



European Federation of Esophageal Atresia and
Tracheo-Esophageal Fistula



Risultati della prima indagine Europea PROM-Patient Reported Outcome Measures

(Monitoraggio dei Risultati Clinici sulla base della valutazione dei pazienti)

coordinata dalla
EAT - Federazione Europea dell'Atresia Esofagea e Fistola Tracheoesofagea
in collaborazione

con

KEKS – Germania/Austria/Svizzera

AFAO - Francia

TOFS- United Kingdom

FATE – Italia

VOKS- Olanda

AQAO – Canada

OARA – Australia

su:

**“Condizioni di vita dei pazienti nati con Atresia dell’Esofago, un
quadro più chiaro a livello europeo”**

Gennaio 2015

Traduzione italiana a cura di *Translation office* e FATE



European Federation of Esophageal Atresia and
Tracheo-Esophageal Fistula



Premessa

Molti giovani e adulti nati con Atresia dell'Esophago (EA di seguito) EA, soffrono di episodi ricorrenti di reflusso, sono predisposti ad infezioni dell'apparato respiratorio e a fastidiosi problemi di alimentazione che alcune volte interferiscono con la loro vita lavorativa o personale. Fino ad ora, la maggior parte di loro pensava di essere un caso isolato e che tutto ciò fosse "normale". Ebbene così non è, ed ora, grazie ai risultati della ricerca condotta dalla Federazione europea EAT, abbiamo i dati per dimostrarlo.

Le associazioni che compongono EAT hanno svolto nell'agosto 2014 un'esauriente indagine, condotta online, a livello mondiale, per raccogliere maggiori informazioni sui pazienti nati con AE, giovani e adulti, e sui loro prestatori primari di cure (genitori o tutori), per valutare le loro condizioni di vita e l'impatto delle cure mediche che hanno ricevuto.

Dato che questo studio è il primo di questo tipo, ci auguriamo che possa fornire una migliore conoscenza sugli interventi chirurgici, sulle procedure mediche e sui trattamenti farmacologici prescritti, in breve, una panoramica completa delle cure per i pazienti affetti da atresia esofagea – perché siano più efficaci e servano a riflettere su ciò che è necessario riconsiderare per migliorare le condizioni di vita dei pazienti e delle loro famiglie.

La ricerca

Abbiamo ricevuto risposte da oltre 900 persone di 24 paesi, da parte di genitori di neonati affetti da atresia esofagea, di pazienti di mezza età, talvolta essi stessi genitori (e nonni). I dati della ricerca hanno evidenziato un quadro di pazienti "sopravvissuti" che hanno subito diversi interventi chirurgici, frequenti dilatazioni e che ancora soffrono di ricorrenti episodi di reflusso, di affezioni delle vie respiratorie e con problemi di alimentazione. I "sopravvissuti" all'atresia esofagea ci dicono che vivere con questa condizione ha influito negativamente



European Federation of Esophageal Atresia and
Tracheo-Esophageal Fistula



sulla loro qualità di vita, creando complicazioni sul lavoro, a scuola e in famiglia. Non sorprende che anche la famiglia e gli amici percepiscano questa difficoltà.

Il Presidente di EAT, Graham Slater, afferma: “Lo scopo di questo studio, primo in assoluto in questo campo, sui pazienti affetti da atresia esofagea era quello di evidenziare l’impatto delle cure e di identificare dove le complicazioni si presentano più frequentemente. Noi riteniamo che i risultati dello studio costituiranno uno strumento importante per la comunità medica e serviranno anche come punto di riferimento per l’approccio alle cure per quei pazienti a livello mondiale che hanno riferito la loro esperienza. Noi riteniamo che i risultati di questo studio siano particolarmente utili e lo abbiamo recentemente potuto toccare con mano. La **International Network Of Esophageal Atresia (INOEA)** nel suo più recente congresso tenutosi a Rotterdam, anche a seguito delle nostre osservazioni, si è impegnata a lavorare per raggiungere un consenso sulle migliori pratiche di cura e assistenza per i pazienti affetti da atresia esofagea. Plaudiamo a questo impegno di cooperazione tra gli esperti di tutto il mondo, e siamo pronti a fornire i dati e le informazioni provenienti dai pazienti e dalle persone che si prendono cura di loro per aiutare i medici a trarre conclusioni che portino ad un continuo miglioramento delle condizioni di vita dei pazienti”.

“Desidero ringraziare EAT e i suoi gruppi di supporto affiliati per aver condotto questa indagine che valuta l’impatto delle cure mediche prestate ai pazienti di atresia dell’esofago”, dichiara Rene Wijnen, Responsabile della chirurgia pediatrica del Sophia Children’s, Erasmus University Medical Center di Rotterdam. “Le risposte che vengono dalla ricerca sono impressionanti, e le informazioni raccolte offrono alla comunità medica un’immagine che mette in evidenza gli effetti di lungo periodo che colpiscono i sopravvissuti all’ EA e i problemi che le loro famiglie devono affrontare. Se riusciremo a realizzare il nostro obiettivo di sviluppare migliori pratiche per l’intervento chirurgico e il follow-up delle cure per i pazienti colpiti da atresia esofagea, dati come questi forniti direttamente dai pazienti e dalle loro famiglie, rappresenteranno per noi una importante guida per determinare quali azioni compiere, cosa dobbiamo ripensare, e per aiutarci a fornire in futuro migliori standard per le cure sanitarie per tutti i pazienti”



European Federation of Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula



associazione Famiglie con ATresia Esofagea

Risultati chiave:

Chi ha partecipato? I questionari sono stati predisposti in lingua inglese, olandese, tedesca, francese e italiana e sono stati distribuiti (essenzialmente online) attraverso sette gruppi europei di supporto affiliati all'EAT, più l'Australia. Complessivamente hanno risposto alla ricerca **928 persone**. I partecipanti alla ricerca erano suddivisi come segue:

- 24 nazionalità;
- Il 12% dei rispondenti erano pazienti; l'88% prestatori primari di cure;
- l'87% ha 20 anni o meno; il 3% (26) 40 anni o più;
- il 57% sono uomini, il 43% donne

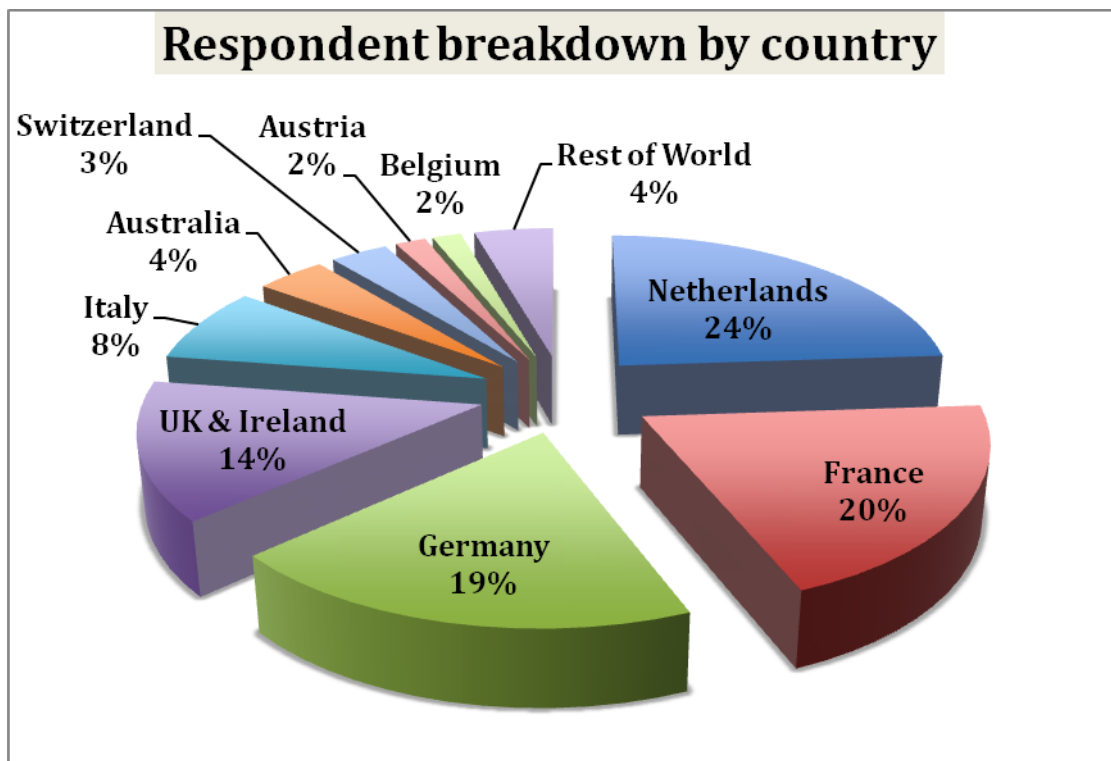


Fig 1. Suddivisione per paese dei partecipanti alla ricerca

Gli elementi chiave evidenziano che:

- un'ampia percentuale di rispondenti affetti da atresia dell'esofago ha subito diversi interventi chirurgici e parecchie dilatazioni post-chirurgiche;

- il numero delle dilatazioni post-chirurgiche richieste varia fortemente da paese a paese;
- la maggioranza dei pazienti soffre annualmente di diverse infezioni all'apparato respiratorio;
- persistono complicazioni dovute a reflusso e difficoltà di alimentazione,
- per i pazienti EA e per i prestatori primari delle cure tutte queste complicazioni creano difficoltà a scuola e sul posto di lavoro.

Esaminiamo uno per uno questi cinque elementi chiave:

- **Intervento chirurgico e dilatazioni:** In quattro dei sette paesi europei oggetto della ricerca, la maggioranza dei rispondenti dichiara che i pazienti AE hanno subito due o più interventi chirurgici correttivi. La suddivisione è riportata nel grafico seguente:

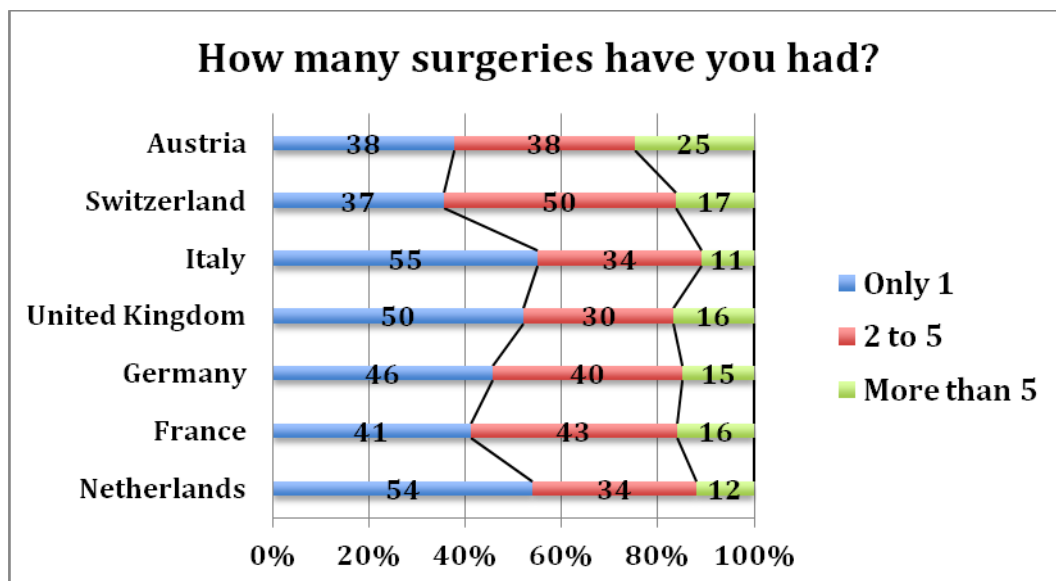


Fig. 2 Quanti interventi ha subito?

Va notato che un numero elevatissimo di rispondenti (il 90%) ha dichiarato di essere soddisfatto dell'intervento chirurgico iniziale. Ma, aneddoticamente, in alcuni dei commenti liberi riportati nei questionari, i rispondenti hanno dichiarato che complessivamente l'esperienza è stata traumatica, fuorviante e frustrante. Per esempio, la maggior parte dei rispondenti ha dichiarato di non essere mai stati informati su tutta la gamma delle opzioni chirurgiche disponibili. Un piccolo gruppo ha anche manifestato un certo rincrescimento del tipo "non so..." dopo che la procedura era stata eseguita prima di avere avuto il tempo per svolgere una ricerca per loro conto.

Dilatazioni: un'ampia maggioranza di rispondenti riferisce che malgrado la loro soddisfazione riguardo all'intervento chirurgico iniziale, i pazienti sono stati sottoposti a varie dilatazioni nel follow-up chirurgico. I rispondenti dalla Germania, come potete vedere di seguito, risultato in cima alla classifica per il numero di dilatazioni subite.

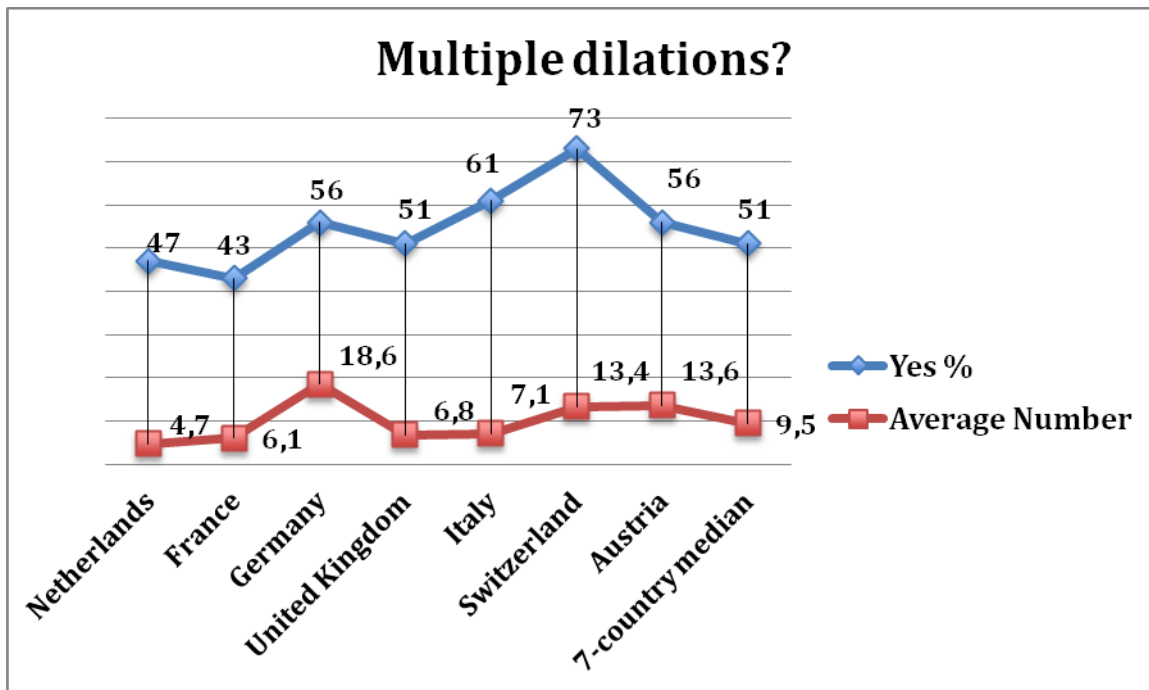


Fig. 3 Dilatazioni multiple?

Reflusso: Questo punto è uno principali rivelatori di un' insieme di risultanze – un ampio di pazienti EA soffrono per tutta la vita di problemi di reflusso. In sei dei sette Paesi europei da cui abbiamo ricevuto i dati, oltre il 50% dei rispondenti riferisce di problemi ricorrenti di reflusso. E, chiaramente, non v'è alcuna possibilità che tali pazienti vedano scomparire questo tipo di problemi con l'invecchiamento. Il diagramma seguente mostra come il reflusso continua ad essere un problema anche in tarda età, anche se il paziente assume farmaci anti-reflusso.

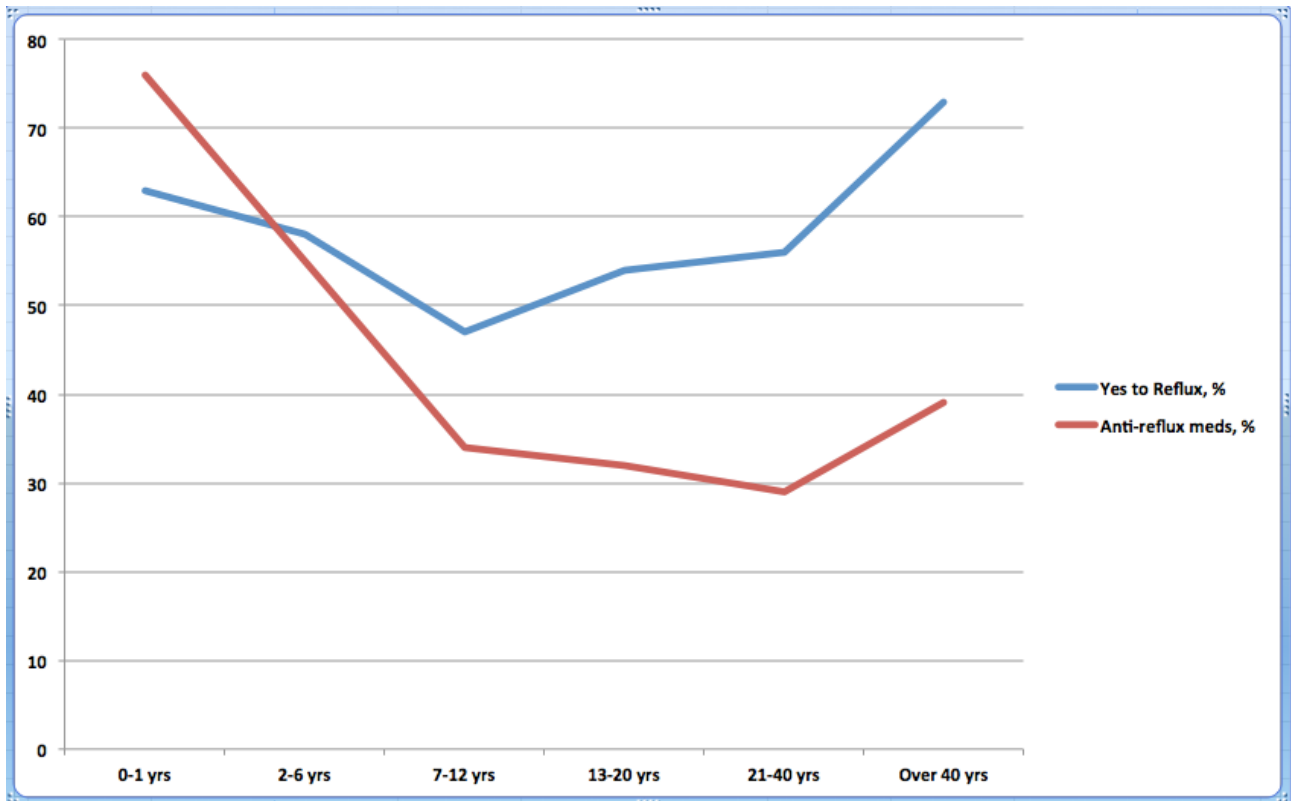


Fig. 4 Età e andamento del reflusso

Problemi respiratori ricorrenti: Anche qui i dati evidenziano che i pazienti EA soffrono di problemi respiratori cronici- cioè, episodi ricorrenti di bronchiti e polmoniti. Il problema è particolarmente acuto per i bambini (al di sotto dei 6 anni) e per i pazienti di oltre 40 anni.

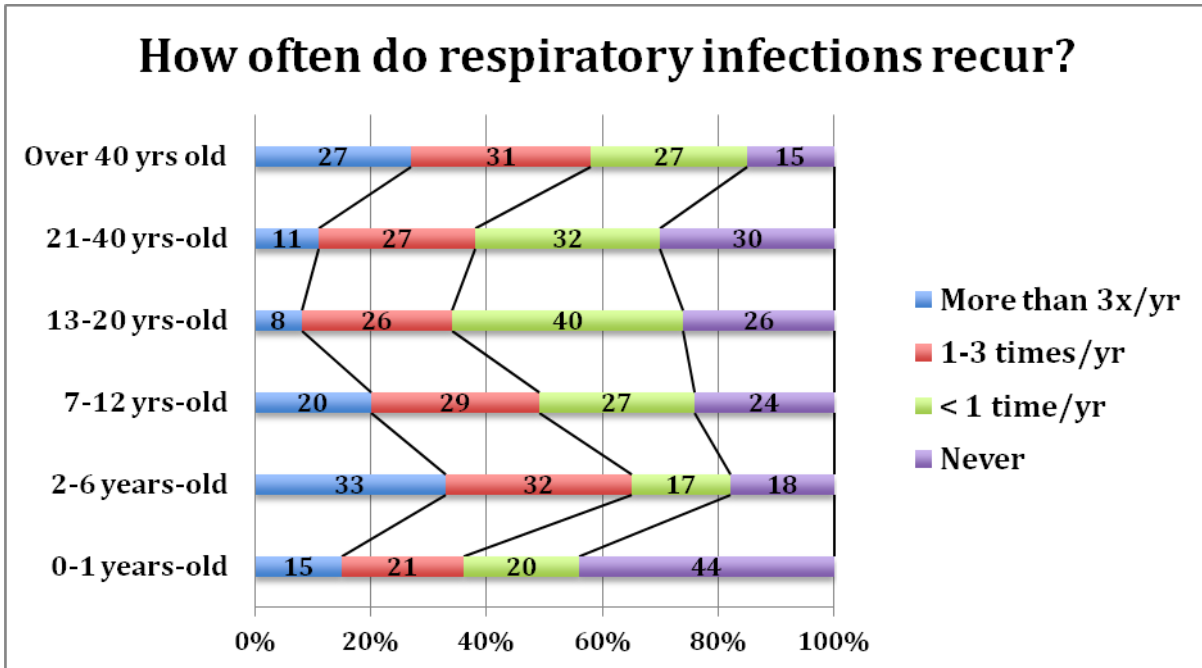


Fig. 5 Quanto spesso si verificano infezioni dell'apparato respiratorio?

Problemi di alimentazione: I pazienti EA e i loro prestatori primari di cure continuano ad essere attenti per quanto riguarda i problemi di alimentazione. Quel momento traumatico, quando il cibo rimane bloccato o ha difficoltà a passare attraverso l'esofago, è ancora un problema ricorrente. I rispondenti dichiarano che questo problema non migliora con l'età, come evidenzia la tabella seguente:

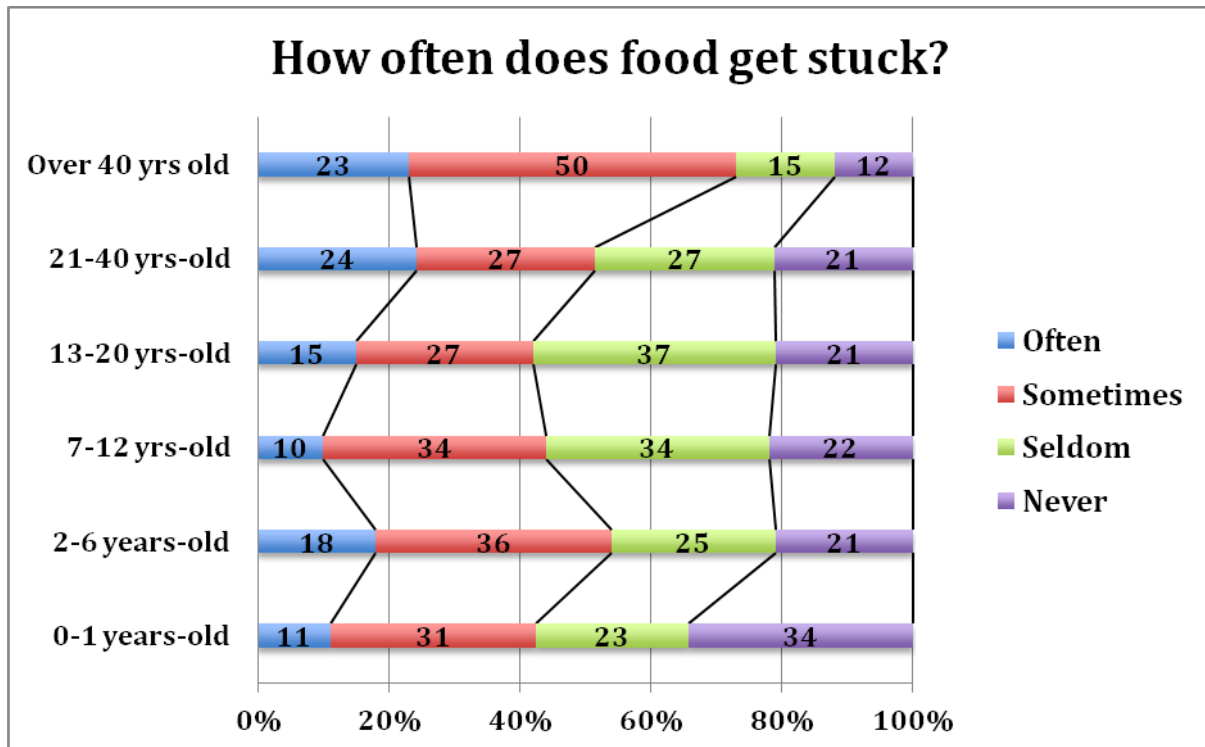


Fig. 6 - Quante volte si verifica un blocco del cibo ?

Ma i pazienti EA hanno chiaramente un blocco ricorrente. Essi hanno imparato a modificare le loro abitudini alimentari/di masticazione, così da essere in grado di scegliere tra tutti i cibi disponibili quelli più adatti. Per esempio, gli adulti affetti da atresia esofagea dichiarano che è frustrante il fatto di poter mangiare solo alcuni cibi:

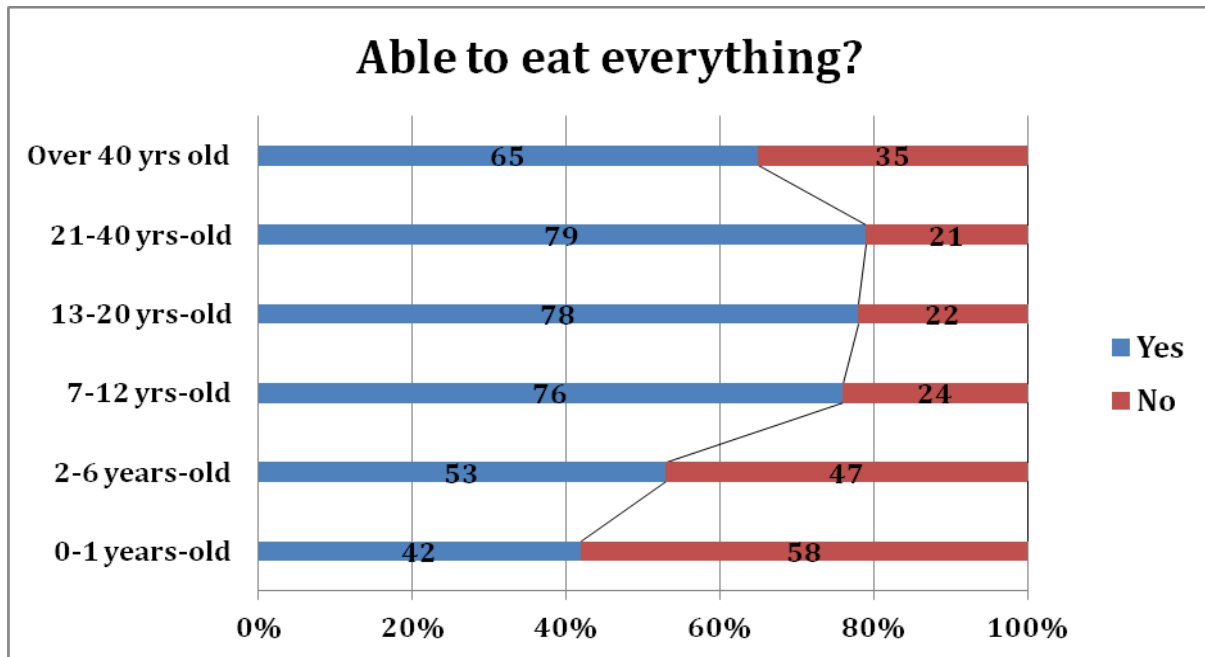


Fig. 7 - Sei in grado di poter mangiare di tutto?

I pazienti EA sul posto di lavoro ed a scuola: Le difficoltà di alimentazione e le ricorrenti infezioni dell'apparato respiratorio concorrono a creare per questi pazienti una varietà di complicazioni relazionali e sociali. La ricerca ha tentato di saperne di più su questi problemi ed ha chiesto ai rispondenti di fornire maggiori informazioni sulla loro esperienza nel mandare a scuola i figli affetti da atresia esogea, o su come gli adulti affetti da EA affrontano il mondo del lavoro.

I grafici seguenti evidenziano i principali risultati:

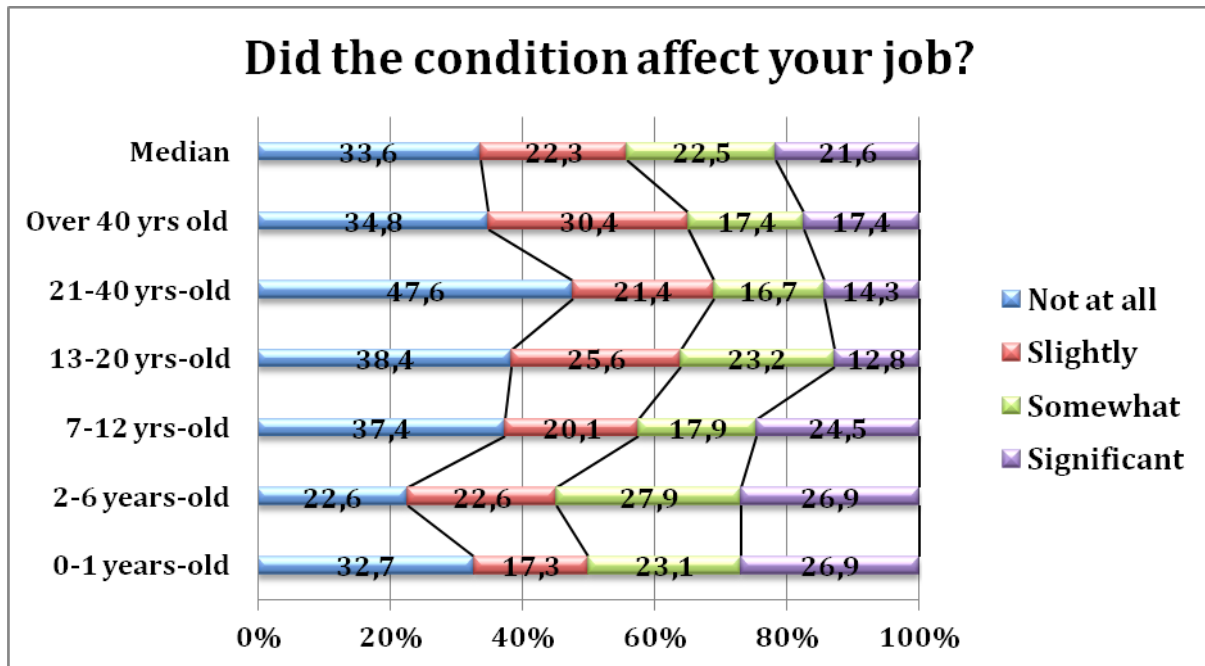


Fig. 8 - La condizione pregiudica il suo lavoro?

L'elemento principale che si desume dalla suddetta tabella è che solo un terzo dichiara che la condizione di paziente EA **non** ha avuto un impatto sulla sua esperienza professionale o educativa. Più di un quinto afferma che ha un impatto "significativo". Come era prevedibile, questa condizione ha un impatto anche sui genitori e i prestatori primari di cure, come evidenzia il grafico seguente:

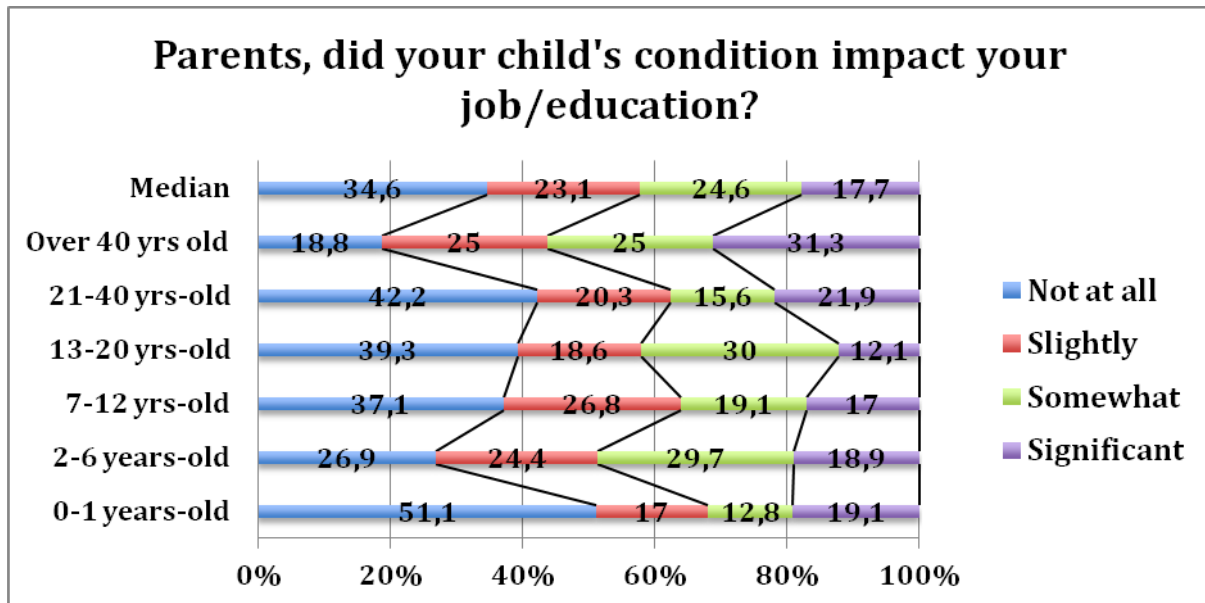


Fig. 9 - Genitori, la condizione dei vostri figli ha un impatto sulla vostra vita lavorativa/sull'educazione?

Conclusioni

Questo studio aveva come obiettivo di fornire un quadro più chiaro sui problemi dei pazienti affetti da atresia esofagea in tutte le fasi della loro vita, dalla nascita al momento in cui hanno preso coscienza della loro condizione. Un esame longitudinale evidenzia l'impatto nel corso della vita degli interventi chirurgici, delle dilatazioni di follow-up e dei farmaci prescritti per mantenere una qualità della vita accettabile per i pazienti EA. Noi riteniamo che i risultati della ricerca offrano un quadro importante per la comunità medica per consultarsi su quale sia il miglior percorso di cura. Certamente le questioni derivanti da questo studio che la comunità medica dovrebbe considerare più attentamente comprendono:

Perchè molti pazienti EA devono sottoporsi a molteplici dilatazioni post-chirurgiche? Potrebbe essere preso in considerazione un approccio chirurgico più efficace con l'obiettivo di evitare molte dilatazioni post-chirurgiche? Perchè esiste un forte divario da paese a paese sul numero delle dilatazioni richieste per i pazienti EA? Possono questi dati aiutare i medici a decidere sui migliori approcci chirurgici per i neonati colpiti da atresia esofagea?



European Federation of Esophageal Atresia and
Tracheo-Esophageal Fistula



Molti pazienti e i loro prestatori primari di cure sono soddisfatti dell'intervento chirurgico iniziale, ma nutrono timori circa la loro esperienza. Noi chiediamo alla comunità medica di riflettere anche se questo. E' possibile, per esempio, fornire ai genitori maggiori informazioni e presentare le diverse opzioni disponibili in materia chirurgica, in modo che i genitori insieme ai medici possano condividere il percorso di cura? Similmente, come si può migliorare l'informazione che i gruppi di supporto forniscono ai genitori che per la prima volta si trovano ad affrontare l'atresia esofagea?

Il reflusso continua ad essere un problema per i pazienti affetti da atresia esofagea, malgrado i farmaci prescritti per mitigarlo. Noi chiediamo alla comunità medica di tener conto di questo prescrivendo un protocollo di medicazione più flessibile e più efficace per migliorare questa condizione.

I problemi connessi all'alimentazione sono problemi che attraversano tutta la vita, ma vi sono dati incoraggianti che dimostrano che i pazienti EA imparano ad adattarsi per essere certi di poter mangiare qualunque cosa con pochi rischi. Su questo punto l'intera comunità – pazienti, prestatori di cure e medici – potrebbe incontrarsi per condividere modelli di buone pratiche in modo che i giovani pazienti EA possano mangiare tranquillamente qualsiasi cibo.

Dove stiamo andando ?

In primo luogo, EAT ringrazia i rispondenti per la loro partecipazione. Quando abbiamo presentato i risultati preliminari di questo rapporto, a Rotterdam nell'ottobre 2014, i chirurghi, i medici e gli specialisti sono rimasti impressionati dal volume di dati e dai risultati. Grazie, ma il lavoro non è ancora finito.

Siamo convinti di poter offrire un aiuto a tutta la comunità mondiale di EA che, a sua volta, può aiutarci a capire meglio la nostra condizione. Dai dati possiamo già vedere che vi sono correlazioni da esplorare e intendiamo fare alcune analisi ulteriori per rispondere a domande quali: che correlazione c'è (se esiste) tra particolari problemi di salute in atto e l'impatto riferito sull'educazione e/o l'occupazione? Questo tipo di analisi richiederà tempo, ma siamo pronti a condividere i risultati con voi.



European Federation of Esophageal Atresia and
Tracheo-Esophageal Fistula



Ancora una volta desideriamo ringraziare voi – prestatori di cure e pazienti – che avete partecipato alla ricerca, per il vostro continuo sostegno. Alcuni di voi hanno già suggerito argomenti che non sono stati presi in considerazione o che richiedono un'indagine ulteriore. Cercheremo di affrontare tali argomenti in future ricerche. Nel frattempo, vi preghiamo di continuare a condividere con noi le vostre valutazioni su questo studio. Come EAT proponiamo che questo rapporto e le future interazioni siano guidate da intuizioni, osservazioni e suggerimenti di tutta la comunità mondiale che afferrisce all'EA. Per questo abbiamo bisogno del vostro aiuto.