad adulti o a persone con deficit al midollo spinale o con ridotta sensibilità anorettale in quanto la tollerabilità a questo tipo di presidio risulta difficile.
- Il biofeedback può essere proposto ed utilizzato come strumento educativo a pazienti adulti o ragazzi collaboranti in quanto il presidio utilizzato deve essere ben tollerato e necessita di una collaborazione attiva e condivisa dal paziente.

-L' elettroterapia può essere proposto ai pazienti adulti con lo scopo di educare e stimolare i muscoli anali.

- L'allenamento muscolare del pavimento pelvico o esercizio di Kegel può essere proposto a tutte le età, partendo dall' età scolare, ed a tutti i pazienti con almeno un minimo di sensibilità muscolare.

4.3 Quesito 3: quali aspetti della vita vengono migliorati attraverso la risoluzione del “soiling”?

Come dichiarato precedentemente le perdite fecali hanno un forte impatto nella vita delle persone creando problematiche a livello emotivo e psicologico, molti studi, alcuni dei quali citati precedentemente, dimostrano che l' impatto emotivo è notevole e spesso portano a conseguenze come imbarazzo, scarsa autostima, frustrazione, colpa, isolamento sociale, un' inappropriato rapporto con la loro sessualità e depressione, non esistono studi che possano dimostrare che la completa risoluzione del “soiling” possa effettivamente stabilire la completa risoluzione dello stato emotivo ma sicuramente basandosi sugli studi la causa di questi disagi è dato dalla necessità di risolvere la problematica delle perdite fecali, sarebbe necessario effettuare uno studio a distanza di anni dall' inizio della gestione della problematica per stabilire l' effettiva modificazione e risoluzione dell' impatto emotivo associata alla diminuzione o cessazione della problematica stessa.

CAPITOLO 5: DISCUSSIONE E CONCLUSIONE

5.1 Discussione

L'obiettivo di questa revisione della letteratura è stato quello di approfondire e ricercare delle soluzioni efficaci, per gestire il disagio correlato alle perdite fecali nel post ricanalizzazione in pazienti con neo-ano nati con malformazione anorettale, per cercare di risolvere la situazione senza dover ricorrere ad un ulteriore intervento chirurgico di ano-plastica, ove possibile, la discussione dei risultati è organizzata secondo i quesiti di ricerca. Il primo quesito analizzato è stato il seguente: "Quali sono gli interventi non chirurgici da utilizzare per gestire le perdite fecali post ricanalizzazione in pazienti affetti da malformazione ano-rettale?" Dagli articoli selezionati presenti in letteratura è emerso che le perdite fecali necessitano di una valutazione globale per garantire una ottimale gestione, la letteratura ci insegna che in queste situazioni è necessario assumere un approccio multimodale prendendo in considerazione non solo l'aspetto anatomico e fisiologico del disturbo ma anche quello psicologico ed emotivo, dando spazio ove necessario all'intervento di uno psicoterapeuta che collaborerà con le altre figure sanitarie coinvolte. Esistono secondo la letteratura varie metodologie per affrontare il disturbo delle perdite fecali in base alla causa scatenante, la letteratura insegna che l'educazione sta alla base di ogni intervento e quindi punto fondamentale per intraprendere la terapia che potrà essere, di tipo farmacologico, con l'utilizzo di antidiarroici o lassativi, di tipo alimentare, educando la persona ad una corretta dieta che possa aiutare a prevenire e controllare le perdite fecali, secondo la letteratura molto importante si presenta anche la necessità di creare un programma di evacuazione che educi la persona a gestire le evacuazioni durante l'arco della giornata, altre metodologie utilizzabili ritrovate tra gli articoli esaminati inoltre sono state quelle che vanno a lavorare sulla stitichezza (causa tra le più importanti di perdite fecali) ed esaminando sono state ritrovate le perette o microclismi, i clisteri e l'irrigazione rettale che tra gli ultimi citati risulta essere la metodologia più impegnativa ma anche quella più efficace che garantisce alla persona una totale pulizia dell'intestino che garantirà di rimanere puliti senza episodi di

“soiling” più a lungo. Altre metodologie utilizzabili, ritrovate in letteratura sono state quelle di tipo meccanico attivo o passivo che possono comprendere per esempio i tamponi anali, il biofeedback associato o meno ad elettroterapia e l’allenamento muscolare del pavimento pelvico che risulta essere una delle tecniche più semplici, con più risposta e senza effetti collaterali, utile quindi da proporre a tutti i pazienti che presentano perdite fecali sin da bambini partendo da un’età in cui il bambino potrà collaborare.

Il secondo quesito formulato è “Possono essere utilizzati senza differenziazione tutti i metodi ritrovati?” la risposta a questo quesito è stata ritrovata nell’analisi degli articoli inerenti al primo quesito in quanto come detto non tutte le persone che presentano perdite fecali presentano la stessa causa anche se l’effetto (le perdite fecali) è lo stesso, molte persone presentano “soiling” da stipsi e quindi necessitano di un intervento diverso ovviamente da chi presenta “soiling” per effetto di feci liquide o per mancanza di forza muscolare, inoltre non tutti i pazienti riescono a tollerare le diverse metodologie riportate nell’elaborato in quanto la differenziazione varia in base all’età o al tipo di malformazione ano-rettale, come descritto nei primi capitoli alcuni bambini nascono con associazioni di anomalie che possono interessare oltre all’apparato gastro intestinale, urinario e riproduttore anche all’apparato sensoriale e scheletrico con anomalie a livello sacrale o spinale oltre a presentare problematiche neurologiche queste cause possono scatenare perdite fecali che necessitano trattamenti più “aggressivi” dove l’educazione e l’allenamento muscolare possono interferire poco, si può optare per esempio a tamponi rettali per migliorare la qualità di vita e lo stato emotivo che ne scaturisce dalla situazione, altri bambini presentano problematiche a livello muscolare dello sfintere anale e non problematiche “fecali” come stipsi o diarrea, il “soiling” potrebbe essere migliorato grazie a delle ginnastiche o a delle stimolazioni che rendono consapevole il bambino del proprio corpo imparando la giusta modalità di spinta vs trattenimento. È importante quindi ricordare che ogni persona presa in carico deve essere valutata per istituire la migliore metodologia per la persona stessa differenziando in base alla causa e alle sensazioni che l’effetto o la metodologia ne scaturisce in essa.

Il terzo ed ultimo quesito di ricerca è “quali aspetti della vita vengono migliorati attraverso la risoluzione del “soiling”?” questo quesito ha la sua risposta nel capitolo 2 dove si è trattato dell’ impatto emotivo e della qualità di vita inerente alle perdite fecali, come descritto in letteratura i sentimenti scatenati da questa problematica sono molti e variano in base al carattere delle persone in questione e al contesto sociale in cui sono inseriti, di forte impatto inoltre hanno le persone che affiancano i soggetti coinvolti perché influenzano molto il loro rapporto con l’ esterno ed il rapporto con la loro persona. Dai diversi articoli di letteratura in cui sono state effettuate ricerche e osservazioni sul campo con interviste nelle varie fasi d’età ne è scaturito che le maggiori problematiche sono derivate dall’ imbarazzo di essere percepiti “diversi” o “sbagliati” dalla società in quanto le feci risultano essere un tabù e motivo quindi di imbarazzo, vergogna ed isolamento, non sono state ritrovate in letteratura ricerche sul miglioramento dello stato emotivo e della qualità di vita a distanza di anni dalla presa in carico e risoluzione della problematica ma si può presumere che se la causa della frustrazione sono le perdite fecali stesse, la loro scomparsa potrebbe migliorare e rivoluzionare la vita, lo stato emotivo e la visione di se delle persone affette da perdite fecali. Questa potrebbe essere la complicità ritrovata in letteratura che necessiterebbe di un eventuale approfondimento per valutare l’effettivo miglioramento della qualità di vita ed emotivo della persona affetta da M.A.R. con problematiche di “soiling” a distanza di anni dalla presa in carico per il miglioramento delle perdite fecali.

5.2 Conclusione

Le malformazioni anorettali sono dei problemi congeniti comuni che si sviluppano attorno alla 6^a-10^a settimana di vita embrionale in seguito ad un anomala suddivisione della cloaca con un incidenza di 1/5000 neonati nati vivi, questa anomalia è causa di diverse problematiche che necessitano di interventi precoci o di ricostruzione a distanza di mesi con effettiva risoluzione in alcuni soggetti, in altri casi invece si presentano ripercussioni durante la vita che coinvolgono la persona durante la crescita, una tra le problematiche maggiori è la perdita fecale detta anche “soiling” che limita e influisce

notevolmente sulla qualità di vita delle persone, e necessita quindi di una presa in carico precoce onde evitare ripercussioni emotive, psicologiche e sociali oltre a quelle fisiche, per varie ragioni questa problematica necessita a volte di un ulteriore intervento chirurgico per la sua completa risoluzione ma spesso questo intervento può essere evitato mettendo in atto alcune tecniche che possono migliorare e a volte risolvere la problematica in questione, è importante valutare la persona nel suo globale onde evitare ripercussioni emotive scaturite anche dalla metodologia applicata alla risoluzione della problematica “soiling”.

BIBLIOGRAFIA E SITOGRAFIA

Lima, M., Ruggeri, G., Antonellini, C., Randi, B., Maffi, M. (2010). Malformazioni anorettali. In: *Videochirurgia pediatrica*. Springer, Milano. https://doi.org/10.1007/978-88-470-1797-9_30

Wang, C., Li, L., & Cheng, W. (2015). Anorectal malformation: the etiological factors. *Pediatric surgery international*, 31(9), 795–804. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3685-0>

Lydie Ammar (2018). Appropriatazza in Risonanza Magnetica pediatrica Toraco-Addominale, elementi di appopriatezza applicati: RM pelvi maschile e femminile. <https://www.burlo.trieste.it/sites/default/files/slides-corsi/Ammar.pdf>

Aimar. Guida sulle MAR. ricerca effettuata nel 2022, Reperita su www.aimar.eu

Luca Moraldi (2008) *ano imperforato- iter formativo colon-proctologia*. https://www.siccr.org/wp-content/uploads/2015/08/moraldi_doc.pdf

King, S. K., Krois, W., Lacher, M., Saadai, P., Armon, Y., & Midrio, P. (2020). Optimal management of the newborn with an anorectal malformation and evaluation of their continence potential. *Seminars in pediatric surgery*, 29(6), 150996. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2020.150996>

Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal Malformations. *Clinics in colon and rectal surgery*, 31(2), 61–70. <https://doi.org/10.1055/s-0037-1609020>

Levitt, M. A., & Peña, A. (2007). *Anorectal malformations*. *Orphanet journal of rare diseases*, 2, 33. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-33>

Grano, C., Bucci, S., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2014). Feelings of depression in people with ARM: the role of critical incidents and perceived difficulties in close and sexual relationships. *Pediatric surgery international*, 30(8), 823–828. <https://doi.org/10.1007/s00383-014-3532-8>

Grano, C., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2011). Long-term disease-specific quality of life in adult anorectal malformation patients. *Journal of pediatric surgery*, 46(4), 691–698. <https://doi.org/10.1016/j.ipedsurg.2010.10.016>

Zheng, H., Liu, G., Liang, Z., Chen, Y., Wen, Z., Yu, J., Xu, X., Liang, H., & Wang, Y. (2019). Middle-term bowel function and quality of life in low-type anorectal malformation. *Italian journal of pediatrics*, 45(1), 98. <https://doi.org/10.1186/s13052-019-0701-3>

Ludman, L., Spitz, L., Tsuji, H., & Pierro, A. (2002). Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis. *Archives of disease in childhood*, 86(5), 348–351. <https://doi.org/10.1136/adc.86.5.348>

Levitt, M., & Peña, A. (2009). Update on pediatric faecal incontinence. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie*, 19(1), 1–9. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1039190>

Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., & Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. *Journal of pediatric urology*, 12(1), 56–64. <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2015.09.008>

Maeda, K., Mimura, T., Yoshioka, K., Seki, M., Katsuno, H., Takao, Y., Tsunoda, A., Yamana, T., & Fecal Incontinence Guideline Preparation Committee (2021). Japanese Practice Guidelines for Fecal Incontinence Part 2-Examination and Conservative Treatment for Fecal Incontinence- English Version. *Journal of the anus, rectum and colon*, 5(1), 67–83. <https://doi.org/10.23922/jarc.2020-079>

Corsetti, M., Giollo, P., & Passaretti, S. L'incontinenza fecale. *Giorn Ital End Dig* 2005;28:181-186
<https://www.sied.it/clients/www.sied.it/public/files/Lincontinenzafecale.pdf>

ALLEGATI

Allegato 1

Schedatura del materiale bibliografico:

	Autore, Anno, Titolo.	Tipo di studio	Obiettivo	Campione	Risultati
1	Lima, M., Ruggeri, G., Antonellini, C., Randi, B., Maffi, M. (2010). Malformazioni ano-rettali. In: Videochirurgia pediatrica.	Linea guida	Fornire indicazioni precise sui diversi tipi di cause e malformazioni ano-rettali presenti.	Pazienti con malformazioni ano- rettali	Quadro chiaro sulla definizione, eziologia, classificazione e diagnosi delle diverse M.A.R.
2	Wang, C., Li, L., & Cheng, W. (2015). Anorectal malformation: the etiological factors. Pediatric surgery international.	Revisione sistematica	Riassumere l'attuale comprensione dei fattori genetici ed epigenetici che contribuiscono alla patogenesi delle malformazioni ano-rettali	(1) sindromi genetiche umane con una componente e ARM (42 articoli), (2) mutazioni genetiche in modelli animali (46 articoli), (3) influenza	Sono stati analizzati diversi studi ma l'eziologia delle M.A.R. rimane poco chiara.

				<p>ambientale e ARM negli studi epidemiologici umani (15 articoli), (4) modelli animali teratogeni (13 articoli), (5) studi genetici sull'uomo (8 articoli)</p>	
3	<p>Lydie Ammar (2018). Appropriatezza in Risonanza Magnetica pediatrica Toraco-Addominale, elementi di appropriatezza applicati: RM pelvi maschile e femminile.</p>	<p>Linea Guida</p>	<p>Fornire indicazioni sulla corretta RM da effettuare sui bambini nati con malformazione ano rettale</p>	<p>Bambini affetti da malformazione ano-rettale</p>	<p>Indicazioni chiare sulle modalità di esecuzione RM e sulle differenziazioni della patologia da osservare.</p>

4	Aimar. Guida sulle M.A.R. ricerca effettuata sul sito ufficiale nel 2022	Linea guida	Fornire un quadro generale sulla patologia come indicazione per chi vuole informazioni basiche sulla patologia	Bambini nati con malformazione ano-rettale	Indicazioni chiare sulla patologia, la diagnosi e le sue terapie.
5	Luca Moraldi (2008) Ano imperforato- iter formativo colon-proctologia.	Iter informativo	Fornire indicazioni chiare ai sanitari in merito alle malformazioni ano-rettali	Pazienti affetti da malformazione ano-rettale	Indicazioni ed informazioni chiare sulla patologia
6	King, S. K., Krois, W., Lacher, M., Saadai, P., Armon, Y., & Midrio, P. (2020). Optimal management of the newborn with an anorectal malformation and evaluation of their continence	Revisione sistematica	Fornire indicazioni sulla gestione dei neonati con malformazioni anorettali e sulla valutazione del potenziale di continenza fecale a lungo termine	Neonati affetti da malformazione ano-rettale	I neonati alla nascita vanno valutati secondo diversi punti di vista per capire il tipo di malformazione ano-rettale presente e il tipo di prognosi a cui andranno in corso.

	potential. Seminars in pediatric surgery.				
7	Levitt, M. A., & Peña, A. (2007). Anorectal malformation s. Orphanet journal of rare diseases.	Revisione sistematica	Creare una linea guida per i sanitari che si avvicinano ad un neonato affetto da malformazione ano-rettale	Neonati affetti da malformazione ano-rettale	Indicazioni generiche e specializzate sul tipo di approccio da utilizzare per una corretta gestione e conoscenza del paziente affetto da malformazione ano-rettale
8	Wood, R. J., & Levitt, M. A. (2018). Anorectal Malformation s. Clinics in colon and rectal surgery.	Revisione sistematica	Creare una linea guida per la corretta gestione chirurgica per garantire una buona prognosi ai pazienti affetti da malformazione ano-rettale	Bambini affetti da malformazione ano-rettale	Linea guida specifica per la corretta gestione e diagnosi dei pazienti affetti da malformazione ano-rettale
9	Grano, C., Bucci, S., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2014).	Meta analisi	Indagine per capire se le perdite fecali sono causa e quindi correlate ai	160 soci adulti dell'Associazione Italiana Malformazioni	Le analisi di regressione hanno mostrato che, nei maschi, i sentimenti

	Feelings of depression in people with ARM: the role of critical incidents and perceived difficulties in close and sexual relationships. Pediatric surgery international.		sintomi di depressione	oni Anorettali	depressivi erano predetti dalle difficoltà nelle relazioni intime e sessuali, mentre, nelle femmine, erano predetti dalla paura di avere episodi di e da sentimenti negativi
10	Grano, C., Aminoff, D., Lucidi, F., & Violani, C. (2011). Long-term disease-specific quality of life in adult anorectal malformation patients. Journal of pediatric surgery.	Studio osservazionale	determinare se l'incontinenza fecale e urinaria misurata al tempo 1 dello studio predirà la QOL al tempo 2	Trentasei pazienti adulti dell'Associazione Italiana Genitori e Pazienti per le Malformazioni Anorettali	la continenza fecale è un forte predittore della qualità della vita nelle aree del funzionamento sociale, del funzionamento emotivo e dell'immagine corporea e che l'incontinenza urinaria predice il funzionamento sessuale

<p>11</p>	<p>Zheng, H., Liu, G., Liang, Z., Chen, Y., Wen, Z., Yu, J., Xu, X., Liang, H., & Wang, Y. (2019). Middle-term bowel function and quality of life in low-type anorectal malformation. Italian journal of pediatrics.</p>	<p>Studio osservazionale</p>	<p>valutare le funzioni intestinali a medio termine e la qualità della vita (QOL) tra i bambini con ARM di tipo basso.</p>	<p>bambini di età > 3 anni sottoposti a trattamenti o per ARM di tipo basso e bambini sani.</p>	<p>I pazienti hanno ottenuto il punteggio più basso per la funzione emotiva e il più alto per la funzione fisica.</p>
<p>12</p>	<p>Ludman, L., Spitz, L., Tsuji, H., & Pierro, A. (2002). Hirschsprung's disease: functional and psychological follow up comparing total colonic and rectosigmoid aganglionosis</p>	<p>Studio osservazionale</p>	<p>confrontare gli esiti funzionali e psicosociali a lungo termine dopo il trattamento chirurgico per l'aganglionosi del colon totale (TCA) con quelli in un gruppo di pazienti con aganglionosi rettosigmoidea (RSA) di pari età e sesso.</p>	<p>15 pazienti con TCA abbinati per età e sesso con 15 pazienti con RSA sono stati studiati 7-17 anni dopo l'operazione definitiva.</p>	<p>I pazienti con TCA hanno riportato significativamente più problemi comportamentali/emotivi e livelli di autostima inferiori rispetto ai pazienti con RSA</p>

	. Archives of disease in childhood.				
13	Levitt, M., & Peña, A. (2009). Update on pediatric faecal incontinence. European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery ... [et al] = Zeitschrift fur Kinderchirurgie.	Revisione della letteratura	Determinare il protocollo di trattamento corretto per la gestione delle malformazioni ano-rettali.	ampia revisione della serie degli autori di oltre 500 pazienti che presentava no sporco con l'obiettivo di determinar e utili algoritmi di trattamento	La pseudoincontinenza può essere trattata con disimpaticizzazione seguita da terapia lassativa. La vera incontinenza richiede un programma di clistere, con un trattamento su misura per i due punti ipo o ipermotili
14	Koppen, I. J., von Gontard, A., Chase, J., Cooper, C. S., Rittig, C. S., Bauer, S. B., Homsy, Y., Yang, S. S., &	Revisione della letteratura	Riassumere le raccomandazioni basate sull'evidenza della International Children's Continenence Society per la valutazione e la	Bambini con perdite fecali	Il trattamento dovrebbe consistere in educazione, un approccio non accusatorio e un programma di toilette che comprenda un

	Benninga, M. A. (2016). Management of functional nonretentive fecal incontinence in children: Recommendations from the International Children's Continence Society. Journal of pediatric urology.		gestione dei bambini con incontinenza fecale.		diario intestinale quotidiano e un sistema di ricompensa.
15	Maeda, K., Mimura, T., Yoshioka, K., Seki, M., Katsuno, H., Takao, Y., Tsunoda, A., Yamana, T., & Fecal Incontinence Guideline Preparation	revision e	Trovare delle terapie conservative per l'incontinenza fecale	Pazienti con incontinenza fecale	Le terapie comprendono la modifica della dieta, dello stile di vita e delle abitudini intestinali, la farmacoterapia, allenamento muscolare del pavimento pelvico, terapia

	<p>Committee (2021). Japanese Practice Guidelines for Fecal Incontinence Part 2- Examination and Conservative Treatment for Fecal Incontinence- English Version. Journal of the anus, rectum and colon.</p>				<p>di biofeedback, dispositivo di inserimento anale, irrigazione trans- anale</p>
16	<p>Corsetti, M., Giollo, P., & Passaretti, S. (2005) L'incontinenza fecale.</p>	<p>Linea guida</p>	<p>fornire gli elementi per comprendere i meccanismi patofisiologici alla base dell'incontinenza e per conoscere le informazioni che si ottengono dalla valutazione clinica e strumentale del</p>	<p>Pazienti con perdite fecali</p>	<p>Alcuni presidi medici si dimostrano efficaci, dieta ed esercizi possono aiutare contro le perdite fecali.</p>

			paziente suggerendo le opzioni terapeutiche che sono disponibili al momento attuale per il trattamento dei pazienti con incontinenza fecale		
--	--	--	--	--	--