



AVERSA 26-27 NOVEMBRE 2010
**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA
DI PEDIATRIA OSPEDALIERA**

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

XVII INTERNATIONAL WORKSHOP ON NEONATAL NEPHROLOGY

Guest Editor

Maria Vendemmia



PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro



Alberto G. Ugazio

Presidente della Società Italiana di Pediatria

Siamo arrivati al 3° Congresso della Società Italiana di Pediatria Ospedaliera ed alla 14° Edizione degli "Incontri Pediatrici Normanni" di Aversa organizzati sempre egregiamente dall'amico e Collega Salvatore Vendemmia. Il tema di quest'anno, *La Pediatria Ospedaliera ed il suo futuro* illustra, con grande efficacia, il significato di questo incontro che è ormai diventato un appuntamento irrinunciabile della Pediatria Italiana.

Riportare il bambino al centro dell'attenzione della nostra Società è forse il più importante tra gli obiettivi per la Pediatria di oggi. Una Società che non presta sufficiente attenzione al bambino e alle sue problematiche, che trascura di fatto le necessità sanitarie, familiari e sociali dei bambini e dei ragazzi è, con tutta evidenza, una società che non crede nel proprio futuro. Il compito del Pediatra, è quindi sempre più importante e sempre più complesso: come "avvocato" dei bambini si trova a dovere richiamare la Società intera alle proprie responsabilità più autentiche: la responsabilità di investire sulla salute fisica, pratica e sociale dei propri bambini come unica, vera, premessa di un futuro migliore.

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

Salvatore Vendemmia

Presidente della Società Italiana di Pediatria Ospedaliera

Colleghe e Colleghi, Signore e Signori buon pomeriggio e benvenuti a questo appuntamento che, riunisce ad Aversa, i pediatri ospedalieri italiani. Tutta la Pediatria vive un momento difficile, in modo particolare quella ospedaliera, che non ha ancora ricevuto, a livello regionale e nazionale, un contributo efficiente per risanare vecchie ed insostenibili situazioni. C'è urgente bisogno di scelte politiche e sociali che riportino il bambino al centro dell'attenzione, al centro del mondo sanitario e sociale. Si deve intervenire sulle famiglie affinché la presenza di più figli sia incoraggiata: una società con pochi figli non guarda al futuro, è sterile ed improduttiva, miope e disattenta. Pertanto, da parte nostra, una migliore comunicazione ed apertura sugli attuali stili di vita, potrebbe servire da guida per modificare abitudini e modelli delle nostre famiglie.



Dobbiamo cambiare il sistema, porci degli obiettivi da soddisfare, usare strategie che possano sostenere le nostre richieste e le nostre aspettative. Il mondo cambia rapidamente e tanti vecchi problemi e malattie non ci preoccupano più come nel passato prossimo.

I notevoli flussi migratori hanno creato cambiamenti sociali e demografici, sono mutate le cause di morbilità e mortalità e sono sorte altre patologie e malattie invalidanti.

Le trasformazioni sociali hanno generato nuove problematiche nelle famiglie: l'innalzamento dell'età media al parto delinea una tendenza a posticipare l'inizio della vita riproduttiva, ma anche un recupero della fecondità nell'età matura. Il miglioramento delle cure perinatali ha consentito di ridurre le disuguaglianze dei tassi di mortalità neonatale tra Nord e Sud del Paese, ma ha anche contribuito al recupero di tanti bambini che, nei decenni precedenti, erano destinati a morire.

Oggi uno dei problemi più critici, collegato alle patologie croniche, è rappresentato dalla disabilità che colpisce circa il 16-20 per mille della popolazione scolastica.

Questi problemi e queste problematiche, unitamente ad una rivalutazione nazionale e regionale della nostra professionalità e dei nostri diritti, rappresentano le sfide e gli obiettivi del nostro futuro. La SIPO non si sta soltanto riorganizzando per far sentire la voce e l'impegno degli ospedalieri, ma sta dando vita e vigore ad iniziative che contribuiranno a favorire i processi di rinnovamento e di ricrescita del nostro futuro, progetti che riguardano i rapporti con le famiglie, le loro associazioni ed i pediatri afferenti al mondo ospedaliero. Ha creato una forza sindacale che, in piena autonomia, potrà difendere e proteggere i diritti della categoria.

Ci auguriamo che il futuro non dovrà più vedere gli ospedali sempre più svuotati di pediatri, ma ricco di figure professionali motivate a ben operare per migliorare la qualità delle cure al bambino ed alla sua famiglia.

C'è bisogno di una maggiore forza rappresentativa che affronti, con coraggio, i vari problemi degli ospedalieri e degli ospedali e rinvigorisca quel desiderio di riscatto e di orgoglio della nostra categoria.

Il futuro è nelle mani dei nostri bambini, ma anche nelle nostre mani!

Il futuro è la certezza del nostro domani, è il miglioramento della vita e della società.

Il futuro è promuovere, fin dalla nascita, la salute ed il benessere dei nostri piccoli per garantire ai giovani, agli adulti ed agli anziani di domani, una migliore qualità e durata della vita!

"Haec mea maxima fiducia, haec tota ratio spei meae!"

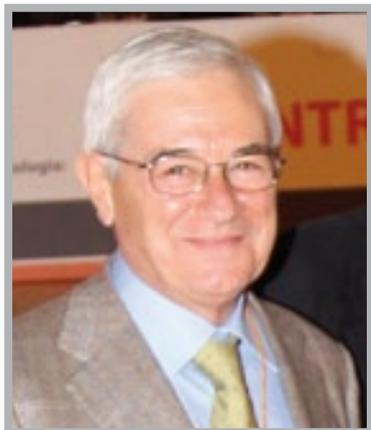
PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro



Luigi Cantelli

Presidente SIPO per la Provincia di Caserta

Porgo un saluto referente e cordiale a quanti relatori, moderatori e partecipanti hanno dato la loro adesione a questa manifestazione. Il tema congressuale è problematiche in pediatria e neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro.

Nel momento politico attuale la pediatria ospedaliera risente della riduzione delle risorse ad essa storicamente destinate, ciò non consente la copertura dei ruoli di quanti hanno lasciato l'ospedale per il pensionamento o per dedicarsi al territorio.

Una società che non presta sufficiente attenzione al bambino ed alle sue problematiche, che trascura di fatto le necessità sanitarie, familiari e sociali dei bambini e dei ragazzi, è con tutta evidenza una società che non crede nel proprio futuro.

Noi pediatri ospedalieri viviamo questa situazione con particolare disagio.

Per garantire sicurezza ai bambini a noi affidati e a noi stessi operatori è auspicabile convogliare maggiori risorse dove c'è più richiesta di salute.

Tutto ciò per garantire l'assistenza migliore possibile, compito cui abbiamo dedicato la vita professionale ed in cui crediamo.

Ringrazio Salvatore Vendemmia che con amore e dedizione ha organizzato questa tappa annuale di aggiornamento.

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro



Giovanni Lupoli

Professore Associato Dipartimento di Endocrinologia ed Oncologia Molecolare e Clinica, Università Federico II Napoli

Gentili Colleghi,

è per me un grande onore presiedere il III Congresso Nazionale della Società Italiana di Pediatria Ospedaliera al fianco degli amici Luigi Cantelli e Salvatore Vendemmia, ai quali va il mio più sentito ringraziamento per l'affettuoso invito rivoltomi. Li ringrazio, anche, per avermi invitato a dare, con l'Endocrinologia, un mio piccolo contributo al Congresso, che già si prospetta interessantissimo e li ringrazio, infine, per avermi offerto la possibilità di incontrare tanti valorosi Colleghi, molti dell'agro Aversano, ai quali spetta il difficile compito di continuare la tradizione di arte, scienza e cultura della nostra Aversa.

Aversa, è a tutti noto, è stata patria di illustri uomini, siano essi letterati, poeti, giureconsulti, artisti, medici. Basti citare nell'arte tre illustri musicisti aversani, Domenico Cimarosa, Niccolò Jommelli e Gaetano Andreozzi, e citare nella medicina famosi medici e scienziati quali l'Artaldo, il Grimaldo, il Ciaforello, il Gargano, il Lucarozzi, nei secoli scorsi, ma anche Domenico e Niccolò Cirillo, Serao e Braucci cronologicamente più a noi vicini.

Non si poteva scegliere, quindi, luogo più appropriato e suggestivo quale sede di un incontro multidisciplinare scientifico pediatrico. In tale ambito l'Endocrinologia Pediatrica ha svolto storicamente e svolge oggi un ruolo di notevole importanza nella ricerca di base e nella pratica clinica. Si pensi alla risoluzione del gravissimo problema dell'ipotiroidismo congenito con lo screening neonatale; al nanismo ipofisario trattato anni fa con estratti ipofisari (con quanti e quali problemi neurologici) ed oggi con GH ricombinante e, in alcuni casi particolari, con IGF-1 con risultati favolosi; all'iperplasia surrenale congenita, al carcinoma midollare della tiroide e a tante altre patologie diagnosticate e trattate precocemente grazie agli studi di genetica e di biologia molecolare.

Ma tutto questo sarà presentato e discusso nelle sessioni delle comunicazioni e dei poster.

Pertanto, non mi resta che ringraziare ancora i Presidenti del Congresso, Luigi Cantelli e Salvatore Vendemmia, e i Colleghi Congressisti ed augurare a tutti un buon e proficuo lavoro.

PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Roma 10 Novembre 2010
Congresso Regionale SIPO-SIP

**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA
INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI**

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro



Alberto G. Ugazio

Incontri Pediatrici Normanni XIII Congresso Nazionale, Aversa 11 dicembre 2009

PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Congresso Nazionale S.I.N.
Basilica di San Nicola di Bari, 19 maggio 2010

**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA
INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI**

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro



Ischia 2009

PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Kos 2010

Congresso Ospedale e Territorio

**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA
INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI**

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Il Congresso Nazionale SIPO, Aversa 11 dicembre 2009
Assegnazione del Premio del Gruppo Normanno
all'Ambasciatore della Repubblica Democratica del Kenya
per la campagna "Educazione e prevenzione dentale"
per i bambini delle aeree rurali di quella nazione

PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Kos 2010
Congresso Ospedale e Territorio

PRESENTAZIONE

**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA
INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI**

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Kos 2010
Congresso Ospedale e Territorio

PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Rodi 2009

PRESENTAZIONE

**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA
INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI****XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI**
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro**APPUNTAMENTI CONGRESSUALI**

Congresso Nazionale S.I.N.
Basilica di San Nicola di Bari, 19 maggio 2010

PRESENTAZIONE

III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA OSPEDALIERA

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: la pediatria ospedaliera ed il suo futuro

APPUNTAMENTI CONGRESSUALI



Incontri Pediatrici Normanni XIII Congresso Nazionale, Aversa 11 dicembre 2009



**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA
DI PEDIATRIA OSPEDALIERA**

**XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia:
la pediatria ospedaliera ed il suo futuro**



PROGRAMMA

TEATRO CIMAROSA

PROMOTORI E SOSTENITORI

Evento promosso dalla SIPO
(Società Italiana Pediatria Ospedaliera)

In collaborazione con

Società Italiana di Pediatria
Società Italiana di Neonatologia
Società Italiana Medicina di Urgenza ed Emergenza Pediatrica
Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale
Gruppo Normanno di Nefrourologia Neonatale e Pediatrica
Gruppo di studio di Nefrologia Neonatale della SIN

Con il patrocinio di

Provincia di Caserta
Città di Aversa
Ordine Provinciale dei Medici e degli Odontoiatri di Caserta
Associazione Nazionale Genitori - A.Ge.
Network Progetto Andrea
Associazione Nazionale Assistenza Bambini in Ospedale
(A.N.A.B.O. - ONLUS)

26-27 novembre 2010

III CONGRESSO NAZIONALE SIPO
XIV CONGRESSO NAZIONALE
PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA:
LA PEDIATRIA OSPEDALIERA ED IL SUO FUTURO

CONGRESSO PER MEDICI ED INFERMIERI**Presidenti Onorari**

Luigi Falco, Antonio Savanelli, Paolo Siani

Presidenti del Congresso

Luigi Cantelli, Giovanni Lupoli, Salvatore Vendemmia

Vicepresidenti

Luigi Cataldi, Gennaro Golia, Vassilios Fanos

Comitato Scientifico

*Cosimo Agrimi, Lucio Annibaldi, Mauro Calvani,
Maria Ausilia Cascone, Graziella Corbo, Antonio Corra,
Anna Di Fiore, Rocco Di Nardo, Giulio Fedele, Antonio Grassia,
Giovanni Lama, Riccardo Longhi, Saverio Miso,
Maria Pagano, Giuseppe Merico, Carmelo Perrone,
Immacolata Piccirillo, Vincenzo Stornaiuolo, Mauro Stronati,
Loredana Trani, Piero Ugo Zucchinetti*

Comitato Organizzativo

*Letizia Capasso, Francesco Caputo, Gennaro Caserta,
Marina Caputo, Francesco Di Meo, Pasquale Gentile,
Maria Elisabetta Indiani, Bartolo Mariniello, Luigia Martino,
Letizia Molfetta, Maria Mungiguerra, Norberto Nosari,
Franco Pianese, Luigi Pisano, Alfonsina Pompella,
Francesco Raimondi, Francesco Saitta, Guido Verde,
Fortunato Zagaria*

TEATRO CIMAROSA

venerdì 26 novembre 2010

III CONGRESSO NAZIONALE SIPO**XIV CONGRESSO NAZIONALE****PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA:****LA PEDIATRIA OSPEDALIERA ED IL SUO FUTURO****09.00 Tavola Rotonda****La radiologia ed il suo futuro****Presidente Onorario***Jean Louis Bertrand***Presidenti***Ciro Martiniello***Intervengono***Angelo E. Amato, Elena Ambrosio, Giuseppe Belfiore, Andrea Cantelli, Eugenio Maria Covelli, Aniello Della Vecchia, Cristina Di Meo, Francesco Esposito, Eugenio Leone Faiola, Sabrina Giovine, Gennaro Mazzei, Giuseppe Nacchia, Antonio Pinto, Delcia Ramos Taboada***09.05 Introduzione: il nuovo in RM***Ciro Martiniello***09.15 Innovazioni tecnologiche della TC volumetrica in campo pediatrico***Giuseppe Belfiore***09.25 La TC in Pediatria***Sabrina Giovine***09.35 L'approccio all'esame pediatrico in Medicina Nucleare***Eugenio Maria Covelli***09.45 Evoluzione tecnologica degli apparecchi per l'ecografia pediatrica***Aniello Della Vecchia***09.55 Ultrasuoni in Urgenza Pediatrica***Gennaro Mazzei***10.05 Aspetti etici e deontologici in ambito pediatrico***Antonio Pinto***10.15 Discussione***Sossio Barra, Vincenzo Liguori***10.30 Tavola Rotonda****Malattie da accumulo lisosomiale:****Aspetti clinici, approcci terapeutici e modelli assistenziali****Presidenti***Generoso Andria, Bruno Nobili***Intervengono***Maria Teresa Carbone, Emilia Carella, Margherita De Florio, Roberto Goglia, Adriana Montano, Raffaella Mormile, Norberto Nosari, Italo Farnetani, Luciano Palmiero, Renato Pizzuti, Gioacchino Scarano***10.30 Malattie rare: il paradigma delle Malattie****Lisosomiali. Aspetti clinici e gestionali di patologie rare e multidisciplinari***Giacomo Biasucci***11.00 Il ruolo del pediatra ospedaliero nella definizione di una diagnosi precoce nell'applicazione degli strumenti terapeutici e nel monitoraggio clinico delle Malattie Rare**
*Alfonso D'Apuzzo***11.30 Le aspettative assistenziali del paziente e della famiglia con Malattia Rara:****- analisi del percorso diagnostico terapeutico assistenziale presente a livello regionale e nazionale**
*Enzo Riccardi***- testimonianze di una famiglia***Concetta La Vedova***- testimonianze di una famiglia***Lydiana Barbuti***12.00 Discussione***Giuseppe Colucci, Alfio Cristaldi, Raffaele Iorio*

TEATRO CIMAROSA

venerdì 26 novembre 2010

**III CONGRESSO NAZIONALE SIPO
XIV CONGRESSO NAZIONALE
PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA:
LA PEDIATRIA OSPEDALIERA ED IL SUO FUTURO**

APERTURA DEI LAVORI**15.30** Cerimonia di inaugurazione e saluto delle Autorità**15.50** Introduzione al congresso*Luigi Cantelli, Giovanni Lupoli, Salvatore Vendemmia***PRIMA SESSIONE****Presidenti***Marzia Duse, Roberto Paludetto, Luciano Tatò***Moderatori***Iride Dello Iacono, Gennaro Golia, Paolo Siani***16.00** La pediatria ospedaliera ed il suo futuro*Alberto G. Ugazio***16.15** Malattie rare: un approccio integrato*Bruno Dallapiccola***16.30** Un sindacato per i pediatri ospedalieri*Domenico Minasi***16.45** Il ruolo del montelukast nella terapia dell'asma*Renato Cutrera***17.00** La gestione ospedaliera del neonato con malformazioni e/o malattie metaboliche*Marco Somaschini***17.15** Il ruolo del radiologo nella diagnostica delle cardiopatie congenite*Jean Louis Bertrand***17.30** Il trattamento della cardiopatie congenite in epoca neonatale e pediatrica: stato dell'arte*Giuseppe Caianiello***17.45** L'esperienza della clinica odontoiatrica dell'Università Milano-Bicocca in "Special Olympics"*Dorina Lauritano***18.00** Recenti contributi della pediatria ospedaliera*Franco Paravati***18.15** Discussione*Carlo Cantelli, Massimo Ummarino, Antonio Vitale,**Piero Ugo Zucchinetti***19.00** Assegnazione dei premi di studio a cura di:*Luigi Cantelli, Luigi Cataldi, Salvatore Vendemmia***XIV PREMIO GRUPPO NORMANNO DI NEFROUROLOGIA NEONATALE E PEDIATRICA: "CITTÀ DI AVERSA - OSPEDALE****REAL CASA SANTA DELL'ANNUNZIATA - S. GIUSEPPE MOSCATI"****VI PREMIO "LUIGI CERRETO" - ORDINE DEI MEDICI DELLA PROVINCIA DI CASERTA****III PREMIO "STEFANO GOLISANO"****II PREMIO "PAOLO LAURENZA"****VIII PREMIO PROVINCIA DI CASERTA****20.30** Cena relatori

(solo su invito)

**PRIMA SESSIONE
COMUNICAZIONI****17.00 - 19.00** SALA IOMMELLI**Moderatori***Roberto Antonucci, Vincenzo Comune, Ettore Cataldi***PRIMA SESSIONE POSTER****18.00 - 19.30** PRIMO PIANO "PALCHI"**Moderatori***Italo Bernardo, Enrico Risolo, Giuseppe Tumminelli*

sabato 27 novembre 2010

**III CONGRESSO NAZIONALE SIPO
XIV CONGRESSO NAZIONALE
PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA:
LA PEDIATRIA OSPEDALIERA ED IL SUO FUTURO**

**SECONDA SESSIONE
COMUNICAZIONI**

8.00 - 10.00 SALA IOMMELLI

Moderatori

Giuseppe Attardo, Mario Ferraro, Paolo Manzoni

SECONDA SESSIONE POSTER

10.00 - 12.00 PRIMO PIANO "PALCHI"

Moderatori

Luisa Abbate, Roberto Liguori, Goffredo Parisi

SECONDA SESSIONE

Presidenti

Giuseppe Parisi, Alessandro Settimi

Moderatori

Lucio Rizzo, Gennaro Vetrano, Renato Vitiello

08.45 I rapporti tra il neonatologo e l'ostetrico

Achille Tolino

09.00 Il paziente con problemi neurologici

Raffaele Domenici

09.15 L'osservazione breve: strumento di intesa e collaborazione tra la pediatria ospedaliera e quella territoriale

Alberto Podestà

09.30 Urgenza, emergenza e pediatria ospedaliera

Gianni Messi

09.45 La pediatria ospedaliera: rapporti con la pediatria di famiglia

Giuseppe Di Mauro

10.00 Il neonato figlio di genitori immigrati.

Rapporti con l'ospedale ed il territorio

Mario De Curtis

10.15 Discussione

Giuseppe Casale, Roberto Trunfio

Open bar

TERZA SESSIONE

XVII INTERNATIONAL WORKSHOP

ON NEONATAL NEPHROLOGY

Presidente

Paolo Giliberti

Moderatori

Luigi Cataldi, Carmine Pecoraro

10.30 Nefro-active and interactive drugs in the newborn

Jack Aranda

11.00 Hypertension and adult hood as perinatal roots
Umberto Simeoni

11.30 Assegnazione del I Premio "A.I.S.E.R.N.U.I." e del XVIII Premio "ANTONIO SANNA" a cura di Rossella Galiano e Goffredo Parisi

11.40 Perinatal programming: conseguenze a lungo termine sul rene

Vasillios Fanos

12.10 When is one kidney not enough: a drama in three acts

Robert Chevalier

12.40 Discussione

13.30 Colazione di lavoro

QUARTA SESSIONE

Presidenti

Giuseppe Claps, Gaetano Danzi

Moderatori

Antonio Carlucci, Mariano Manzionna, Felice Nunziata

14.45 La sindrome di Stevens Johnson

Giovanni Esposito

15.00 I fenotipi del wheezing: attualità e uso nella pratica clinica

Angelo Capristo

15.15 Il bambino maltrattato

Pietro Ferrara

15.30 Efficienza ed efficacia in oncematologia pediatrica

Fiorina Casale, Paolo Indolfi

15.45 La pediatria Ospedaliera in Campania

Luciano Pinto

16.00 La qualità del servizio ed i criteri di accreditamento

Alberto Villani

16.15 Progressi nella chirurgia dei tumori cerebrali in età pediatrica

Giuseppe Cinalli

16.30 La terapia subintensiva in pediatria d'urgenza

Antonio Campa

16.45 Upgrade in ortopedia pediatrica

Francesco Lotito

17.00 Un modello efficiente per l'assistenza pediatrica e neonatologica in Italia

Carlo Cioffi

17.30 Discussione

Antonello Pisanti, Giuseppe Russo

18.00 Chiusura del Congresso e compilazione questionari ECM

TEATRO CIMAROSA

sabato 27 novembre 2010

III CONGRESSO NAZIONALE SIPO

VI CONGRESSO NEONATOLOGICO E PEDIATRICO INFERMIERISTICO

PRIMA SESSIONE INFERMIERISTICA

Presidenti

Raffaele Coppola, Ippolito Pierucci

Moderatori

Domenico Achille Capasso, Emilia Carella,

Giuseppe Della Corte

10.30 Malattie rare: assistenza cronica

Elena Bernabei

10.45 L'infermiere forense: quali ruoli, quali limiti

Laure Morganti

11.00 Fibrosi cistica: a che punto siamo?

Maurizio Di Martino

11.15 Il ruolo dell'infermiere in materia di sicurezza in radiodiagnostica

Massimo Marletta

11.30 Assistenza domiciliare ad un bambino speciale

Rosaria Cangiano

11.45 Non solo merenda: prevenire l'obesità con una rete tra ospedale, scuola e territorio

Adriana Mirabelli

12.00 Esposizione ai rumori in TIN:

quali effetti sullo sviluppo sensoriale del neonato

Agostina Pagliuca

12.15 L'infermiere pediatrico ed il trattamento ipotermico del neonato ipossico-ischemico

Roberta Guardione

12.45 Discussione

13.30 Colazione di lavoro

Il Chiostro di Sant'Audeno - via Sant'Audeno,15 - Aversa

SECONDA SESSIONE INFERMIERISTICA

Presidenti

Andrea Colella, Franca Piccolo

Moderatori

Valerio Flacco, Maria Franzese, Filomena Pascarella

15.30 Follow-up del neonato broncodisplastico

Carmela Sollo

15.45 Codice rosso pediatrico: organizzazione del team assistenziale

Giovanni Fioravante

16.00 Induzione specifica della tolleranza orale

Maria Reina Rapuano

16.15 La comunicazione in pediatria e perinatologia

Maria Concetta Regia Corte

16.30 L'infermiere nell'emergenza pediatrica

Immacolata Aiello

16.45 Essere infermiere dei bambini in Albania: esperienze a confronto

Vita Antonia Borrelli

17.00 La clownterapia in pediatria

Gaetana Iavarone

17.15 Luci ed ombre del lavoro infermieristico in TIN

Denis Pisano

17.30 La continuità assistenziale

Carmen Tomas

17.45 Discussione

18.00 Compilazione questionari ECM

TEATRO CIMAROSA

giovedì 25 novembre 2010

III CONGRESSO NAZIONALE SIPO**V CORSO AVANZATO DI ECOGRAFIA NEONATALE E PEDIATRICA**

Direttori: Gerardo Chirichiello, Roberto Cinelli, Maurizio Ivaldi

08.30 Registrazione dei partecipanti e pre-test di ingresso

PRIMA SESSIONE

Presidente

Vincenzo Liguori

09.00 Introduzione

Rossella Galiano

ECOGRAFIA CEREBRALE

09.30 Anatomia ecografica cerebrale normale

Gaetano Ausanio

10.00 La leucomalacia periventricolare

Roberto Cinelli

10.30 L'emorragia cerebrale

Gaetano Ausanio

Pausa Caffè

11.30 Patologia infettiva cerebrale

Angelo Maria Basilicata

12.00 Malformazioni cerebrali

Roberto Cinelli

Discussione

13.00 Colazione di lavoro

SECONDA SESSIONE

Presidente

Ciro Martiniello

14.00 Encefalopatia ipossico-ischemica

Gaetano Ausanio

14.30 Il confronto con il neuroradiologo

Ferdinando Caranci

15.00 Dilatazione ventricolare e idrocefalia

Pasquale Paladini

15.30 Refertazione e timing degli esami

Maria Pia Capasso

16.00 Discussione

TERZA SESSIONE

Presidente

Goffredo Parisi

ECOGRAFIA DELLE VIE URINARIE

16.30 Anatomia ecografica normale dell'apparato urinario del neonato

Rossella Galiano

17.00 Quadri ecografici principali di patologia nefro-urologica del neonato

Rino Agostiniani

17.30 Discussione

MACELLO REALE - via Lennie Tristano

venerdì 26 novembre 2010

III CONGRESSO NAZIONALE SIPO

V CORSO AVANZATO DI ECOGRAFIA NEONATALE E PEDIATRICA

QUARTA SESSIONE

Presidente

Luciano Palmiero

ECOGRAFIA DELLE ANCHE

09.00 Anatomia ecografica dell'anca infantile

Roberto Cinelli

09.30 La displasia evolutiva dell'anca ed attualità diagnostiche

e terapeutiche in ortopedia pediatrica

Francesco Lotito, Rosa Dumella

10.00 Displasia dell'anca: la clinica e le indagini strumentali utili

Emilio Razzano, Nicola Vendemmia

10.30 Discussione

QUINTA SESSIONE

Presidente

Maria Laurenza

ECOGRAFIA CARDIACA

11.00 Introduzione all'Ecocardiografia

Color Doppler sul neonato

Angelo Maria Basilicata

11.30 Ecocardiografia Color Doppler

aspetti funzionali per il neonatologo e per il pediatra

Luigi Maria Pilla

ECOCARDIOGRAFIA funzionale per il neonatologo

• La pompa cardiaca e l'ecografia per la gestione emodinamica

Giovanni Di Salvo

• Il cuore "grossolanamente" normale e il sospetto di cardiopatia

Concetta Ricci

• Il dotto di Botallo

Giovanni Di Salvo

12.30

Ecografia del torace: nuove proposte diagnostiche

Vincenzo Basile

Discussione

13.00 Post-test

13.30 Pausa pranzo

SESTA SESSIONE

Esercitazioni

15.30 Esercitazioni pratiche a piccoli gruppi nel Reparto di Neonatologia Ospedale "San G. Moscati" di Aversa

TUTORS

*Maria Pia Capasso, Roberto Cinelli, Andrea Colella,
Rosa Dumella, Maria Laurenza, Delcia Ramos Taboada,
Maria Vendemmia, Nicola Vendemmia*

RELATORI E MODERATORI

CHAIRMEN AND MODERATORS

- Luisa Abbate - *Caserta*
 Immacolata Aiello - *Avellino*
 Rino Agostiniani - *Pistoia*
 Angelo E. Amato - *Aversa*
 Elena Ambrosio - *Aversa*
 Generoso Andria - *Napoli*
 Roberto Antonucci - *Cagliari*
 Jack Aranda - *New York*
 Giuseppe Attardo - *Palermo*
 Gaetano Ausanio - *Caserta*
 Sossio Barra - *Aversa*
 Vincenzo Basile - *Monopoli*
 Angelo Maria Basilicata - *Benevento*
 Giuseppe Belfiore - *Caserta*
 Elena Bernabei - *Aversa*
 Jean Louis Bertrand - *Cagliari*
 Italo Bernardo - *Caserta*
 Giacomo Biasucci - *Piacenza*
 Vita Antonia Borrelli - *Bari*
 Giuseppe Caianiello - *Napoli*
 Antonio Campa - *Napoli*
 Rosaria Cangiano - *Maddaloni*
 Andrea Cantelli - *Giugliano in C.*
 Carlo Cantelli - *Aversa*
 Luigi Cantelli - *Aversa*
 Maria Pia Capasso - *Aversa*
 Angelo Capristo - *Napoli*
 Ferdinando Caranci - *Napoli*
 Maria Teresa Carbone - *Napoli*
 Emilia Carella - *Nola*
 Antonio Carlucci - *Ascoli Piceno*
 Fiorina Casale - *Napoli*
 Giuseppe Casale - *Sessa Aurunca*
 Ettore Cataldi - *Cassino*
 Luigi Cataldi - *Roma*
 Robert Chevalier - *Charlottesville*
 Gerardo Chirichiello - *Avellino*
 Giuseppe Cinalli - *Napoli*
 Roberto Cinelli - *Vico Equense*
 Carlo Cioffi - *Aversa*
 Giuseppe Claps - *Roma*
 Andrea Colella - *Aversa*
 Giuseppe Colucci - *Ostuni*
 Vincenzo Comune - *Giugliano in C.*
 Raffaele Coppola - *Aversa*
 Eugenio Covelli - *Caserta*
 Alfio Cristaldi - *Roma*
 Renato Cutrera - *Roma*
 Bruno Dallapiccola - *Roma*
 Gaetano Danzi - *Aversa*
 Alfonso D'Apuzzo - *Gragnano*
 Giuseppe Della Corte - *Aversa*
 Mario De Curtis - *Roma*
 Margherita De Florio - *Napoli*
 Giovanni Di Salvo - *Napoli*
 Iride Dello Iacono - *Benevento*
 Aniello Della Vecchia - *Aversa*
 Giuseppe Di Mauro - *Aversa*
 Crisina Di Meo - *Sessa Aurunca*
 Maurizio Di Martino - *Napoli*
 Raffaele Domenici - *Lucca*
 Rosa Dumella - *Frattamaggiore*
 Marzia Duse - *Roma*
 Pinella Errico - *Benevento*
 Francesco Esposito - *Napoli*
 Giovanni Esposito - *Napoli*
 Eugenio Leone Faiola - *Terracina*
 Luigi Falco - *Caserta*
 Vassilios Fanos - *Cagliari*
 Italo Farnetani - *Arezzo*
 Pietro Ferrara - *Roma*
 Mario Ferraro - *Roma*
 Giovanni Fiorvante - *Napoli*
 Valerio Flacco - *Lanciano*
 Maria Franzese - *Aversa*
 Rossella Galiano - *Catanzaro*
 Paolo Giliberti - *Napoli*
 Sabrina Giovine - *S. Maria Capua Vetere*
 Roberto Goglia - *Caserta*
 Gennaro Golia - *Aversa*

RELATORI E MODERATORI**CHAIRMEN AND MODERATORS**

- Roberta Guardione - *Torino*
Gaetana Iavarone - *Aversa*
Paolo Indolfi - *Napoli*
Raffaele Iorio - *Napoli*
Maurizio Ivaldi - *Lavagna (GE)*
Maria Laurenza - *Caserta*
Dorina Lauritano - *Milano*
Concetta La Vedova - *Aversa*
Roberto Liguori - *Marcianise*
Vincenzo Liguori - *Maddaloni*
Francesco Lotito - *Novara*
Giovanni Lupoli - *Napoli*
Mariano Manzionna - *Bari*
Paolo Manzoni - *Torino*
Massimo Marletta - *Pisa*
Ciro Martiniello - *Aversa*
Gennaro Mazzei - *Aversa*
Gianni Messi - *Trieste*
Domenico Minasi - *Polistena*
Adriana Mirabelli - *Aversa*
Adriana Montano - *S. Maria Capua Vetere*
Laure Morganti - *Ascoli Piceno*
Raffaella Mormile - *Aversa*
Giuseppe Nacchia - *Aversa*
Bruno Nobili - *Napoli*
Norberto Nosari - *Nocera*
Felice Nunziata - *Solofra*
Agostina Pagliuca - *Aversa*
Pasquale Paladini - *Lecce*
Luciano Palmiero - *Marcianise*
Roberto Paludetto - *Napoli*
Franco Paravati - *Crotone*
Goffredo Parisi - *Vasto*
Giuseppe Parisi - *Ischia*
Filomena Pascarella - *Aversa*
Carmine Pecoraro - *Napoli*
Franca Piccolo - *Aversa*
Ippolito Pierucci - *Sapri*
Luigi Maria Pilla - *Benevento*
Enrico Pinella - *Benevento*
Antonio Pinto - *Napoli*
Luciano Pinto - *Napoli*
Denis Pisano - *Cagliari*
Antonello Pisanti - *Napoli*
Renato Pizzuti - *Napoli*
Alberto Podestà - *Milano*
Delcia Ramos Taboada - *Perpignan*
Maria Reina Rapuano - *Benevento*
Emilio Razzano - *Napoli*
Maria Concetta Regia Corte - *Vasto*
Vincenzo Riccardi - *Nola*
Concetta Ricci - *Napoli*
Enrico Risolo - *Ariano Irpino*
Lucio Rizzo - *Portoferraio*
Giuseppe Russo - *Napoli*
Alessandro Settimi - *Napoli*
Gioacchino Scarano - *Benevento*
Paolo Siani - *Napoli*
Michelina Sibilio - *Napoli*
Umberto Simeoni - *Marsiglia*
Carmela Sollo - *Caserta*
Marco Somaschini - *Bergamo*
Luciano Tatò - *Verona*
Achille Tolino - *Napoli*
Carmen Tomas - *S. Maria Capua Vetere*
Roberto Trunfio - *Locri*
Giuseppe Tumminelli - *Caltanissetta*
Alberto G. Ugazio - *Roma*
Massimo Ummarino - *Napoli*
Maria Vendemmia - *Caserta*
Nicola Vendemmia - *Perpignan*
Salvatore Vendemmia - *Aversa*
Gennaro Vetrano - *Benevento*
Alberto Villani - *Roma*
Antonio Vitale - *Avellino*
Renato Vitiello - *Torre Annunziata*
Piero Ugo Zucchinetti - *Genova*



RELAZIONI

PRIMA SESSIONE

venerdì 26 novembre 2010

Presidenti: Marzia Duse, Roberto Paludetto, Luciano Tatò
Moderatori: Iride Dello Iacono, Gennaro Golia, Paolo Siani



Congresso Nazionale SIN – Bari 2010

LA PEDIATRIA OSPEDALIERA ED IL SUO FUTURO

A. Ugazio

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù Roma
Presidente Società Italiana di Pediatria

Il miglioramento continuo dei contenuti scientifici e tecnologici e delle modalità di assistenza Pediatrica rendono già oggi il ricovero ospedaliero uno strumento di altissimo livello qualitativo da riservare sempre più ai pazienti con malattie complesse acute e croniche. Malattie croniche acute sono certamente i politraumatismi (incidenti stradali!) che rimangono a tutt'oggi la prima causa di mortalità sopra i 5 anni di vita e la terza al di sotto dei 5 anni. La necessità di terapia intensiva Pediatrica è quindi enorme e non più procrastinabile, ma dimensioni ancora più grandi e crescenti ha il problema delle malattie croniche complesse: diventano oggi adulti bambini che non sopravvivevano oltre i primi mesi o, al più, i primi anni di vita, cresce il numero dei nati fortemente pretermine con problemi complessi, dai più ai meno rilevanti e si fa sempre più pressante la necessità di assistenza riabilitativa per i bambini con disabilità e handicap. Il futuro della Pediatria Ospedaliera è già cominciato: grandi unità Pediatriche in grado di fornire una assistenza multispecialistica integrata. Diventa se possibile ancora più importante il ruolo in questa équipe del Pediatra Generalista con il ruolo di Coordinatore e di "Case Manager" all'Europea.

MALATTIE RARE: UN APPROCCIO INTEGRATO

B. Dallapiccola

Ospedale Bambino Gesù, IRCCS, Roma

Le malattie rare (MR) sono quelle condizioni che hanno nella popolazione una frequenza inferiore a 1:2000. Oltre il 70% di esse interessano l'età pediatrica e oltre 80% hanno una base genetica. L'approccio a queste malattie, spesso multisistemiche, è, per definizione, integrato. Esso prevede: 1. la diagnosi clinica, strumentale e di laboratorio; 2. la ricerca, che è finalizzata a definirne la nosologia e basi biologiche, in funzione diagnostica e terapeutica, anche al fine di sviluppare linee-guida per la presa in carico dei pazienti; 3. l'informazione, per aumentare nei pazienti, nelle loro famiglie e in tutti gli attori che gravitano attorno al mondo delle MR, le conoscenze, con l'obiettivo di incidere sulla qualità della loro vita e fornire risposte più appropriate; 4. la formazione rivolta ai medici, agli operatori sanitari e alle famiglie. Questo approccio integrato si avvale, tra l'altro, della collaborazione delle famiglie e di strumenti informatici validati (ad es. www.orphanet) utili a raggiungere gli obiettivi sopraesposti e a trovare risposte a molte priorità, compresa la conoscenza dell'epidemiologia di queste malattie; il riconoscimento della loro specificità; la disponibilità di accesso ai test genetici; il miglioramento dell'accesso alle terapie; il potenziamento dello sviluppo di farmaci orfani; la capacità di rispondere agli specifici bisogni delle persone affette; la promozione della ricerca; lo sviluppo del piano nazionale delle MR e di partnership nel Paese e in Europa.

UN SINDACATO PER I PEDIATRI OSPEDALIERI

D. Minasi

U.O.C. Pediatria-Polistena, ASP di Reggio Calabria

Le annose problematiche che da molto tempo caratterizzano il lavoro del pediatra ospedaliero non hanno avuto in questi anni alcuna risposta dagli organi istituzionali. Si inseriscono purtroppo in una congiuntura politica ed economica nella quale il problema della spesa sanitaria rappresenta una fonte di grave preoccupazione sia a livello regionale che centrale ed in cui, sempre più forti ed indiscutibili, si rendono evidenti preoccupanti segnali di ridimensionamento dell'assistenza ospedaliera. Da più parti infatti si sostiene che per contenere i costi elevati del nostro SSN siano necessari provvedimenti non più procrastinabili come la drastica riduzione del numero dei posti letto, la chiusura o la riconversione dei piccoli ospedali, l'incremento delle risorse economiche destinate all'assistenza territoriale. In questo contesto la pediatria ospedaliera è tra le specialità maggiormente a rischio di un ridimensionamento che oggi non appare solo di tipo quantitativo. Se consideriamo infatti

- che ai progressi della pediatria, che hanno trasformato malattie acutamente mortali in malattie croniche che richiedono oggi il ricorso ininterrotto ad una assistenza sempre più complessa, il nostro sistema sanitario, ancora oggi organizzato per fare fronte a malattie acute e semplici, non ha saputo dare nel tempo risposte adeguate e convincenti;

- che fino ad oggi diversi fattori come ad esempio l'assenza negli odierni sistemi di accreditamento di criteri e standard dedicati alle cure pediatriche o la scarsa disponibilità delle aziende sanitarie a realizzare servizi pediatrici in linea con le raccomandazioni previste in tal senso dagli organismi internazionali, legata spesso alla convinzione che i costi sostenuti per erogare l'assistenza pediatrica siano superiori rispetto alla remunerazione, hanno ostacolato lo sviluppo su scala nazionale e regionale di nuove strategie assistenziali dedicate all'assistenza pediatrica,

- che l'attuale modello di assistenza dell'età evolutiva, basato sulla doppia offerta di specialisti (pediatra di famiglia e pediatra ospedaliero), rischia di andare in crisi nei prossimi anni non solo per carenza di specialisti in pediatria ma anche, e soprattutto, per la costante difficoltà di garantire una efficace ed efficiente integrazione fra le due componenti;

- che in una società come quella attuale, in cui l'età media di sopravvivenza continua ad aumentare e le risorse economiche vengono sempre più indirizzate al sostegno della cronicità e della disabilità proprie delle età più avanzate, sarà sempre più difficile reperire fondi per l'assistenza pediatrica ospedaliera, appare del tutto evidente come la necessità di adottare provvedimenti di riorganizzazione delle cure pediatriche ospedaliere rappresenti oggi un problema la cui soluzione non è più ulteriormente differibile. E' tuttavia altrettanto indiscutibile che qualsiasi proposta di riorganizzazione dell'assistenza pediatrica ospedaliera nel nostro paese, che non potrà prescindere da un'attenta analisi delle diversità regionali esistenti e dall'elaborazione di un modello di riforma strutturato in modo da garantire, pur con eventuali differenti applicazioni a livello regionale, cure omogenee su tutto il territorio nazionale e supportato da adeguate valutazioni socio-economiche di fattibilità, non potrà e non dovrà, in ogni caso, essere demandata solo ed esclusivamente ai decisori istituzionali o alle società scientifiche del settore ma, al contrario, dovrà essere la conseguenza di una indispensabile integrazione sinergica tra questi soggetti ed eventuali associazioni di categoria, anche con connotazioni sindacali, che siano in grado di elaborare nuovi modelli organizzativi concretamente attuabili nella nostra realtà nazionale. Ed proprio in questa prospettiva che si inserisce la costituzione di una nuova organizzazione sindacale di categoria, l'Associazione Pediatri Ospedalieri Italiani (ASPOI). L'ASPOI intende rappresentare sindacalmente i medici pediatri che operano in strutture sanitarie pubbliche, private accreditate e universitarie a favore del neonato, del bambino e dell'adolescente, in servizio ed in quiescenza, qualunque sia la natura del rapporto ed il datore di lavoro a vantaggio del quale svolgono attività professionale. Le finalità dell'associazione sono quelle di promuovere ogni iniziativa e azione sindacale idonea a valorizzare e tutelare la professionalità tutti i medici pediatri

che operano in queste strutture e di fornire assistenza agli associati in controversie insorte nell'ambito dell'esercizio della professione. Anche il contributo ad iniziative volte al miglioramento continuo della qualità delle prestazioni pediatriche ospedaliere nelle strutture sanitarie pubbliche e private accreditate, lo sviluppo di opportuni programmi per stimolare e verificare che le prestazioni erogate da e per conto del SSN siano qualificate, efficaci, appropriate e rispettose della dignità del neonato, del bambino e dell'adolescente ammalato, ed il sostegno alla formazione professionale dei propri iscritti costituiscono obiettivi altrettanto importanti per l'associazione. Possono essere iscritti all'ASPOI tutti i medici pediatri che operano in rapporto di dipendenza o di collaborazione coordinata e continuativa ancorché in rapporto giuridico di natura convenzionale in strutture sanitarie pubbliche, private accreditate e universitarie a favore del neonato, del bambino e dell'adolescente che ne facciano domanda e ne accettino le norme statutarie ed i medici pediatri con pregresso rapporto di dipendenza.

IL RUOLO DEL MONTELUKAST NELLA TERAPIA DELL'ASMA

R. Cutrera

Unità Operativa Complessa di Broncopneumologia Pediatrica
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù Roma

Nel corso della relazione verranno presentati i dati di prevalenza dell'asma e del respiro sibilante in età pediatrica in Italia e nella Regione Lazio. Verranno presentate le differenze significative nella diagnosi e nella terapia per le varie classi di età pediatriche (lattante, pre scolare, scolare e adolescente).

In particolare verranno presi in esame le difficoltà di inserire criteri classificativi e di controllo dell'asma propri dell'età adulta. Saranno illustrati i principali algoritmi terapeutici propri dell'età pediatrica, in particolare sull'utilizzo degli antileucotrieni.

LA GESTIONE OSPEDALIERA DEL NEONATO CON MALFORMAZIONI E/O MALATTIE METABOLICHE

M. Somaschini

Unità di Genomica delle Patologie Umane, Istituto Scientifico San Raffaele, Milano

Le malformazioni congenite e le malattie metaboliche fanno parte del vasto capitolo dei difetti congeniti ed occupano un posto di rilievo nell'ambito delle malattie in epoca neonatale, con problematiche di tipo medico e sociale.

Malformazioni congenite

In base ai dati dell'EUROCAT (European Surveillance of Congenital Anomalies) nel periodo 2003-2007 su un totale di 1.5 milioni di nati/anno in 22 paesi europei la prevalenza di malformazioni maggiori è stata del 23.9 per 1000 nati. Di questi l'80% sono nati vivi ed il 2,5% dei nati vivi è deceduto nella prima settimana. Il 2% erano nati morti o deceduti nel periodo fetale. Nel 17,6% è stata effettuata un'interruzione della gravidanza in seguito a diagnosi prenatale. Il sottogruppo più numeroso delle malformazioni era costituito dalle cardiopatie congenite (6,5 per mille), seguito dalle malformazioni degli arti (3,8 per mille), del sistema urinario (3,1 per mille) e del sistema nervoso (2,3 per mille). Il 20 - 30% dei decessi nel periodo neonatale è dovuto ad anomalie congenite. La diagnosi di malformazione congenita è talvolta complessa e difficoltosa ed anche in caso di approccio completo ed esaustivo una percentuale che va dal 30 al 60% dei bambini con malformazione non riceve una diagnosi specifica. Bisogna premettere che la maggior parte delle malformazioni appartiene al gruppo delle malattie rare con tutte le difficoltà ad esse conseguenti. Molte malformazioni sono dovute all'interazione tra fattori genetici ed ambientali, ma in oltre la metà dei casi l'etiologia rimane sconosciuta. Le anomalie congenite si possono distinguere in malformazioni maggiori, minori e varianti dello sviluppo. Le malformazioni maggiori sono anomalie strutturali che hanno effetti significativi sulla funzione o sulla accettabilità sociale (es. difetto interventricolare, palatoschisi). Le malformazioni minori sono anomalie strutturali con effetti funzionali minimi ma che possono avere un impatto estetico (es. peduncoli preauricolari). Le varianti dello sviluppo hanno invece un impatto minimo dal punto di vista funzionale o estetico (es. clinodattilia del 5° dito).

Il percorso diagnostico inizia con l'anamnesi che deve comprendere la storia prenatale (età materna, parità, salute materna, insorgenza e qualità dei movimenti fetali, complicazioni della gravidanza, infezioni virali e parassitarie, esposizione a teratogeni come alcool, tabacco, droghe o farmaci, supplementazione con folati), perinatale (durata della gravidanza, assunzione di farmaci, presentazione e modalità del parto, complicanze e condizioni del neonato alla nascita, descrizione della placenta, peso alla nascita, decorso neonatale) e familiare (estesa a nonni, zii, cugini per quanto riguarda ritardo mentale e malformazioni, morti neonatali e fetali, consanguineità, etnia, esecuzione di test genetici).

L'esame clinico deve essere molto accurato nella valutazione di malformazioni maggiori e minori ed essere accompagnato da documentazione iconografica per documentare i cambiamenti nel tempo e per eventuali confronti o consulti. Componenti essenziali dell'esame clinico sono i parametri di crescita con i percentili, la valutazione di proporzionalità e simmetria, misure specifiche dei segmenti ossei se necessario, l'aspetto generale comprendente tono muscolare, postura, qualità dei movimenti, colorito cutaneo e l'esame dettagliato di organi ed apparati (cute, capo, facies, collo, torace, addome, genitali, estremità, mani e piedi, obiettività neurologica). L'anamnesi e l'esame fisico consentiranno una prima impressione clinica e una diagnosi differenziale, guidando la scelta dei primi esami ed orientando verso una malformazione isolata o verso malformazioni multiple. Se sono presenti anomalie multiple è importante capire se esistono relazioni tra loro (sequenza-associazione-sindrome). In caso di sindrome si cercherà di formulare un'ipotesi diagnostica, che dovrà essere confermata con opportuni esami o con la concordanza di osservatori esperti. Il processo diagnostico in caso di sindrome si avvale di 2 strategie fondamentali: la strategia gestaltica che si basa sulla capacità di ognuno di noi di riconoscere le forme

e ricondurle ad un unico archetipo, sulla base della memoria visiva, dell'esperienza e della conoscenza della variabilità fenotipica delle sindromi. Oppure la strategia analitica, che si basa sulla raccolta attenta di segni clinici e sulla costruzione di una lista di sindromi in cui tali sintomi compaiono, per stabilire se si adatta al paziente in questione. Tale ricerca può essere effettuata tradizionalmente (Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation) o tramite database computerizzati (Possum, London Medical Database, Orphanet...). Si potrà quindi organizzare un primo programma per la gestione clinica del bambino e per il counseling familiare, che potrà essere modificato nel tempo sulla base di nuove informazioni. E' consigliabile effettuare esami in modo mirato, che orienteranno poi verso altri esami sempre più specifici; gli accertamenti maggiormente utilizzati comprendono tecniche di immagine, analisi cromosomiche, test metabolici. L'analisi cromosomica va richiesta in caso di un neonato che presenti 2 o più malformazioni, oppure in caso di malformazione singola o più malformazioni minori ma basso peso per l'età gestazionale, o ancora in caso di malformazione singola associata a malformazioni minori multiple. In casi selezionati il bandeggio ad alta risoluzione o la FISH (ibridazione in situ con rilevazione in fluorescenza) possono essere indicati per rilevare anomalie strutturali sub-microscopiche o microdelezioni (come nella S. di Di George o di Williams). Test biochimici, metabolici o molecolari possono essere indicati in circostanze specifiche, ad esempio ambiguità genitale, ipotonia, letargia, acidosi metabolica, iperammoniemia, ipoglicemia. La consulenza familiare deve procedere per gradi, essere supportiva, rispettosa della famiglia, sensibile alle differenze etniche e culturali; deve avvenire in sedi tranquille e con la dovuta privacy, con la presenza di membri aggiuntivi della famiglia se richiesto dagli interessati. Deve inoltre riportare i fatti clinici, le considerazioni diagnostiche, i meccanismi e le cause, una prognosi realistica, un cauto ottimismo quando appropriato, il piano terapeutico e le priorità, il rischio di ricorrenza nelle gravidanze successive e le opzioni possibili; va considerata l'assistenza alla famiglia ed un supporto psico-sociale se necessario. Le argomentazioni discusse con la famiglia devono essere riportate nella documentazione clinica, insieme alle considerazioni diagnostiche ed al piano gestionale.

Spesso il trascorrere del tempo chiarisce l'entità e il significato di molti segni e consente di evidenziare segni e sintomi non presenti in fase precoce; alcune malattie vengono infatti riconosciute nel corso dei mesi o degli anni. Il follow up diventa quindi un passo fondamentale per la conoscenza della storia naturale della malattia, ed offre la possibilità di anticipare problemi che possono comparire tardivamente. La cura nel tempo del bambino con malformazione deve essere coordinata dal pediatra di famiglia, ricorrendo all'ospedale quando indicato, con l'intervento di specialisti del centro terziario nei casi a maggior complessità.

Malattie metaboliche

Le malattie metaboliche sono difetti geneticamente determinati della sintesi di alcune proteine con attività enzimatica o di trasporto, in alcuni casi associate alle malformazioni. Anche in questo caso il compito principale del pediatra ospedaliero del centro di primo livello è quello di sospettare ed identificare i bambini e soprattutto i neonati a maggior rischio, mentre la gestione specifica ed il follow up saranno appannaggio dei centri di riferimento. Lo screening neonatale consente la diagnosi precoce ed il trattamento di alcune malattie metaboliche gravi e debilitanti, il cui numero è oggi significativamente aumentato grazie allo screening allargato mediante tandem mass spectrometry.

Per la gestione del neonato con malattia metabolica valgono in linea di massima le considerazioni viste in precedenza: riguardo all'anamnesi devono metterci in guardia la consanguineità, il decesso inspiegabile o una malattia simile in un fratello. Lo spettro delle possibili malattie è molto vasto come pure i possibili scenari a seconda del periodo di presentazione: alcune malattie possono infatti manifestarsi e causare complicanze durante la gravidanza, altre si manifestano alla nascita in modo iperacuto, con esito letale, oppure con una progressione più lenta che consente il raggiungimento dell'età adulta. La maggior parte dei bambini con malattia metabolica nascono a termine in buone condizioni cliniche e successivamente presentano segni che non sono patognomonic, bensì aspecifici come apnee, ipotonia, inappetenza,

vomito. Una caratteristica comune è il rapido deterioramento delle condizioni generali che solitamente indirizza verso una diagnosi iniziale di sepsi. In tali casi il continuo peggioramento clinico nonostante la terapia antibiotica e l'esito normale dei più comuni esami ematochimici deve indirizzare al sospetto di malattia metabolica. A volte sono presenti dimorfismi che a occhi esperti possono richiamare alcune sindromi.

Clinicamente si possono distinguere 3 tipi principali di manifestazioni: 1) distress metabolico con segni di intossicazione acuta caratterizzati da vomito, letargia, coma, disfunzione epatica per accumulo di composti tossici a monte del blocco enzimatico. Questo quadro clinico è evocativo di alcune aminoacidopatie come la tirosinemia, la galattosemia, la leucinosi, le organicoacidurie, i difetti del ciclo dell'urea. Le principali alterazioni biochimiche sono rappresentate da acidosi, chetosi, iperammoniemia, ipoglicemia. 2) malattie da deficit energetico sostenute da errori congeniti del metabolismo intermedio in cui i sintomi sono causati almeno in parte da un deficit nella produzione di energia, per via di un difetto metabolico localizzato a livello epatico, cardiaco, muscolare o cerebrale. Questo gruppo comprende i difetti della beta-ossidazione degli acidi grassi e altri difetti mitocondriali, ed i difetti del metabolismo del glicogeno. I sintomi derivano dal deficit di produzione di energia o dall'accumulo di metaboliti tossici e consistono in ipotonia, miopatia o cardiomiopatia, arresto cardiaco, deterioramento neurologico progressivo, eventuali dimorfismi. In caso di morte improvvisa o inaspettata del neonato nei primi giorni vanno sempre indagate eventuali cause legate all'ossidazione degli acidi grassi. 3) malattie con sintomi lentamente ingravescenti che generalmente non richiedono interventi in epoca neonatale. Si tratta delle malattie lisosomiali e perossisomiali, come la S. di Smith-Lemli-Opitz. .

I neonati che presentano un aggravamento clinico progressivo e inspiegabile devono essere sottoposti a indagini metaboliche di base iniziando con glicemia, equilibrio acido base, lattato, ammoniemia e sulle urine esame completo, multistick, (per la ricerca del glucosio), clini test. Esami di secondo livello sono l'aminoacidogramma plasmatico ed urinario ed eventuale ricerca degli acidi organici nelle urine. In caso di positività di questi esami ed all'orientamento clinico la ricerca diagnostica potrà essere approfondita con esami più specifici, con prelievi bioptici per la ricerca di dosaggi enzimatici e di metaboliti su fibroblasti o epatociti o con analisi molecolari in alcuni casi.

A livello di organo si possono identificare alcune condizioni a maggior rischio di malattie metaboliche: malattie acute del fegato, disturbi dell'equilibrio acido-base, disturbi cardiaci, interessamento neurologico, ipoglicemia. Le malattie acute epatiche si manifestano con anoressia, vomito, ittero, diatesi emorragica, sepsi, epatomegalia e la diagnosi differenziale comprende galattosemia, fruttosemia, tirosinemia, emocromatosi neonatale, acidosi lattica congenita.

I disturbi dell'equilibrio acido-base esordiscono con tachipnea, apnea, con RX torace ed ECG normali. Si evidenzia un'acidosi metabolica con acidemia organica, acidosi lattica ed alcalosi respiratoria. Tra gli esami di primo livello troveremo sovente aumento dell'ammoniemia, poiché a questo gruppo appartengono i disturbi del ciclo dell'urea, mentre l'alcalosi respiratoria è presente nelle acidemie organiche.

Sovente le malattie metaboliche si presentano con un deterioramento neurologico: letargia, difficoltà nell'alimentazione, irritabilità, ipo-ipertonia, convulsioni, apnea centrale. La diagnosi differenziale comprende le acidemie organiche, iperammoniemia, acidosi lattica, disturbi dell'ossidazione degli acidi grassi, malattie perossisomiali.

Il consulto con specialisti, in modo particolare di genetisti, potrà essere di grande utilità e non appena si giunge ad una definizione diagnostica sarà possibile impostare il counseling famigliare. Per quanto riguarda il trattamento, come per il processo diagnostico è richiesto solitamente l'intervento coordinato di specialisti di diversi settori. Di fronte ad un neonato che presenta un deterioramento clinico acuto ci si trova a dover iniziare un trattamento di supporto prima che la diagnosi specifica sia stabilita.

Le misure generali di supporto comprendono l'eventuale assistenza ventilatoria in caso di insufficienza respiratoria, la correzione graduale dell'acidosi, dell'ipoglicemia e delle diselettrolitemie, la correzione della disidratazione, il mantenimento della diuresi eventualmente con l'utilizzo di diuretici. Va interrotta

la somministrazione di nutrienti potenzialmente tossici come le proteine o il galattosio, assicurando al contempo un fabbisogno calorico elevato (90-100 cal/kg/die) mediante infusione endovenosa di glucidi e lipidi; in questi casi è indicato il posizionamento di un catetere venoso centrale per la somministrazione di nutrizione parenterale. Bisognerà poi prevenire e trattare un eventuale stato infettivo, l'ipotermia, le convulsioni. Trattamenti più specifici potranno essere somministrati dopo aver formulato una diagnosi. Le misure antidismetaboliche prevedono la rimozione di metaboliti tossici con metodi come l'emodialisi, la dialisi peritoneale, l'emofiltrazione e l'emodiafiltrazione, indicate soprattutto in caso di iperammoniemia marcata o acidosi metabolica accentuata.

La supplementazione con arginina è utile in caso di iperammoniemia per stimolare l'escrezione azotata. La somministrazione di carnitina è efficace nelle acidemie organiche, nei deficit della beta-ossidazione e nei difetti della catena respiratoria in quanto permette lo smaltimento e il trasporto degli esteri tossici accumulatisi nei mitocondri.

Utile la supplementazione con polivitaminici, poichè esistono alcune forme di acidemie organiche (propionica e metilmalonica) vitamino-sensibili con possibilità quindi di aumentare l'attività enzimatica residua.

In caso di iperammoniemia elevata (ammonio superiore a 300-500 micromoli/L) con sospetta alterazione del ciclo dell'urea andranno considerate le tecniche di dialisi o emofiltrazione. Nelle malattie da deficit energetico vanno effettuate infusione di glucosio ev, quindi somministrazione di pasti frequenti con controllo del profilo glicemico se sospetta glicogenosi o iperinsulinismo.

In caso di decesso improvviso di un neonato con incerta interpretazione diagnostica è necessario conservare campioni di materiale biologico che consentano una diagnosi post-mortem, per stabilire la causa di morte e fornire una consulenza genetica ai genitori in vista di future gravidanze. Va prelevato un campione di sangue da suddividere in una provetta con EDTA (per ottenere plasma), una provetta senza anticoagulante (per ottenere siero) ed una con eparina. Le provette vanno centrifugate subito ed il siero e plasma ottenuti congelati a -20°C. Va raccolto anche un campione di urine anch'esso da congelare. Vanno poi raccolti 2-3 cartoncini per lo screening neonatale (test di Guthrie) da conservare in frigorifero.

Va quindi effettuata una biopsia cutanea tramite apposito punch o con bisturi, da conservarsi a temperatura ambiente o in frigorifero per 1-2 giorni in soluzione fisiologica, per analisi di citogenetica. In caso di autopsia vanno conservati campioni di muscolo e fegato.

La diagnosi e la gestione di un neonato con malformazioni e/o malattie metaboliche può essere complessa e richiede generalmente un intervento multidisciplinare. In caso di diagnosi prenatale è opportuno che il bambino con anomalie congenite nasca nel centro di riferimento, che potrà in tal modo organizzare nel modo più appropriato la gestione clinica e/o chirurgica del caso. Se, come più spesso accade, il bambino nasce nell'ospedale di primo livello, a questo compete l'identificazione della patologia malformativa ed il sospetto o la diagnosi di quella metabolica, con un eventuale intervento precoce per la stabilizzazione clinica in base alle possibilità del centro, mentre la gestione specifica richiede il trasferimento in centri di III livello o di riferimento per le specifiche patologie. A tale riguardo è necessaria la collaborazione tra i centri di riferimento e quelli periferici attraverso linee guida condivise (modello hub and spoke). Attualmente per molte malattie metaboliche la prognosi riguardo alla sopravvivenza ed agli esiti neurologici rimane riservata, nonostante una terapia appropriata e aggressiva. È possibile che tale prognosi possa migliorare in futuro attraverso una diagnosi presintomatica (diagnosi prenatale o screening neonatale allargato), l'identificazione di geni e di altri fattori che hanno impatto sul fenotipo e sulla risposta al trattamento, e lo sviluppo di nuovi approcci terapeutici.

IL RUOLO DEL RADIOLOGO NELLA DIAGNOSI DELLE MALFORMAZIONI CARDIACHE CONGENITE

J.L. Bertrand

Primario di Radiologia e Iconografia Medica,
Centro Ospedaliero Saint Jean Perpignan, Francia

Durante gli anni la diagnosi delle anomalie cardiache cardiovascolari congenite ha riposato sulla radiografia standard, il cateterismo cardiaco e l'angiografia.

Fin dagli anni 1970 l'iconografia cardiaca non invasiva ha fatto dei progressi spettacolari; l'ecocardiografia ha ridotto sensibilmente il ricorso al cateterismo cardiaco.

Gli anni 1980, hanno visto apparire l'iconografia in tagli quali la T.A.C. e l'IRM.

Oggi, l'ecocardiografia resta e resterà sempre l'esame di prima scelta dopo la diagnostica clinica; il radiologo, mette a disposizione del clinico, un'iconografia T.A.C. e IRM, insostituibile nella diagnosi delle malformazioni cardiovascolari congenite.

Le indicazioni di IRM sono molto chiare oggi, perfettamente complementari all'ecocardio e permettono oramai di soprassedere all'angiografia: si tratta soprattutto dello studio dei grossi vasi, particolarmente per la coartazione aortica e le anomalie degli archi aortici e del ritorno venoso.

L'IRM è anche utile nella diagnosi delle forme complesse nel post-operatorio per i montaggi chirurgici specifici.

L'angio IRM, le sequenze cine IRM, le cartografie di flusso in IRM ci portano tutte le informazioni utili al trattamento adeguato di queste malformazioni.

L'IRM in utero è oggi molto utilizzata in supplemento dell'ecocardiografia.

Più recentemente, la T.A.C. elicoidale multi barretta, con suoi sistemi efficaci di riduzione di dosi e la sua acquisizione volumetrica veloce, ottiene delle immagini 3D analoghe alla visione operatoria del chirurgo. Questo ultimo potrà così preparare il suo intervento su un'iconografia virtuale, disponendo di tutti gli elementi anatomici, morfologici e la misura esatta degli elementi nello spazio.

L'avvenire è ancora molto promettente, le tecniche meno invasive di radiologia interventistica cardiovascolare si sviluppano sempre più grazie ai progressi incessanti dell'industria, che offre materiali sempre più ad alto rendimento.

Tutto sommato, come negli altri numerosi campi, la radiologia è certamente la specialità che ha ottenuto una grande evoluzione negli ultimi quattro decenni, tutto per salvaguardare il grande bene dei bambini che ci vengono affidati.

IL TRATTAMENTO CHIRURGICO DELLE CARDIOPATIE CONGENITE

G. Caianiello, G. Pelella, G. Farina, F. Blasi

Cardiochirurgia Pediatrica Ospedale Monaldi, Napoli

La causa più frequente di cardiopatia nei bambini è la presenza di un difetto cardiaco congenito.

Il trattamento di scelta è la correzione chirurgica. Ma quando e quale chirurgia? In emergenza o urgenza dopo stabilizzazione clinica nei neonati con cardiopatie severe. In elezione nei bambini clinicamente stabili. Oggi il 75% della cardiocirurgia pediatrica radicale avviene nel primo anno di età ed il 20-30% nel primo mese di vita, in quanto i migliori risultati si ottengono anticipando il momento chirurgico, prima che l'anomala circolazione determini danni al cuore ed agli altri organi.

La mortalità ospedaliera è circa 5% ma varia da 0 al 30% ed i pazienti operati evidenziano durante l'accrescimento vari gradi di ritardo psico-motorio strettamente collegato all'importanza della procedura adottata.

Attualmente sono possibili interventi palliativi e correttivi sicuri in epoca neonatale ed in piccoli per età gestazionale (< 2.0 kg). La mortalità neonatale per cardiopatia è ridotta grazie allo sviluppo di biotecnologie, adeguata preparazione di base, collaborazione tra centri di prima diagnosi e terziari di cura, pronto intervento del trasporto neonatale, maggiori conoscenze sulla fisiopatologia della circolazione extracorporea e dell'assistenza perioperatoria.

Le cardiopatie congenite sono più di 200 raggruppabili in malformazioni dei setti, delle valvole, delle uscite ed entrate ventricolari ed atriali, malformazioni della ultrastruttura miocardica e della sua conduzione elettrica. Possono presentarsi come difetti singoli o variamente associati in modo tanto complesso da configurare quadri sindromici difficili da trattare.

Il trattamento può essere medico, chirurgico, di emodinamica interventistica ed ibrido.

La chirurgia può essere correttiva o palliativa, alcune cardiopatie complesse richiedono stadiazioni o procedure ausiliarie di emodinamica interventistica ma l'indicazione al trapianto cardiaco o cardiopolmonare è sempre più rara.

Lo studio del passato ha evidenziato risultati soddisfacenti per ricostruzione del setto interatriale ed interventricolare, risultati incerti per interventi neonatali ed era sempre una chirurgia aggressiva e spesso invalidante con dichiarazioni frequenti di in operabilità.

Ha rivelato l'estrema variabilità terminologica nelle diagnosi, l'eterogeneità delle proposte chirurgiche, il consenso informato approssimativo, la non uniformità delle strategie adottate, l'impossibilità di dialogo tra i centri. Lo sforzo attuale è la creazione di un data-base internazionale e un confronto continuo tra le varie cardiocirurgie, al fine garantire ai pazienti la sopravvivenza, garantire i risultati a distanza, offrire una qualità di vita accettabile.

Il progetto Aristotele parte dal presupposto che quando non esiste una risposta scientifica l'opinione della maggioranza, fondata su risultati immediati ed a distanza verificabili, ha valore di verità.

Ciò impone di uniformare la terminologia, creare registri internazionali, stratificare il rischio chirurgico con modelli riconosciuti, accettare la sorveglianza degli organi responsabili, promuovere le nuove strategie mediante aggiornamento professionale continuo, curiosità ed adozione delle nuove tecnologie ed infine sorvegliare la performance del centro e dell'operatore.

La nuova mentalità chirurgica accetta la mini invasività, il rispetto delle strutture non coinvolte nell'anomalia, adotta strategie che rispettano i criteri estetici e permettano la riduzione in numero e durata delle ospedalizzazioni stabilisce terapie specifiche per il singolo paziente, non si fida di classificazioni ed affronta serenamente il trattamento neonatale e ripartivo precoce.

La qualità del centro viene valutata sulla sua capacità di affrontare le cardiopatie complesse, per le quali le proposte strategiche si avvalgono della perizia chirurgica e della disponibilità a collaborare strettamente con i cardiologi interventisti.

Per concludere il trend nel management chirurgico delle cardiopatie congenite era per il passato

l'approccio a stadi con enfasi sulla risoluzione dei sintomi, oggi è la correzione precoce con enfasi sulla restaurazione della fisiologia normale, garantendo in ogni intervento una protezione ottimale degli organi vitali mediante una circolazione extracorporea normotermia ed una migliore protezione miocardica con cardioplegia ematica calda. Coprotagonista in questo progetto è l'emodinamica interventistica che può essere ausiliaria alla chirurgia stabilizzando le condizioni cliniche preoperatorie, evitando palli azioni neonatali, trattando lesioni a carico dei rami polmonari distali, o durante le procedure ibride evitando o riducendo i tempi di CEC. E rendendo possibile il trattamento anche di neonati di 1 kg di peso corporeo.

UTILITA' DEL TRATTAMENTO ODONTOIATRICO NEL PAZIENTE SPECIAL NEEDS

D. Lauritano¹, I. Farnetani, S. Vendemmia², E. Bricchi¹, M. Baldoni¹

¹Clinica Odontoiatrica Università degli Studi di Milano-Bicocca

²Presidente SIPO

La Clinica Odontoiatrica ha partecipato alla XXVI edizione dei Giochi Nazionali Estivi di Special Olympics Italia, la più importante manifestazione sportiva dedicata alle persone con disabilità intellettiva svolta a Monza del 28 giugno al 4 luglio 2010, effettuando screenings odontoiatrici negli atleti partecipanti alle Olimpiadi.

L'obiettivo di ogni intervento medico è quello di sfruttare al massimo le possibilità che hanno i pazienti diversamente abili o con malattie croniche o di lunga durata, perché tali situazioni non devono costituire un ostacolo allo sviluppo della persona o una limitazione a entrare in relazione con gli altri, l'ambiente e la società in genere. Tali pazienti hanno necessità di prestazioni diverse dagli altri. Per la cura odontoiatrica, ma il concetto è valido per ogni tipo di intervento sanitario, è necessario motivare il paziente e la sua famiglia attraverso un idoneo approccio psicologico. È necessario spiegare e parlare in modo lento e si deve prevedere un maggior numero di sedute e ognuna con una durata maggiore della media proprio perché i pazienti con bisogni speciali collaborano meno. La difficoltà legata a questo aspetto è nettamente superiore alle problematiche legate alle particolari condizioni presenti nel cavo orale come per esempio una eccessiva salivazione.

I vantaggi del trattamento odontoiatrico

Negli ultimi anni si è assistito a un progressivo aumento delle richieste di trattamento odontoiatrico ambulatoriale con bisogni speciali. Attualmente le condizioni di salute del cavo orale sono migliorate anche nei pazienti con bisogni speciali, in virtù della diffusione della prevenzione e della maggiore attenzione alle problematiche odontoiatriche.

La cura del cavo orale è importante per ogni paziente perché determina un miglioramento delle condizioni fisiche generali dell'organismo, permette una migliore alimentazione, pertanto un nutrimento idoneo e appropriato, associato a una efficace masticazione, che aumenta la digeribilità dei cibi. Favorisce la relazione con gli altri perché garantisce una migliore estetica del volto e previene i fenomeni di alitosi che possono costituire un limite alle relazioni interpersonali. Il miglioramento dell'aspetto che facilita l'accettazione del paziente da parte degli altri e perciò un guadagno dell'autostima.

Se questi concetti sono validi per tutti lo sono ancora di più per i soggetti con bisogni speciali, sia perché la salute del cavo orale influisce ancora di più sulle condizioni generali del soggetto, sia perché devono ricercare le condizioni ottimali di salute di ogni distretto dell'organismo per sfruttare al massimo le potenzialità del soggetto diversamente abile.

In particolare gli interventi a favore di bambini e adolescenti offrono l'ulteriore vantaggio di permettere loro di sfruttare al massimo le possibilità psicofisiche in modo da poter avere offrire tutte le opportunità disponibili utili per la crescita e la formazione della persona.

Un limite al trattamento odontoiatrico del paziente con bisogni speciali, è costituito dalla particolare situazione familiare del paziente, che vivono una situazione di stress emotivo, associato talvolta a un vissuto di malattia particolarmente impegnativo, per cui si tende a occuparsi più della malattia di base che dell'eventuale trattamento odontoiatrico.

Le cure da eseguire

Più i pazienti special needs ottengono risposte ai loro bisogni, maggiori saranno le possibilità di sfruttare le loro capacità. Per ottenere questo tutti gli operatori che si occupano della salute del soggetto devono unirsi per realizzare una sinergia al fine di cooperare per la promozione della salute del soggetto.

Gli odontoiatri e gli igienisti dentali che curano pazienti con bisogni speciali, devono essere dotati di abilità tecnica e attitudine allo studio psicologico del paziente.

La programmazione di un piano terapeutico nei pazienti pediatrici diversamente abili, parzialmente o totalmente collaboranti, deve mirare al ripristino di un cavo orale stabile ed adeguato ai processi funzionali. La prevenzione della malattia parodontale rappresenta una delle priorità per l'equipe odontoiatrica.

La cura del cavo orale si attua con l'intervento di vari professionisti e molteplici trattamenti. In particolare correzione, attraverso l'ortodonzia di malocclusioni o di altre malformazioni delle arcate dentarie, permette di ottenere migliori prestazioni sportive, in quanto le arcate dentarie fanno parte del cingolo posturale. La perfetta simmetria delle arcate dentarie garantisce quel corretto atteggiamento di tutto il corpo che permette un miglioramento delle prestazioni sportive che, oltre a un indubbio vantaggio sui risultati della composizione sportiva, permette una migliore e meno stressante pratica dell'attività motoria.

La prevenzione della malattia parodontale e la cura conservativa dei denti oltreché garantire le migliori condizioni di salute del cavo orale, permette una migliore risposta delle terapie della malattie presenti anche in altre parti dell'organismo. Anche nel caso del paziente in attesa di trapianto si ha una migliore possibilità di successo.

Bibliografia

1. Baldoni M. Comunicazione personale: dati relativi all'attività assistenziale e di ricerca presso la Clinica Odontoiatrica dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca.
2. Scully C, Cawson R. Medical problems in dentistry. 1998; Butterworth-Heinemann Ed.
3. Scully C, Kumar N. Dentistry for those requiring special care. Prim Dent Care. 2003 Jan;10(1):17-22;
4. Lawton L. Providing dental care for special patients: tips for the general dentist. J Am Dent Assoc. 2002 Dec;133(12):1666-70.
5. Baldoni M et al. Gestione dei pazienti pediatrici affetti da leucemia. Il Dentista Moderno 2000, maggio; 143-159
6. Edwards N. Dentistry and disability. NY State Dent J. 2001 Oct;67(8):26-30.
7. Fiske J, Shafik HH. Down's syndrome and oral care. Dent Update. 2001 Apr;28(3):148-56. Review.
8. Bennett CR. Delivery of dental care to persons with disabilities and other special populations. Work. 1999;12(3):239-243.
9. Martin MD, Kinoshita-Byrne J, Getz T. Dental Fear in special needs clinic population of persons with disabilities. Spec Care Dentist. 2002 May-Jun; 22(3):99-102.

RECENTI CONTRIBUTI DELLA PEDIATRIA OSPEDALIERA

F. Paravati

UO Pediatria Ospedale Civile Crotona

Nel corrente anno la commissione allergologica della Società Italiana di pediatria ospedaliera ha prodotto un poster sull'anafilassi destinato a tutte le UO pediatriche italiane e due revisioni della letteratura sulla premedicazione delle trasfusioni di piastrine e sulla prevenzione delle reazioni allergiche ai mezzi di contrasto utilizzati nelle indagini radiologiche.

SECONDA SESSIONE

sabato 27 novembre 2010

Presidenti: Giuseppe Parisi, Alessandro Settimi

Moderatori: Lucio Rizzo, Gennaro Vetrano, Renato Vitiello



Convegno SIPO, Fiuggi 22-23 febbraio 2008

I RAPPORTI TRA NEONATOLOGO E L'OSTETRICO

A. Tolino

Direttore Dipartimento Clinico di Ginecologia e Ostetricia, Urologia
Università degli Studi di Napoli "Federico II"

Il rapporto di comunicazione tra neonatologo e ostetrico è una fase fondamentale per l'outcome del bambino. Tale rapporto di comunicazione diventa improrogabile e imprescindibile, per esempio in caso di positività al complesso TORCH.

La manifestazione di infezione primaria in gravidanza e la successiva trasmissione materno-fetale rappresentano un "anello di congiunzione" del rapporto tra ostetrico e neonatologo.

L'assistenza ostetrica deve essere, infatti, adeguata e integrata all'assistenza neonatale al fine di porre diagnosi di infezione congenita nel neonato che in caso del citomegalovirus può essere effettuata solo nelle prime due settimane di vita. In caso di diagnosi positiva per infezione congenita è necessario praticare una serie di accertamenti diagnostici strumentali e laboratoristici nelle prime tre settimane, quattro settimane di vita. La mortalità neonatale, nelle prime quattro settimane di vita, per quanto ridotta è ancora ben apprezzabile e non trascurabile. Frequentemente le infezioni congenite tendono a manifestarsi in forma silente e non sintomatiche neanche a qualche settimana di vita.

L'attività ostetrica e neonatologica è importante, perciò, vanno coordinate in modo da agire con responsabilità e competenza.

Il rapporto di comunicazione è fase di un processo assistenziale che ha lo scopo di decidere operativamente la situazione in cui versa il paziente che sia la gestante o il neonato. In tale processo assistenziale i ruoli delle due parti, ostetrico e neonatologo, si intersecano e interagiscono tra loro. Compito importante di tale rapporto interpersonale è quello di creare reti informative depositarie di una cultura atta a fornire l'adeguata assistenza, basata sul miglioramento della qualità assistenziale e l'outcome neonatale che può raggiungersi solo grazie al contributo di competenza, esperienza, progettualità diverse e integrate fra loro.

Il coordinamento delle attività assistenziali, che non deve prescindere da una revisione sistematica, è indispensabile affinché le azioni e le prestazioni sanitarie siano tra loro integrate. Il piano assistenziale deve, inoltre, essere flessibile e cioè modificabile in base alle necessità in modo da fornire assistenza globale e individualizzata per la madre e per il neonato.

Concludendo si può affermare che il rapporto di comunicazione tra ostetrico- neonatologo non è parte integrante di un processo di assistenza al neonato e alla gestante.

IL BAMBINO CON PROBLEMI NEUROLOGICI

R. Domenici, E. Spadoni, R. Ancarola

UO Pediatria, Ospedale di Lucca

La patologia neurologica rappresenta la terza causa di consultazione e di ricovero in pediatria, dopo la patologia respiratoria e quella gastroenterologica.

La finalità di questa rassegna è la descrizione dei principali segni e sintomi di allarme per patologia neurologica che spesso sono motivo di richiesta di visita pediatrica di pronto soccorso. Nella casistica di Garcias-Penas su 93469 casi consecutivi di consultazioni per emergenze/urgenze pediatriche 1760 sono avvenute per condizioni neurologiche: episodi parossistici acuti 48%, mal di testa 41%, disturbi dell'equilibrio 5% (1). Le diagnosi più comuni sono state: cefalea 39%, episodi parossistici acuti non epilettici 20%, convulsioni/ crisi epilettiche 15%.

I sintomi di impegno neurologico più comuni sono i seguenti:

alterazione dello stato di coscienza, cefalea, convulsioni/crisi epilettiche, deficit dei nervi cranici, alterazione del tono muscolare, forza, riflessi osteotendinei, disturbi dell'equilibrio, del movimento, della coordinazione, vertigini, segni focali, afasia.

Spesso alcuni di questi sintomi sono tra loro associati: la tipologia dei sintomi e le loro associazioni possono consentire anche di formulare ipotesi sulla sede di interessamento del sistema nervoso centrale o periferico.

Uno dei sintomi più comuni in età pediatrica è la cefalea. Gli scenari possibili sono i seguenti:

- cefalea acuta come singolo episodio di dolore alla testa in assenza di anamnesi positiva per precedenti episodi analoghi
- cefalea acuta nell'ambito di episodi ricorrenti di dolore, separati da intervalli di benessere privi di sintomi
- riacutizzazione di una cefalea con precedente andamento cronico
- cefalea cronica progressiva con graduale aumento di frequenza e intensità
- cefalea cronica non progressiva

Per l'inquadramento diagnostico corretto della cefalea, che si differenzia in primaria o essenziale e secondaria o sintomatica, sono fondamentali l'anamnesi e l'esame obiettivo, che deve comprendere la rilevazione dei parametri vitali e della pressione arteriosa. L'anamnesi deve essere rivolta a precisare quando è iniziato il dolore, le modalità di insorgenza, le caratteristiche, la tipologia, la sede, l'ora di presentazione, l'andamento temporale, l'associazione eventuale con altri sintomi, l'esacerbazione con tosse, sforzi fisici, cambiamenti di posizione. Un dolore acuto può far pensare a una cefalea primaria (primo attacco di emicrania o attacco ricorrente) o a una forma secondaria (cefalea da problema vascolare, trombotici dei seni venosi, stroke trombo-embolico, emorragia sub-aracnoidea, cefalea da infezioni, meningite, encefalite).

La cefalea cronica stabile è di solito benigna, attribuibile essenzialmente a forme di cefalea primaria, spesso tensiva. Al contrario, la cefalea cronica progressiva con aumento graduale della frequenza e dell'intensità del dolore deve far sospettare una possibile patologia endocranica espansiva (tumori, idrocefalo) e l'anamnesi deve essere condotta in modo mirato per evidenziare gli eventuali sintomi di allarme.

Uno studio effettuato dai colleghi dell'Ospedale Regina Margherita di Torino durante 1 anno di osservazione ha dimostrato che su 53794 pazienti che avevano avuto accesso al PS pediatrico 550 (1%) avevano il mal di testa come motivo di richiesta della visita: di questi 312 (56.7%) avevano una cefalea primaria (emicrania o cefalea tensiva), 231 (42%) una cefalea secondaria. Di questi 231 pazienti il 90.5% presentava flogosi delle alte vie respiratorie e i restanti 22 pazienti presentavano: 2 un tumore cerebrale, 3 un accidente vascolare, 2 una meningite asettica, 5 un'epilessia, 3 una neurite vestibolare, 2 una disfunzione dello shunt VP, 4 un'intossicazione da CO, 1 una crisi ipertensiva. Tutti i bambini con forme secondarie avevano un'anamnesi suggestiva e presentavano anomalie all'esame obiettivo. In tutti la diagnosi è stata posta al primo accesso al DEA.

L'incidenza dei tumori cerebrali in età pediatrica si attesta intorno allo 0,003% per anno. Da uno studio del "Childhood Brain Tumor Consortium" su 3000 pazienti con cefalea dovuta a tumore cerebrale, si evince che più del 99% di loro presenta almeno un sintomo neurologico associato e il 98% almeno un segno obiettivo neurologico.

In base a quanto sopra, possiamo schematizzare le condizioni nelle quale è indicato effettuare una TC/RMN encefalo: rapido aumento di intensità e frequenza della cefalea, alterazioni associate dell'esame obiettivo neurologico, associazione con bassa statura, rallentamento della crescita, diabete insipido, NF1 o pregressa radioterapia craniale (LLA), presenza di vomito senza nausea soprattutto al mattino a digiuno, associazione con malessere generale, cambiamento di carattere, assenza di fattori scatenanti evidenti e di familiarità, età < 3 anni (è infrequente che bambini molto piccoli abbiano una forma di cefalea primaria). La patologia oncologica può esprimersi anche con sindromi paraneoplastiche ad estrinsecazione neurologica (ad es. la "eye dancing syndrome", opsoclonio-miocloni in caso di neuroblastoma), con effetto massa su strutture nervose periferiche e centrali (ad es. la sindrome di Bernard Horner con miiosi, anidrosi, ptosi omolaterale in caso di tumori del tratto cervicotoracico), con ipertensione endocranica, con sintomi endocrini, come il diabete insipido, possibile segno di esordio di neoplasie infiltranti il peduncolo ipofisario e/o la neuroipofisi come i germinomi cerebrali (tumori maligni derivanti da cellule germinali residue, tipicamente a sede lungo la linea mediana in regione soprasellare) o la pseudopubertà precoce nel maschio (secondaria a neoplasie di origine germinale secernente β HCG);

Un altro quadro clinico neurologico di allarme è rappresentato dalle crisi convulsive. In questi casi due sono le priorità: interrompere l'episodio e valutare se la crisi si è presentata in corso di rialzo febbrile (convulsione febbrile, meningite, encefalite) oppure no (crisi epilettiche, primo episodio o già in trattamento, crisi occasionali) per indirizzare i successivi approfondimenti diagnostici.

La sofferenza a carico del sistema nervoso centrale o periferico può manifestarsi anche con un'alterazione della forza, del tono muscolare, dei riflessi osteotendinei, dei nervi cranici, della sensibilità, degli sfinteri e della coordinazione. La localizzazione di eventuali lesioni può verificarsi a vari livelli e si esprime con sintomi e segni diversi a seconda della sede anatomica coinvolta. In alcuni casi tali segni e sintomi si associano identificando particolari sindromi.

Se la localizzazione è a livello del sistema nervoso piramidale il quadro clinico è caratterizzato da tono aumentato, spasticità, iperreflessia; se è a livello del sistema motorio periferico da ipotonia, flaccidità, iporeflessia; se a livello del tronco la localizzazione è guidata dal coinvolgimento di specifici nervi cranici; se a livello del midollo spinale la localizzazione è guidata dalla combinazione delle vie spinali coinvolte.

Talvolta, invece, il sintomo di esordio neurologico è rappresentato dalla compromissione di uno o più nervi cranici; anche in tal caso la sintomatologia ci può orientare sulla localizzazione della lesione. Lo stabilire una diagnosi corretta è spesso possibile proprio grazie alla localizzazione anatomica della lesione: in altre parole, la localizzazione anatomica contribuisce alla definizione di una diagnosi differenziale.

Bibliografia

1. JJ Garcia-Penas, R. Munoz-Oduna The neuropediatrician and the pediatric neurological emergencies Rev Neurol 2008; 47 Suppl 1:S35-43
1. Scagni P, Pagliero R : Headache in an Italian pediatric emergence department J. Headache Pain (2008) 9:83-87

L'OSSERVAZIONE BREVE STRUMENTO DI INTESA E COLLABORAZIONE TRA LA PEDIATRIA OSPEDALIERA E QUELLA TERRITORIALE

A.F. Podestà, M. Gibelli, P. Vaglia, R. Sangermani

U.O.C. di Pediatria e Neonatologia

A.O. Ospedale San Carlo Borromeo – Milano

L'Osservazione Breve Intensiva (OBI) definisce l'insieme delle attività assistenziali svolte in aree annesse al Pronto Soccorso (PS) o presso l'U.O. di Pediatria interessanti pazienti che presentano patologie di media gravità e di media complessità il cui inquadramento diagnostico o la cui guarigione o stabilizzazione richieda, a giudizio del pediatra di guardia, un tempo inferiore alle 24 ore o comunque non superiore alle 36 ore.

L'OBI ha come finalità un rapido inquadramento diagnostico – terapeutico in funzione di un'ottimale decisione sull'appropriatezza della dimissione del paziente dal PS con affido al Pediatra di Famiglia o del ricovero e della sede più opportuna per effettuarlo.

Le strutture ospedaliere per poter eseguire l'OBI dovrebbero possedere requisiti quali la guardia attiva pediatrica h 24, infermieri pediatrici o con competenze pediatriche h 24, letti dedicati in numero proporzionale agli accessi di PS e con caratteristiche di media intensità assistenziale (monitorizzazione cardio polmonare, saturimetria, erogazione di gas medicali, pompe d'infusione), possibilità h 24 di diagnostica laboratoristica anche in urgenza, di diagnostica radiologica ed ecografica, di consulenza pluri-specialistica.

Devono essere individuati i pazienti e le patologie che possono essere ammesse alle cure in OBI e devono essere individuati i pazienti e le patologie che al contrario non possono e non devono essere ricoverati in OBI.

Dovrebbe essere previsto l'utilizzo di linee guida validate e protocolli interaziendali condivisi almeno per le patologie previste per i pazienti ammessi a fruire dell'OBI.

Devono essere individuati criteri di ammissione, gestione e dimissione del paziente verso il domicilio o verso la degenza ordinaria. Deve esistere una cartella clinica informatizzata per l'OBI che sia prosecuzione di quella di PS e che raccolga tutti i dati riguardo all'anamnesi, all'obiettività clinica in ingresso, ai controlli clinici seriati medico infermieristici, agli accertamenti, alle terapie, ai dati di dimissione ed ai controlli previsti.

Dovrebbe essere previsto un collegamento, possibilmente informatizzato, con i Pediatri di Famiglia e le strutture territoriali che afferiscono per competenza alla realtà ospedaliera interessata.

Dovrebbe essere previsto un sistema regionale di gestione, valutazione e controllo dell'attività di OBI e la sua remunerazione con un adeguato riconoscimento economico.

Lo sviluppo dell'attività di OBI è stata stimolata dal sempre maggior afflusso di pazienti verso i PS, dalla necessità di migliorare la comunicazione e l'integrazione tra le differenti realtà assistenziali con l'obiettivo di creare una rete che possa favorire il miglioramento della qualità delle cure erogate, l'ottimizzazione delle risorse impiegate, una valorizzazione e una soddisfazione delle professionalità coinvolte, una riduzione dei costi dedicati.

EMERGENZA, URGENZA E PEDIATRIA OSPEDALIERA

G. Messi, M.C. Pellegrin

SC Pediatria d'Urgenza con servizio di Pronto Soccorso, IRCCS materno Infantile Burlo Garofolo, Trieste

La richiesta di prestazioni sanitarie nei Pronto Soccorso Generali (PSG) è in continuo aumento nell'ultimo decennio: si calcola che siano ormai 50 milioni il numero degli accessi nei PSG e di essi tra il 10% ed il 15 % sono utenti con età inferiore a 18 anni. L'iperafflusso di pazienti pediatrici nei PSG ha richiesto una riorganizzazione gestionale ospedaliera con un coinvolgimento nell'attività di PS, dando pertinenza pediatrica anche delle Unità Operative Pediatriche che hanno implementato le loro funzioni istituzionali anche quella di Pronto Soccorso Pediatrico (PSP). 1 U.O. pediatrica su 4 ha ormai un PSP autonomo formalizzato o funzionale e altre prevedono un'attività diurna o h 24 di consulenza per il PSG. Sono state predisposte aree dedicate per l'accesso diretto dei pazienti con posti letto barellati per l'osservazione temporanea e previsti posti letto per l'Osservazione Breve Intensiva. Si è cercata una efficace collaborazione col Servizio di Emergenza territoriale (Centrale Operativa 118) per migliorare l'assistenza già sulla scena di intervento e durante il trasporto affinché possa essere contrastato quanto prima il peggioramento delle condizioni cliniche del piccolo paziente in condizioni cliniche severe

Contemporaneamente gli operatori sanitari delle U.O. pediatrica, dei PSG e delle C.O. 118 hanno dovuto implementare le loro conoscenze sull'emergenza urgenza pediatrica per condividere come riconoscere, stabilizzare ed trattare fin dal primo approccio le criticità del bambino. E' ormai ben noto, che a differenza dell'adulto, esse possono peggiorare rapidamente se non adeguatamente e precocemente trattate.

L'emergenza-urgenza dell'età pediatrica fortunatamente è molto meno frequente di quella dell'adulto, risultando, dai rilievi epidemiologici nei PS, che i codici colore rosso assegnati al triage infermieristico all'ingresso corrispondono allo 0,5% degli accessi in età pediatrica; si tratta di un valore 20 volte inferiore al numero rilevato nell'età adulta. Una multicentrica degli anni 2001-2002, condotta da Magnani M e coll, rappresenta ancora oggi la più ampia fonte disponibile in Italia sulle caratteristiche epidemiologiche delle criticità del bambino che accede al PS, se si considera il codice colore rosso come fattore discriminante. Da essa è emerso che le emergenze sono prevalentemente rappresentate da patologie respiratorie (Broncopneumite, bronchiolite ed asma) o patologie neurologiche (convulsioni e gli stati di male) (tab. 1).

Le sopradescritte conoscenze permettono di ipotizzare una pianificazione razionale organizzativa che adegui le risposte operative a fronte delle nuove funzioni richieste alle pediatrie ospedaliere per garantire la qualità delle cure attese dalla popolazione che richiede prestazioni sanitarie ad accesso diretto,

La riorganizzazione parte dalla disponibilità, nelle aree dove viene svolta la funzione di Pronto Soccorso pediatrico, di strumenti e attrezzature sufficienti a garantire la qualità delle cure attese. Pirozzi N. e coll., nella Ricerca Finalizzata del 2006-8 "Nuove strategie organizzative in pronti soccorsi in ospedali pediatrici e ospedali non pediatrici periferici", ha definito quali devono essere le dotazioni minime indispensabili per assicurare la disponibilità di poter effettuare una rianimazione primaria in pazienti di età pediatrica e la stabilizzazione delle condizioni cliniche (tabella 2). Altro fattore indispensabile è favorire una formazione del personale sanitario che supplisca alla scarsa esperienza, soprattutto negli ospedali di I livello, sulla gestione delle criticità severe del bambino poiché essa è rara ed è quindi necessario un training permanente che prepari alle conoscenze necessarie per garantire una precoce ed un'adeguata risposta sanitaria. La Società Italiana di Medicina d'emergenza Urgenza pediatrica ha predisposto un pacchetto formativo (figura 1) che, attraverso la frequenza a percorsi formativi, diversificati a seconda delle diverse qualifiche coinvolte nell'emergenza urgenza pediatrica e sempre più avanzati, permette di implementare le conoscenze teoriche e pratiche sull'emergenza urgenza pediatrica per gli operatori sanitario delle pediatrie ospedaliere (Figura 1). L'offerta formativa parte dalla rianimazione cardiopolmonare e termina con la possibilità di cimentarsi in casi complessi nella simulazione clinica.

Bibliografia

1. Magnani M., Plcotti E., Messi G., Giuseppin I., Vitale A. Cardoni G., Ferrando A., Di Pietro P. Criteri clinici di gestione del bambino ammalato. Atti 58° Congresso nazionale di Società italiana di pediatria SIP Montecatini Terme, 28 settembre-2 ottobre 2002 Quaderni di Pediatria vol. 1, n. 3 2002 pag. 10-13
2. Ricerca Finalizzata "Nuove strategie organizzative in Pronti Soccorsi in Ospedali Pediatrici e Ospedali Non Pediatrici periferici" Ministero della Salute 2006-2008 (Codice 200602Q001874)
3. Società Italiana di Medicina Emergenza Urgenza Pediatrica. Sito web www.simeup.com

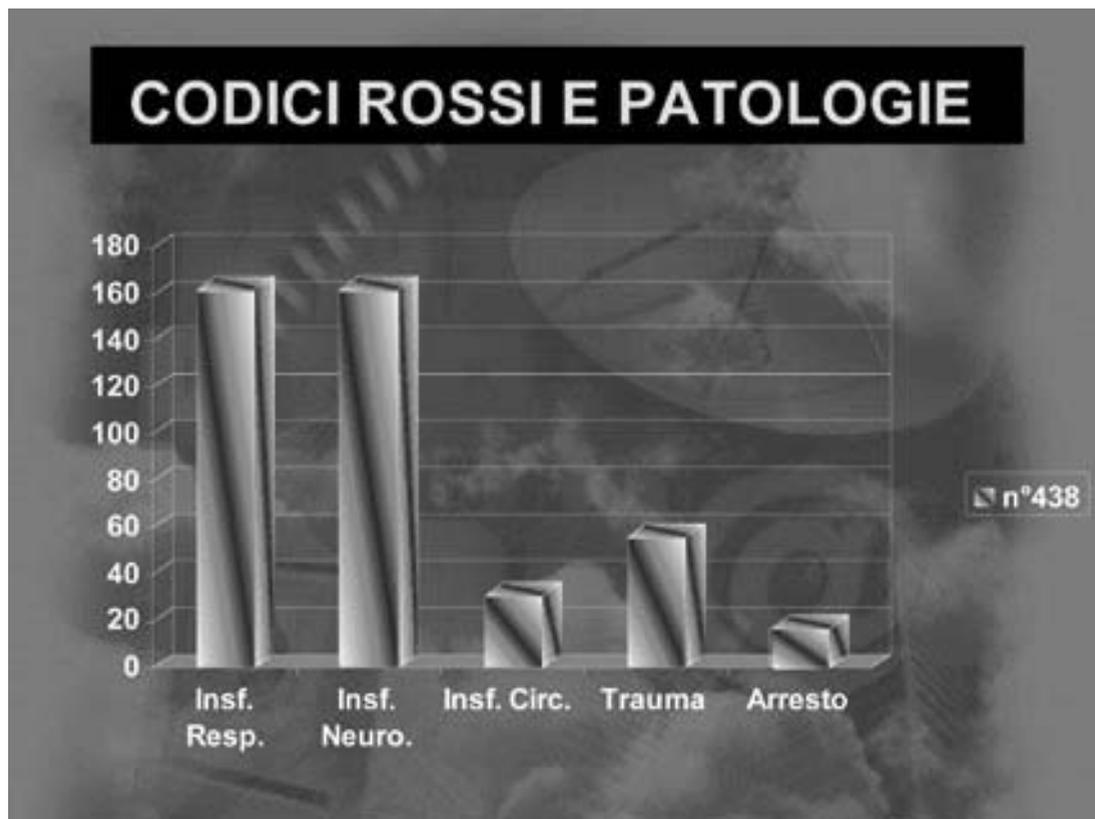


Tabella 1: tipologia delle patologie più severe rilevate nell'ambito dello studio di Magnani e coll del 2001-2002 nei PS pediatrici italiani

ATTREZZATURE

1. Unità Respiratoria, composta da:

- Pallone pediatrico autoespansibile, tipo Ambu
- Tubo di gomma nera antistatica per O₂
- Valvola per sistema "va e vieni" a scarico convogliato
- Raccordo ad angolo porta maschera
- Pallone in gomma nera litri 0,75
- Pallone in gomma nera litri 1
- Maschera facciale Rendal Backer (1 mis. n° 0-baby; 1 mis. n° 1-piccola; 1 mis. 2-media)

2. Bombola di O₂ corrispondente alla normativa vigente, completa di riduttore di pressione con flussometro

3. Set per intubazione, composto da:

- Laringoscopio completo di:
 - lama curva di Macintosh (1 misura baby; 1 misura piccola)
 - lama dritta di Miller (1 misura 2 (piccola); 1 misura 1 (pediatrica); 1 misura 0 (neonatale))
- Pinza di Magill pediatrica

APPARECCHIATURE

1. Pulsio-ossimetro completo di:

- Sensori multiposizione monouso per pazienti di peso superiore a 1 kg
- Sensore da dito pediatrico per pazienti di peso tra 10 e 50 kg

2. Pompa da infusione

3. Monitor per misurazione automatica non invasiva della Pressione Arteriosa e della T° corporea, completa di n° 1 bracciale pediatrico e n° 1 bracciale neonatale

4. Aspiratore elettrico

Tabella 2 Standard per il primo soccorso: le dotazioni riportate sono da intendersi integrative di quelle già disponibili per la gestione del paziente adulto) P/rozzi N e coll RF (codice 200602q001874)

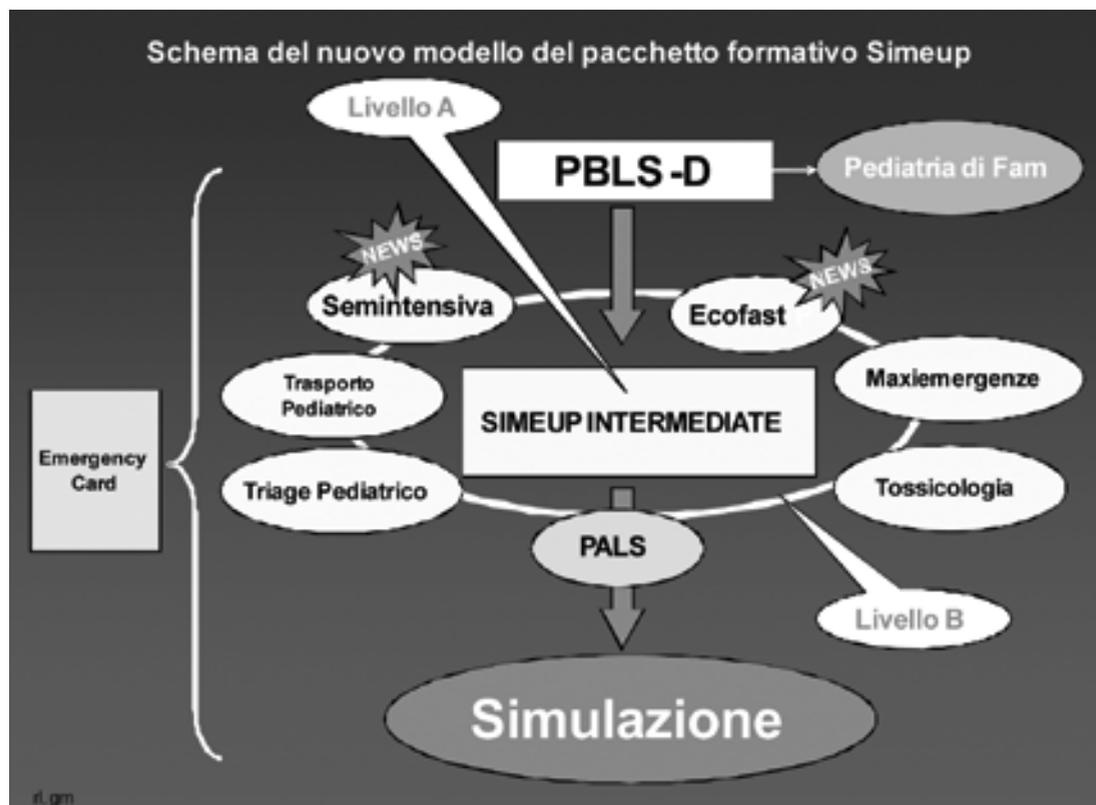


Figura 1. Pacchetto formativo Simeup per la formazione degli operatori sanitari sull'emergenza urgenza pediatrica

LA PEDIATRIA OSPEDALIERA: RAPPORTI CON LA PEDIATRIA DI FAMIGLIA

G. Di Mauro¹, L. Mariniello², D. Di Mauro³, F. Di Mauro⁴

¹Pediatra di famiglia, Presidente Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale

²Pediatra di famiglia, Componente Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale

³Laureanda in Medicina e Chirurgia Università degli Studi di Parma

⁴Studente di Medicina e Chirurgia II Università di Napoli

Con grande piacere ho accettato l'invito di Salvatore Vendemmia a parlare del rapporto tra pediatria ospedaliera e pediatria di famiglia, un argomento da me più volte affrontato in passato, in particolare allorquando ero ai vertici nazionali della FIMP, ciò perchè l'occasione mi permette di guardarmi indietro, di valutare i cambiamenti che si sono verificati nell'attività del Pediatra ospedaliero e di famiglia e nei loro rapporti negli ultimi 20 anni e di effettuare delle considerazioni per il futuro.

Fino a pochi orsono l'assistenza sanitaria in Italia era centrata su un modello ospedalocentrico. La legge n° 833/78 poneva l'ospedale al centro del servizio sanitario nazionale ed i distretti sanitari erano considerati propaggini territoriali dell'ospedale, i Pediatri di libera scelta e i Medici di medicina generale erano ai margini delle scelte organizzative. La medicina del territorio, pertanto, era erogatrice di servizi extra-ospedalieri. Tutto questo portava a forti costi, allungamento delle liste di attesa, spersonalizzazione dell'assistenza, ridotto controllo della domanda.

In questa ottica il medico ospedaliero era il fulcro dell'assistenza sanitaria, invece il medico del territorio, sempre isolato nel proprio ambulatorio, era spesso relegato ad un ruolo subordinato e di semplice esecutore di scelte fatte dal primo.

Ma in seguito all'incremento dei bisogni assistenziali dovuti sia all'innalzamento dell'aspettativa di vita che ai cambiamenti societari dello stile di vita le varie Regioni, sugli indirizzi del Servizio Sanitario Nazionale, hanno intrapreso un percorso di ristrutturazione dei servizi socio-sanitari, nell'ottica di meglio allocare le limitate risorse finanziarie destinate a tale scopo.

La riorganizzazione delle cure primarie e il riequilibrio ospedale-territorio sono ritenuti provvedimenti indispensabili **per rendere più efficiente la spesa**, nel medio-lungo termine.

Affinché il modello organizzativo delle cure primarie possa funzionare bene e in modo integrato con la rete ospedaliera è indispensabile:

- **Valorizzare il ruolo del Pediatra di famiglia e del Medico di Medicina Generale (MMG)** quale attore principale del processo di erogazione delle cure

- Promuovere la nascita di esperienze di associazionismo e di lavoro in equipe (Pediatri, MMG, Medici di Continuità Assistenziale, infermieri, medici specialisti, ecc.), che assicurino la presa in carico del paziente assicurando la continuità delle cure. Grazie anche alle varie forme associative il Pediatra e il MMG sono stati messi in condizione di intercettare il bisogno della domanda, se possibile, soddisfacendolo al primo intervento e, se non possibile, governandolo nei percorsi successivi (specialista, ricovero in Ospedale ecc.).

- **Razionalizzare e ammodernare la rete ospedaliera:**

- effettuare investimenti strutturali e tecnologici negli ospedali, considerando che circa il 70% degli ospedali è stato costruito oltre trent'anni fa e il 15% addirittura ancor prima del secolo scorso, con differenze inaccettabili sulla dotazione di strutture delle diverse Regioni.

- riorganizzare gli ospedali in reti integrate per evitare duplicazioni e sprechi di risorse

- riconvertire i piccoli ospedali. La chiusura dei piccoli ospedali che non sono in grado di affrontare patologie acute di medio-alta complessità ha portato alla perdita di circa 100.000 posti letto pubblici in quasi 10 anni, alla diminuzione del numero di ospedali presenti sul territorio, spesso riconvertiti in strutture ambulatoriali.

- rafforzare la rete dell'emergenza-urgenza.

In tal modo all'ospedale dovrebbero essere riservati gli interventi di assistenza che realmente non possono essere risolti a livello territoriale. Il Pediatra di famiglia (sempre meglio informatizzato e sempre più collegato in rete con altri colleghi) assume un ruolo di protagonista nel percorso assistenziale e di pari dignità con il collega ospedaliero.

Tuttavia condizione indispensabile affinché il **riequilibrio ospedale-territorio** possa realizzarsi con efficacia ed efficienza è che si attui una vera integrazione e comunicazione tra le parti con condivisione di percorsi diagnostico-terapeutici. In caso contrario non si parlerebbe di vera integrazione, ma si tratterebbe solo di alleggerire i servizi erogati dagli ospedali delocalizzandoli al distretto territoriale, con il rischio concreto di una duplicazione dei costi sul territorio o, quanto meno, di un impiego non ottimale delle risorse disponibili.

Nel panorama nazionale si registrano alcune esperienze positive di riorganizzazione delle cure primarie ed integrazione con l'ospedale. Ma purtroppo si tratta di iniziative sporadiche, a macchia di leopardo, che non riescono ad acquisire una diffusione significativa a livello nazionale.

Un problema che necessita di essere risolto quanto prima è quello dell'utilizzo inappropriato dei servizi sanitari da parte del cittadino e in particolare del Pronto Soccorso, dove, nell'ultimo decennio, gli accessi sono aumentati del 400%, con una percentuale di codici bianchi e verdi del 90% e questo nonostante la Pediatria di famiglia e la Medicina Generale abbiano adottato modalità di lavoro (associazionismo 8-20, pediatria di gruppo, pediatria in rete) sempre più orientate a risolvere tale fenomeno. Solo in alcune ASL, però, è stata organizzata una continuità assistenziale nei giorni prefestivi e festivi. Il 19% degli accessi è seguito da un ricovero, che tra il 30 e il 50% dei casi viene classificato come non urgente, in altre parole, queste persone potrebbero essere adeguatamente assistite dal Medico di famiglia e dal Pediatra di Libera Scelta. Tutto ciò comporta un **assorbimento improprio di risorse** che potrebbero essere impiegate per il trattamento dei pazienti gravi e dei casi davvero urgenti e può essere espressione di una non totale adeguatezza delle risposte attualmente fornite sul territorio (limitata presenza giornaliera, ma soprattutto nei giorni prefestivi e festivi, del medico, lunghe liste di attesa nei servizi ambulatoriali, scarsità di tecnologie prontamente utilizzabili sul territorio). Peraltro il Pronto Soccorso è a libero accesso e permette all'utenza di trovare una risposta "rapida" e "gratuita" ai propri problemi di salute.

Alla luce di tale scenario, il **rafforzamento della componente territoriale del S.S.N.** appare di assoluta importanza per incrementare il generale livello di efficienza ed adeguatezza del sistema, che deve essere in grado di intercettare e soddisfare sul territorio le esigenze socio-sanitarie dei pazienti.

Ma contemporaneamente occorre considerare che la Pediatria di famiglia, come è attualmente organizzata (tutto a tutti) non può riversare ulteriori energie sul servizio socio-sanitario. La popolazione pediatrica è in netto calo, compensata solo in parte dall'immigrazione. Dal milione di nati per anno degli anni '60 si è passati a meno di 600000 di oggi, con un tasso di natalità passato dal 18,4 al 9‰. Contemporaneamente si è avuto un netto aumento dello stato di salute dei bambini, per l'assistenza pediatrica universale, il benessere sociale, le vaccinazioni di massa e per terapie innovative. Ma in controtendenza a tale benessere è corrisposto un aumento della domanda di prestazioni da parte delle famiglie per i figli. In 20 anni gli accessi negli ambulatori del Pediatra di famiglia sono aumentati del 300%. Un pediatra al massimale ha circa 5500-6000 accessi per anno. Ma i numeri sono solo un aspetto del fenomeno in quanto la richiesta di cure è cambiata non solo quantitativamente ma soprattutto qualitativamente. A malattie sempre più banali corrisponde una tolleranza sempre minore da parte della famiglia e una minore capacità di gestire i problemi da parte sua. Il lavoro delle mamme, il progresso medico, il diffondersi delle nozioni mediche con i mass media e con i nuovi strumenti tecnologici (Internet), l'aumento delle risorse economiche, l'offerta di pediatri a tutti i bambini, l'accesso ai servizi senza alcun freno, completamente gratuiti e a totale discrezione dell'utente hanno abbassato la "soglia di tolleranza". Ciò ha indotto una nuova domanda di prestazioni in passato inesistente (frequenti visite di controllo, consulenze per problemi di puericultura, consulenze per problemi banali ecc.) facendo percepire eventi banali come inaccettabili con richiesta di soluzioni immediate. E' in tal modo che una patologia insignificante, che una volta si risolveva con i

consigli delle nonne e con un po' di pazienza oggi determina accessi negli ambulatori dei Pdf e nei PS sino a ricoveri urgenti.

Alla luce del quadro delineato, la realizzazione di forme di **associazionismo** tra MMG, Pediatri di Libera Scelta, Specialisti, Medici della Continuità Assistenziale, ecc. sembra essere una scelta obbligata al fine di soddisfare una tale massa di "domanda di assistenza" a livello locale e al fine di ottimizzare il proprio servizio alla comunità con una reale "integrazione in rete" tra i diversi operatori del sistema.

Da tempo si discute e ci si prefigge, anche nei successivi ACN per la pediatria di famiglia e per la Medicina Generica, di realizzare tale progetto, cercando di agevolare, attraverso strumenti incentivanti, l'evoluzione dell'organizzazione della medicina sul Territorio in forme di medicina di gruppo, fino a forme organizzative polivalenti: UCP (Unità di Cure primarie), NCP (Nuclei di Cure Primarie), UTAP (Unità Territoriali di Assistenza Primaria). In tali Unità la presenza continuativa di MMG, Pediatri di Libera Scelta, Specialisti e Medici della Continuità Assistenziale, rappresenta un punto di riferimento territoriale in grado di garantire un'offerta adeguata ai bisogni socio-sanitari dei cittadini al fine di assicurare una risposta qualificata medico-infermieristica e specialistica h 24, di svolgere un'efficace attività di prevenzione nei confronti di patologie a rischio e di eseguire un'attività di filtro per evitare gli accessi impropri in Ospedale.

Previste dalla Conferenza Stato Regioni il 29 luglio 2004, le UTAP sono definite come: "strutture che, attraverso l'operato in gruppo di varie figure mediche convenzionate consentono di erogare una serie di cure primarie ininterrottamente, corresponsabilizzando tutti i soggetti coinvolti circa la spesa all'interno di una quantità di risorse programmate, sottoponendosi a verifica su indicatori di quantità e qualità. Compito dei nuovi modelli organizzativi sarà anche quello di farsi carico della cura della cronicità, riservando all'ospedale la gestione dell'acuto. Il cronico può essere curato meglio e a minor costo nella struttura ambulatoriale vicino casa". Le UTAP dovrebbero di fatto garantire un'assistenza sul territorio capace di ridurre l'uso del pronto intervento (118 e Pronto Soccorso) da parte dei "codici bianchi".

Tale modello organizzativo dovrebbe essere multifunzionale, nel senso che uno stesso medico nell'arco di una giornata ripartisce il proprio tempo svolgendo più attività: l'ambulatorio tradizionale, la specializzazione (sempre nell'ambito della pediatria e delle Medicina Generale) e la guardia medica. Ciò consentirebbe il recupero e la valorizzazione all'interno di tali strutture del lavoro dei medici di guardia medica, il cui contributo risulterebbe di grande utilità per il funzionamento dell'intero sistema.

Il Pediatra e il MMG devono essere in grado, in caso di emergenza sanitaria, di intervenire personalmente per affrontare la patologia in atto, in attesa dell'arrivo del personale qualificato al soccorso avanzato. Ciò diventa fondamentale in aree disagiate (isole o comunità montane), ove la distanza dai presidi ospedalieri o dai mezzi di soccorso non permetta un intervento adeguato, nei tempi previsti dalla normativa (20' minuti nell'area extraurbana) mettendo in pericolo la sopravvivenza del paziente.

In definitiva nell'ambito del riequilibrio ospedale-territorio l'obiettivo è quello di un'ottimale presa in carico del paziente, che rende necessario un "gioco di squadra" sinergico tra i diversi attori del sistema.

Tuttavia, ad oggi, fatte salve alcune esperienze di successo a livello locale (iniziative sperimentali sono state avviate in Toscana, Emilia Romagna e Veneto), la realizzazione di tale progetto continua a rappresentare l'eccezione piuttosto che la regola e ciò per due ordini di fattori ostativi:

- **problematiche di ordine culturale:** il Pediatra e il MMG sono stati abituati a lavorare da soli, non all'interno di un team strutturato.
- **problematiche di ordine ambientale:** legate al costo per gli ambulatori, per le attrezzature e strumentazioni, per il personale infermieristico e di supporto, per gli incentivi monetari ad un associazionismo complesso ed evoluto ecc.

Per quanto riguarda l'integrazione ospedale-territorio, le strutture complesse ospedaliere dovrebbero riservare spazi di comunicazione tra MMG, Pdf e medici ospedalieri fissando fasce orarie di disponibilità per colloqui telefonici o diretti. Ogni struttura complessa dovrebbe essere fornita dei numeri telefonici, degli orari di ambulatorio e della e-mail di tutti i Pdf e MMG. Questi ultimi, a loro volta vengono forniti di una carta dei Servizi con gli orari dei servizi ambulatoriali, numeri telefonici, modalità di accesso o

prenotazione, aggiornando periodicamente l'informazione. Dovrebbero essere previsti spazi e modi per l'accesso del MMG e PLS ai luoghi di ricovero mediante apposito tesserino di identificazione anche ai fini di evitare dimissioni improprie. Ovviamente tale rapporto sarebbe ulteriormente semplificato una volta realizzate le forme integrative complesse nel territorio.

Al Pronto Soccorso dovrebbero essere inviati solo i pazienti con una specifica e motivata richiesta di valutazione, limitando le richieste urgenti ai casi di reale necessità.

I Medici ospedalieri e i medici specialisti ambulatoriali, effettuata la visita specialistica richiesta, dovrebbero prescrivere direttamente su ricettario regionale le richieste di indagini laboratoristiche e/o strumentali, ritenute necessarie per dare una risposta al quesito diagnostico. Una volta completato l'iter diagnostico dovrebbero comunicare al Pdf la diagnosi formulata e le relative proposte terapeutiche. I referti dovrebbero, se redatti a mano, essere compilati in modo chiaro e leggibile, con firma accompagnata dal timbro da cui risulti nome, cognome e codice di iscrizione all'Ordine del medico. All'atto della dimissione o alla fine della visita specialistica o di Pronto Soccorso, in caso di terapia farmacologica, il paziente dovrebbe ricevere consegna dei farmaci di classe A da parte della farmacia ospedaliera, sufficienti per la terapia dei primi 4-5 giorni, oppure la prescrizione su ricettario ASL in caso di dimissione in giorni festivi, specificando la posologia, la durata della terapia e informando il paziente della eventuale presenza di farmaci di fascia C. Ciò eviterebbe un ritardo nell'effettuazione della terapia, un carico sul budget del Medico curante con "tracciabilità prescrittiva" e assunzione di responsabilità da parte del primo prescrittore oltre a comportare un risparmio quando il farmaco sia erogato dalla farmacia ospedaliera.

In caso di ricovero, il Pdf dovrebbe inviare il paziente con una proposta dettagliata di ricovero allegando una "scheda di accesso" su cui è contenuta l'anamnesi e il piano terapeutico in corso. Nell'impossibilità a farlo al momento del ricovero dovrebbe farlo successivamente in tempi brevi. La mancanza di una adeguata scheda di accesso comporta spesso una duplicazione di accertamenti già eseguiti, con allungamento dei tempi di degenza e spreco di risorse finanziarie con conseguente disagio del paziente. In caso di ricovero urgente, tramite Pronto Soccorso, il Pdf dovrebbe essere informato dell'avvenuto ricovero del paziente tramite la Direzione sanitaria del Presidio, con l'invito ad inviare quanto prima la "scheda di accesso" con eventuali notizie utili ai colleghi ospedalieri nella gestione del caso. La dimissione dovrebbe essere effettuata redigendo una scheda esaustiva e dettagliata con le conclusioni diagnostiche, gli esiti degli esami significativi, l'eventuale terapia farmacologica e indicazioni per l'eventuale follow-up. Se il paziente viene dimesso con una lettera di dimissione non contenente tutte le informazioni utili al Pdf, ciò comporta la richiesta della copia della cartella da parte del genitore con perdita di tempo e costi. Il futuro sarà quello di applicare le potenzialità tecnologiche a supporto del sistema in due diverse direzioni:

- utilizzo delle **tecnologie digitali** per la gestione dei dati, per la comunicazione tra gli attori del sistema (adeguato sistema informativo, telemedicina, ecc.) e per la rilevazione dei bisogni socio-sanitari della popolazione;
- utilizzo di sempre **più moderne apparecchiature diagnostiche e di intervento.**

L'applicazione delle **tecnologie digitali** a supporto del S.S.N. rappresenta una pre-condizione fondamentale al funzionamento del sistema. L'organizzazione di una efficiente connessione in rete è indispensabile per un'ottimale integrazione ospedale-territorio, per aggregare i vari attori del sistema sociosanitario pubblico e privato intorno ai molteplici bisogni del bambino. Solo in tal modo si potrà superare la frammentazione delle prestazioni e il non coordinamento delle risorse esistenti, il che è premessa indispensabile per spendere al meglio le risorse finanziarie disponibili per il sistema sanitario e per salvaguardare e curare al meglio quell'essere in via di sviluppo che è il bambino. Oramai tutti i Pdf e i MMG sono informatizzati. E' auspicabile che in un futuro (speriamo prossimo) con l'informatizzazione dei medici dei distretti e dell'ospedalità pubblica e privata si riescano a realizzare diverse opportunità:

- assunzione di responsabilità del proponente il ricovero (MMG, Pdf, specialista del distretto, Medico dell'ospedalità pubblica e privata) mediante "tracciabilità" di ogni proposta;

- invio di informazioni sul paziente, congrue al ricovero da parte del PdF e del MMG;
- possibilità da parte del Medico ospedaliero di accedere alla cartella clinica informatizzata del paziente su schedario del Pediatra di famiglia e del Medico Generico;
- contatti in rete durante il ricovero tra il Pediatra Ospedaliero e il PdF con invio degli esiti degli esami effettuati e anche di immagini degli esami strumentali (Rx, Tac, RMN, ecografie ecc.);
- invio tramite allegato della scheda di dimissione che può essere così esaminata dal PdF e allegata alla scheda del paziente prima ancora che questi acceda all'ambulatorio dopo il ricovero o la visita ambulatoriale;
- invio della cartella clinica computerizzata;
- organizzazione di database interrogabili da parte dei distretti e delle ASL tramite flussi informativi omogenei che permetterebbe da un lato di rilevare i bisogni socio-sanitari della popolazione al fine di decidere l'erogazione dei servizi e l'allocazione ottimale dei fondi e dall'altro di valutare l'appropriatezza complessiva del sistema tramite l'analisi delle attività svolte (ad esempio: prestazioni ambulatoriali, assistenza domiciliare, assistenza primaria, ecc.) e dei loro risultati. La mancanza di tali dati rappresenta oggi uno dei principali fattori ostativi all'efficienza del sistema.

Per quanto riguarda l'utilizzo di sempre più moderne apparecchiature diagnostiche e di intervento il rapporto costo-benefici impone l'opportunità di accentrare i servizi favorendo lo sviluppo di centri di eccellenza in grado di soddisfare i bisogni assistenziali in tempi ragionevoli evitando nel contempo situazioni di sottoutilizzazione.

Un'interazione particolarmente stretta è indispensabile tra neonatolo e pediatra di famiglia già nella dimissione del neonato sano, ma in particolare nella gestione di quello pretermine e/o patologico.

Il pediatra di famiglia dovrebbe essere scelto già durante la degenza o almeno subito dopo per realizzare una dimissione protetta. E in realtà negli ultimi anni è ormai prassi comune la visita al neonato da parte del pediatra di famiglia già entro la prima settimana di vita. Da diversi anni anche in Campania è in uso il libretto pediatrico regionale che rappresenta uno dei modi con cui il neonatologo comunica con il pediatra di famiglia. La scheda di dimissione neonatologica è dettagliata e permette di trasmetterci tutto quanto può essere utile a realizzare la continuità assistenziale del neonato.

Ma una stretta interazione tra il centro TIN e il pediatra di famiglia è fondamentale per una gestione ottimale del neonato pretermine e/o patologico. Il Pediatra di famiglia dovrebbe essere tenuto al corrente dei progressi del neonato nel reparto di terapia intensiva. Il trattamento successivo alla dimissione, poi, dovrebbe essere condotto di comune accordo tra neonatologo e pediatra di famiglia.

Il centro TIN dovrebbe fornire al pediatra di famiglia una completa informazione sugli interventi effettuati durante il ricovero, sulla diagnosi di dimissione e sul programma di follow-up previsto. Il pediatra di famiglia, a sua volta, deve essere pronto e predisposto a recepire e ad affrontare i numerosi problemi che pongono questi bambini difficili da gestire e spesso poco gratificanti. Ciò soprattutto se si considera il ruolo centrale che egli deve assolvere dopo la dimissione nel coordinare e nel richiedere, al momento opportuno, l'intervento di tutte quelle figure professionali che possono essere utili nella gestione di questi bambini (neonatologo, fisiatra, neuropsichiatra, otorino, oculista, ortopedico, neurologo, cardiologo ecc.). La sopravvivenza, grazie ai progressi della neonatologia e delle nuove tecnologie ad essa applicate, di neonati di età gestazionale e di peso sempre più bassi, richiede una formazione specifica da parte del pediatra di famiglia. Infatti la qualità dell'assistenza erogata nei primi periodi della vita a questi bambini può essere determinante per il loro successivo stato di salute.

Bibliografia

1. Di Mauro G., Fattore S., La Bella I., Mariniello L., Tambaro P. Il Bambino Conteso.....Condiviso Terza Giornata Matesina, 30 Maggio 1996 Piedimonte Matese (CE)
2. Calia V. L'assistenza pediatrica in Italia, Medico e Bambino Anno XVII n. 4 Apr. 1998, 35-41 Edifarm
3. Di Mauro G., Mariniello L., Fattore S. Rapporti tra Pediatra di famiglia e Strutture ospedaliere – Atti degli Incontri Pediatrici Normanni Aversa (CE) 27-29 Novembre 1998 p. 265-267
4. Marinello R. Il territorio e l'ospedale nell'assistenza pediatrica, Doctor Pediatria Anno 11 n. 7 Ott. 1996, 31-39 Ariete Salute Editore
5. Acerbi L., Alcaro P., Bartolozzi G. e al Servizi sanitari per l'età evolutiva, le proposte dell'ACP per un utilizzo ottimale delle risorse del SSN, Medico e Bambino Anno XVII n. 9 Nov. 1998, 44-59 Edifarm
6. Di Mauro G., Fattore S., Liguori R., Mariniello L. Convegno Regionale FIMP – Organizzazione pediatrica sul territorio – Salerno 13 Marzo 1999
7. Piano Sanitario Nazionale 1998-2000
8. Il progetto obiettivo materno-infantile, Il sole 24 ore Sanità 15-21 Giugno 1999, pag. 1-5
9. Le norme coordinate per il funzionamento dell'assistenza sanitaria, Il sole 24 ore Sanità 7-13 Settembre 1999, pag. 1-9
10. Di Mauro G., Mariniello L. Pediatria di Gruppo ed Associazionismo in pediatria, esigenze del SSN e nuovo contratto – III Convegno Nazionale della Pediatria di Gruppo – 13 Maggio 2000 Pozzuoli (NA)
11. Accordo Collettivo Nazionale per la disciplina dei rapporti con i medici specialisti pediatri di libera scelta, Supplemento N° 165/L della Gazzetta Ufficiale N° 230 del 2 Ottobre 2000
12. Tancredi F. Messaggio ai soci della Società Italiana di Pediatria, Area Pediatrica Anno 1 n. 5 Ottobre 2000, Masson Editore
13. Linee guida Piano Sanitario Regionale per il territorio – Fimp Campania 1998-2000
14. Di Mauro G., Liguori R., Mariniello L. Il Pediatra di famiglia del 2000. Il Medico Pediatra Vol. IX N° 1 Febbraio 2000, pag. 24-26 – Pacini Editore
15. Di Mauro G., Mariniello L. Progetti di integrazione ospedale-territorio: cultura pediatrica e urgenza sanitaria oggi Atti 5° Convegno Il pediatra, il neonatologo e l'infermiere professionale in terapia intensiva 5-9 luglio 2000

IL NEONATO FIGLIO DI GENITORI IMMIGRATI

M. De Curtis

Dipartimento di Pediatria, Sapienza-Università di Roma

L'aumento degli immigrati in Italia non è più dovuto solo ai nuovi arrivi, ma anche al numero sempre più elevato di nascite di figli di cittadini provenienti da paesi esteri.

Secondo le ultime statistiche questi neonati rappresentano circa il 13 % di tutti i nati italiani.

Questa percentuale è ancora più elevata in alcune regioni come il Lazio dove ha superato i valori del 20%.

Questi bambini sono spesso esposti, per le particolari condizioni familiari ed economiche, ad un rischio maggiore di malattia sia in epoca prenatale che immediatamente postnatale.

Si può ipotizzare che l'aumento del rischio, osservato in questa popolazione, dipenda da una serie di condizioni legate allo svantaggio sociale, economico e culturale (maggior numero di gestanti minorenni e ragazze-madri, basso reddito familiare, attività lavorativa meno garantita e più pesante, alimentazione incongrua, carenti condizioni igieniche ed abitative, cure ostetriche e pediatriche tardive o inadeguate).

Una parte significativa della patologia pre e postnatale potrebbe essere prevenuta con un più adeguata organizzazione dell'assistenza materno infantile.

TERZA SESSIONE

sabato 27 novembre 2010

Presidente: Paolo Giliberti

Moderatori: Luigi Cataldi, Carmine Pecoraro



Convegno SIPO, Fiuggi 22-23 febbraio 2008

HYPERTENSION IN ADULTS HAS PERINATAL ROOTS

U. Simeoni, F. Boubred, I. Ligi, C. Buffat

Division of Neonatology, AP-HM University Hospital, INSERM UMR608 & Chair on Infancy, Environment and Health, University Foundation
Université de la Méditerranée, Marseille, France

Evidence from epidemiologic studies has accumulated that low birth weight leads to considerably increased risk of cardio-vascular disease, type 2 diabetes at adulthood (Barker, Winter et al. 1989). Given the high incidence of non-communicable diseases in adulthood, such as coronary heart disease, which is the leading cause of mortality in industrialized countries, or type 2 diabetes, which is currently spreading as a world pandemic, the developmental origins of adult disease have become a major public health issue in recent years. Such findings have been replicated with various animal models of intrauterine growth restriction, in guinea pig, in sheep and particularly in rat (Langley-Evans 1997).

While the early origins of cardiovascular function and disease raised from studies including subjects whose low birth weight was likely to be caused principally by intra-uterine growth restriction (IUGR), recent studies show that similar long term consequences can be associated with low or very low birth weight due to preterm birth. Premature birth has been linked with elevated arterial blood pressure in adulthood independent on birth weight, as well as with insulin resistance. Diabetes in pregnancy induces long term effects in offspring. While considerable attention is focused on the increased incidence of type 2 diabetes mellitus in adult offspring from diabetic mothers, cardio-vascular alterations, including hypertension are also part of lifelong consequences of in utero exposure to increased glucose concentrations (Simeoni and Barker 2009).

The mechanisms of the early programming of cardio-vascular function and risk, although they are partially known, are multiple. Up to now, organ specific mechanisms involving the kidney, the endocrine system and the vasculature have been implicated in the early, developmental origins of hypertension. The developing kidney has is a key organ involved in the programming of hypertension in adulthood, due in particular to the definitive reduction of the total number of nephrons, which is a characteristic of low birth weight and intra-uterine growth restriction. Reduced nephron endowment leads on the long term to single nephron hyperfiltration, proteinuria and glomerular injury with hypertension (Brenner, Garcia et al. 1988). However available data suggest that nephrogenesis is altered in premature infants and in infants exposed to intrauterine high glucose concentrations as well. Moreover, although they may improve the nephron endowment, postnatal over-growth and overnutrition have been shown to considerably increase the development of long term hypertension and renal dysfunction (Barker et al. 2005; Boubred, Buffat et al. 2007; Boubred, Daniel et al. 2009). Vascular mechanisms involve both the media and the endothelium. Elastin content in the arterial media at birth is decreased in low birth weight infants. As elastin half-life is several decades long, this may explain decreased arterial elasticity in infancy and at adulthood and pave the way to hypertension (Tauzin et al. 2006). Endothelial dysfunction has been characterized in terms of early altered endothelium-dependent vasodilating capacity in low birth weight infants and in infants born to diabetic mothers, in particular when postnatal growth is accelerated. However, such mechanisms are unlikely to be involved similarly when low birth weight is due to IUGR or to preterm birth, raising the need for new paradigms. Emerging evidence shows that endothelial progenitor cells pro-angiogenic capacity is decreased in perinatal conditions leading to long term hypertension. This may lead to microvascular rarefaction and hypertension on the long term.

Molecular mechanisms involved in the memory of events that occur prenatally or during the early stages of growth are still poorly understood. Transcriptome analysis reveals that the expression of a huge number of genes, involved in various biologic systems such as apoptosis, is up- or down regulated (Buffat, et al. 2007; Buffat, Mondon et al. 2007). Moreover, epigenetic alterations of gene expression, due to CpG DNA methylation/demethylation or changes in of histones methylation and acetylation are likely to be involved.

For example, altered p53 gene methylation with consequently accelerated apoptosis of nephron tubular cells has been evidenced in a rat model of IUGR which leads to hypertension at adulthood. Also recently, it has been shown that the early programming of hypertension can be inter-generationally (Harrison and Langley-Evans 2008) transmitted in a rat model of IUGR due to maternal protein deprivation during gestation. This is also highly suggestive of an underlying epigenetic mechanism. However the exploration of potential epigenetic mechanisms involved in the developmental programming of non-communicable adult disease is still at its beginning, a fascinating area for research being open. Such investigations may well open the way to the identification of early, epigenetic biomarkers of risk, but also to therapeutic, preventive approaches

Bibliografia

1. Barker, D. J., C. Osmond, et al. (2005). "Trajectories of growth among children who have coronary events as adults." *N Engl J Med* 353(17): 1802-9.
2. Barker, D. J., P. D. Winter, et al. (1989). "Weight in infancy and death from ischaemic heart disease." *Lancet* 2(8663): 577-80.
3. Boubred, F., C. Buffat, et al. (2007). "Effects of early postnatal hypernutrition on nephron number and long-term renal function and structure in rats." *Am J Physiol Renal Physiol* 293(6): F1944-9.
4. Boubred, F., L. Daniel, et al. (2009). "Early Postnatal Overfeeding Induces Early Chronic Renal Dysfunction in Adult Male Rats." *Am J Physiol Renal Physiol*.
5. Brenner, B. M., D. L. Garcia, et al. (1988). "Glomeruli and blood pressure. Less of one, more the other?" *Am J Hypertens* 1(4 Pt 1): 335-47.
6. Buffat, C., F. Boubred, et al. (2007). "Kidney gene expression analysis in a rat model of intra uterine growth restriction reveals massive alterations of coagulation genes." *Endocrinology*.
7. Buffat, C., F. Mondon, et al. (2007). "A hierarchical analysis of transcriptome alterations in intrauterine growth restriction (IUGR) reveals common pathophysiological pathways in mammals." *J Pathol* 213(3): 337-46.
8. Harrison, M. and S. C. Langley-Evans (2008). "Intergenerational programming of impaired nephrogenesis and hypertension in rats following maternal protein restriction during pregnancy." *Br J Nutr*: 1-11.
9. Langley-Evans, S. C. (1997). "Hypertension induced by foetal exposure to a maternal low-protein diet, in the rat, is prevented by pharmacological blockade of maternal glucocorticoid synthesis." *J Hypertens* 15(5): 537-44.
10. Simeoni, U. and D. J. Barker (2009). "Offspring of diabetic pregnancy: Long-term outcomes." *Semin Fetal Neonatal Med*.
11. Tauzin, L., P. Rossi, et al. (2006). "Characteristics of arterial stiffness in very low birth weight premature infants." *Pediatr Res* 60(5): 592-6.

PERINATAL PROGRAMMING: CONSEGUENZE A LUNGO TERMINE SUL RENE

V. Fanos¹, M. Puddu², V. Marinelli², A. Dessi², A. de Magistris², M. Zaffanello³

¹ Università degli Studi di Cagliari

² Neonatal Intensive Care Unit, Azienda Mista Ospedaliero Universitaria

³ Department of Mother and Child, Biology-Genetics, Section of Paediatrics, University of Verona

E' il neonato padre dell'uomo?

Negli ultimi anni è stata dedicata molta attenzione al Perinatal Programming, cioè l'origine fetoneonatale delle malattie dell'adulto. Qualche autore parla di Developmental Origin of Health and Disease (DOHaD). Tra le diverse definizioni ci piace citare quella di Nijiland MJ e Nathanielsz (2009) che riportiamo in originale e che fa riferimento a un'alterazione quanti-qualitativa della traiettoria di un individuo in via di sviluppo, in una finestra critica, con effetti persistenti sul fenotipo.

"The response by a developing organism to a specific challenge during a critical time window that alters the trajectory of development qualitatively and/or quantitatively with resulting persistent effects on phenotype".

Eventi intrauterini o perinatali che agiscono nelle fasi più delicate dello sviluppo dei vari organi possono influenzare negativamente il loro funzionamento, con ripercussioni sulla vita futura dell'individuo che può risultare, a lungo termine, più suscettibile a contrarre alcune malattie. Una recente copertina di Time del 4 ottobre 2010 riporta una donna gravida ed è intitolata: "Come i 9 mesi di vita intrauterina influenzano il resto della vostra vita". Oltre all'articolo della giornalista di Time vi è un interessante contributo divulgativo del Prof. Barker, che anni fa aveva ipotizzato tutto ciò suscitando non poco scetticismo. Da questo articolo si evince che anche patologie neuropsichiche importanti e gravi quali la depressione, la schizofrenia e l'autismo potrebbero derivare da un inadeguato ambiente intrauterino. Questi studi non possono non modificare significativamente il nostro modo di pensare. Ieri (anni fa) si pensava che vi fossero solo Genetica + Ambiente. Lo slogan paradossale poteva essere *Occorre scegliersi i genitori*. Il neonato era considerato un essere sostanzialmente sano che si deteriora progressivamente e inevitabilmente con il tempo. Oggi abbiamo una triade: Genetica + Ambiente + Epigenetica. Lo slogan potrebbe essere *La genetica propone, l'epigenetica dispone*. Il neonato alberga in sé dal momento perinatale la vocazione ad ammalarsi. Moltissimo della vita adulta si decide in epoca perinatale. Quindi potremmo affrontare il problema del perinatal programming con la frase, ancora una volta paradossale "E' il neonato padre dell'uomo?" o ancora "E' il feto padre dell'uomo?". Considerando più specificamente il rene si può affermare che un insulto che avvenga durante una specifica finestra dello sviluppo possa determinare una alterazione permanente della struttura e/o della funzione renale (numero di nefroni, volume glomerulare, modificazioni della funzione tubulare e modificazioni della permeabilità vascolare ecc.) con sviluppo a distanza di disfunzione renale e ipertensione.

BASSO PESO NEONATALE E MALATTIE RENALI: un abbraccio pericoloso

Si devono proprio a Barker (effettuati nel Regno Unito, in altri stati europei come la Finlandia, in India e negli USA) i primi lavori in cui era evidente, in popolazioni adulte di cui erano noti i dati antropometrici neonatali, una correlazione inversa tra l'incidenza di ipertensione e malattie cardiovascolari da un lato ed il peso alla nascita dall'altro, da altri studi è emerso che lo a stesso fenomeno si verificava per le malattie renali. Riportiamo come esempio i risultati di 2 studi particolarmente indicativi. Il primo lavoro, eseguito nel sud est degli Stati Uniti, in cui è particolarmente elevata l'incidenza di malattie cerebro e cardio vascolari (soprattutto negli afro-americani) tanto che la regione è stata denominata "Stroke Belt", ed in cui la percentuale di soggetti di basso peso è circa il doppio (ed anche maggiore negli afro-americani) rispetto al resto degli USA, anche l'insufficienza renale cronica all'ultimo stadio è particolarmente frequente ed ad insorgenza precoce, prima dei 55 anni; gli afro-americani sono numericamente i più

colpiti e arrivano alla dialisi ancora più precocemente. Un secondo ampio studio di popolazione eseguito nella Carolina del sud, su 1230 soggetti dializzati prima di 50 anni e su 2460 controlli distinti per sesso, età e razza, ha messo in evidenza che l'incidenza di insufficienza renale determinata da diabete, ipertensione ed altre cause, diminuiva con l'aumentare del peso alla nascita. Benché l'associazione fosse presente in tutta la popolazione studiata, i soggetti di colore erano più colpiti. Di grande interesse per questo argomento, sono gli studi effettuati sulla popolazione aborigena australiana che vanta il più elevato tasso di incidenza di insufficienza renale cronica nel mondo. Negli appartenenti a questa etnia si riscontra una particolare concentrazione di patologie come il diabete insulino-resistente, le malattie cardiovascolari, l'ipertensione, l'obesità. Inoltre il numero di nascite di soggetti di basso peso è doppia rispetto al resto della popolazione australiana ed il 70% dei soggetti di peso < 2500 grammi sono SGA (*Small Gestational Age*) per un ritardo di crescita intrauterino (*IUGR-Intrauterin Growth Retardation*). In uno studio eseguito da Hoy e coll. l'80% degli aborigeni appartenenti ad una comunità dell'Estremo Nord dell'Australia (317 partecipanti, 111 nati di basso peso, di età 20-39 anni), venne sottoposto a screening per patologia renale attraverso la determinazione del rapporto albumina/creatinina urinarie. Il basso peso neonatale aumentava la probabilità di albuminuria franca e la sua amplificazione col passare degli anni già come fattore di rischio isolato, e ancora di più se associato a ipertensione e ad elevato indice di massa corporea. Molto recentemente è stato dimostrato che il basso peso neonatale rappresenta un fattore di rischio autonomo per lo sviluppo successivo di patologia renale cronica. Sappiamo anche, ad esempio, che un peso neonatale < 3° percentile si associa a una riduzione di oltre il 35% del numero dei nefroni. Inoltre la prematurità e la condizione di SGA costituiscono fattori di rischio primari nel determinismo di malattie renale mal formative, congenite, o patologie acquisite.

Il numero finale dei nefroni come fattore chiave di salute del rene e dell'organismo

Essendo il numero di nefroni uno dei fattori determinanti la massa renale, queste osservazioni, in una comunità in cui il basso peso è attribuibile, nella maggior parte dei casi, a *IUGR*, suggeriscono che la compromissione renale sia conseguente alla malnutrizione intrauterina e ai suoi effetti negativi sulla nefrogenesi il cui risultato finale sarebbe appunto la riduzione del numero di nefroni. Ciò concorda con l'ipotesi di Brenner secondo la quale una congenita riduzione del numero di nefroni sarebbe il fattore determinante la suscettibilità di un individuo a presentare ipertensione e problemi renali nell'età adulta. I soggetti SGA avrebbero, per l'azione negativa sulla nefrogenesi delle stesse cause responsabili del ritardo di crescita intrauterino, un ridotto numero di nefroni in seguito al quale si verificano, in successione, aumento della pressione nei capillari glomerulari, iperfiltrazione glomerulare, glomerulosclerosi. A favore di questa ipotesi sono numerosi studi sperimentali in cui il ritardo di crescita intrauterino è stato ottenuto con diverse modalità. Ad esempio, quando l'apporto proteico è ridotto durante la gravidanza, i ratti neonati presentano ritardo di crescita e inibizione del sistema renina-angiotensina, che durante la vita fetale ha un ruolo fondamentale nella nefrogenesi; da adulti sono ipertesi e l'esame istologico dei reni mostra riduzione del numero di glomeruli ed ipertrofia compensatoria dei glomeruli residui. In una recente nostra review pubblicata su *Early Human Development* abbiamo analizzato a fondo il problema. I dati interessanti che emergono sono rappresentati dal fatto che le modificazioni epigenetiche possono essere trans-generazionale, trasmettersi cioè alle generazioni successive. Inoltre quello che è importante non è solo il tipo di nutrizione alla nascita, ma piuttosto la sua adeguatezza o meno o il suo *mismatching* con le nuove esigenze metaboliche create da un ambiente intrauterino non favorevole a cui un organismo geneticamente preordinato ha dovuto adeguarsi, cambiando traiettoria di sviluppo (*Perinatal programming*). Nell'uomo il numero totale di nefroni oscilla tra 617,000 e 1,075,000 (media 850,000 nefroni). Se poi andiamo ad analizzare il range dei valori estremi troviamo in letteratura anche oscillazioni tra 200,000 e 2,500,000. Da un punto di vista concettuale è quindi importante considerare sia il valore basale dei nefroni, sia l'entità della mancata maturazione e o della progressiva perdita nefronica. Le cause che portano ad un ridotto numero di nefroni in un singolo individuo sono sia di natura genetica

che ambientale. Diversi studi autoptici nell'uomo confermano che il numero di glomeruli si correla positivamente col peso alla nascita ed è significativamente ridotto negli SGA. Inoltre il numero di nefroni si correla positivamente con l'età gestazionale e con il volume renale.

Il programming renale nel VLBW ed ELBW: vecchio e nuovo

La glomerulogenesi, che si conclude normalmente a 36 settimane di gestazione, continua dopo la nascita in un neonato estremamente prematuro? E' possibile che l'ambiente ostile in cui si trova un bambino con queste caratteristiche possa alterarla e condurre ad un numero finale di nefroni ridotto? Com'è la funzione renale di questi soggetti a lunga distanza dalla nascita? Un recente studio autoptico su neonati ELBW dà risposte, almeno parziali, ai dubbi espressi in merito allo sviluppo del rene in questi soggetti. Rodriguez e coll. esaminarono i reperti istologici renali di 57 ELBW. La conclusione del lavoro è che la glomerulogenesi continua dopo la nascita nei neonati ELBW ma cessa dopo circa 40 giorni: il numero di glomeruli in questi soggetti giunti alla 36^a settimana sarà quindi inferiore a quello dei nati presso il termine e sarà ancora più basso nei casi di IRA neonatale, situazione in cui la glomerulogenesi è ulteriormente inibita. La nascita pretermine da sola, soprattutto se estremamente pretermine può, indipendentemente dal peso per l'età gestazionale, influenzare negativamente la nefrogenesi. Sono descritti casi in letteratura di pretermine che sviluppano patologie renali caratterizzate da glomerulo sclerosi. Questo dato appare di straordinario interesse pratico per il neonatologo. Infatti da un lato fa riflettere sui potenziali aggressori sul rene neonatale che agiscono nei primi giorni e nelle prime settimane di vita sul rene neonatale, dall'altro pone quesiti sulla funzione a lungo termine in questi pazienti. In realtà alcuni nostri studi recentissimi su casistiche autoptiche suggeriscono che anche in età neonatale esiste un'ampia variabilità del numero dei nefroni in base all'età gestazionale o al peso neonatale. Questo richiede una gestione sartoriale e attenta del follow up renale dei neonati a rischio, in particolare di quelli VLBW e ELBW. Inoltre stiamo studiando alcuni marcatori della istologia renale appartenenti al gruppo delle Timosine che, accanto ad altri marcatori immunoistochimici sembrano tracciare il percorso maturativo e funzionale del rene durante lo sviluppo. Gli ultimi studi sull'embrione identificano nel MET (Mesenchymal Epithelial Transition) un fattore chiave per la formazione del glomerulo, con una miriade di sostanze che interagiscono tra loro, favorendo o inibendo (vedi ad esempio le cosiddette "semaforine") specifici step dello sviluppo renale. Un altro parametro indiretto di riduzione della massa nefronica è costituito dalle dimensioni renali. In un nostro recente studio pubblicato su *Acta Paediatrica*, i neonati ELBW presentavano a distanza di 5-7 anni volumi renali inferiori al 40 % al 10° percentile. Tali volumi si associavano a una microglobinuria in atto. Il dato però in assoluto più interessante del nostro lavoro è che tra i diversi fattori considerati nell'analisi multivariata, importanti son risultati i FANS e gli amino glicosidi nel periodo neonatale: è il primo lavoro in cui si evidenzia un'associazione tra farmaci neonatali e danno renale a distanza, a conferma di quello che sarà detto nel prossimo paragrafo. Pertanto nella modulazione della nefrogenesi è particolarmente importante sottolineare il ruolo negativo di alcuni farmaci.

Farmaci e modulazione della nefrogenesi

Studi condotti negli animali hanno rivelato che alcuni farmaci prescritti durante la gravidanza e ritenuti sicuri possono causare disturbi della nefrogenesi. La gentamicina e, in misura minore, l'amikacina e la netilmicina, somministrate nel ratto all'inizio della gravidanza, determinano deficit del numero di nefroni e lesioni tubulari focali. In vitro queste sostanze inibiscono la prima ramificazione della branca ureterica. Dal punto di vista funzionale determinano proteinuria protratta ed ematuria. Non è difficile ipotizzare che essi possano determinare un'alterazione strutturale e permanente dei podociti. Anche l'ampicillina e l'amoxicillina, nelle prime fasi dell'organogenesi renale, inducono una riduzione del 10% dei nefroni, dilatazione cistica dei tubuli e flogosi interstiziale nella zona corticale. La cosa interessante e inquietante al riguardo è che questo può avvenire anche con così terapeutiche e non tossiche. La somministrazione prenatale (nel periodo corrispondente al primo stadio dello sviluppo renale) nel ratto ed anche nella pecora

di desametasone determina ritardo di crescita, deficit di nefroni ed ipertensione nella prole. Il rischio di sviluppo di insufficienza renale acuta è elevato dopo esposizione materna a FANS. L'indometacina nei feti esposti determina modificazioni cistiche dei nefroni in via di sviluppo e insufficienza renale acuta o conica nei neonati pretermine nati prima della 30ma settimana di età gestazionale. Per contro il rischio da FANS è pressoché nullo quando l'esposizione al rene avviene dopo il completamento della nefrogenesi. I dati presenti in letteratura (derivati sia da studi sull'animale, sia da studi clinici, suggeriscono una maggiore tossicità della indometacina sul rene neonatale, in confronto all'ibuprofen. Peraltro anche l'ibuprofen presenta una nefrotossicità non trascurabile e questa è particolarmente evidente quando si evidenziano marcatori fini di danno renale tubulare, quali i biomarkers urinari, segnatamente le prostaglandine E2 o marcatori precoci di danno glomerulare, quali la cistatina C, come risulta da nostre recentissime ricerche. Questi dati negativi sono solo parzialmente mitigati dall'effetto protettivo che l'ibuprofen sembra avere nei confronti degli attori dello stress ossidativo. Anche la nimesulide che, tenuto conto della particolare modalità di inibizione delle COX, avrebbe dovuto essere meglio tollerata a livello renale, si è associata a significativo danno renale acuto e cronico. In particolare su 16 casi segnalati in letteratura di trattamento materno con nimesulide (di cui uno segnalato da noi), in ben 12 casi si è osservata un'insufficienza renale (in 4 casi acuta e di breve durata, in 4 casi di lunga durata e, infine, in altri casi di tipo cronico con ricorso permanente alla dialisi peritoneale. Un esame bioptico renale eseguito in un neonato indiano dimostrava la presenza di un completo sovvertimento morfo-strutturale dell'organo

Conclusioni

L'associazione tra basso peso alla nascita e malattie renali a lunga distanza sembra riflettere un difetto della nefrogenesi. Ciò comporta fondamentalmente due tipi di conseguenze. Da una parte un rene con un numero di nefroni ridotto ha scarse riserve per compensare eventuali danni a distanza dalla nascita: ci sono dati della letteratura dai quali emerge che alcune patologie infiammatorie renali come la pielonefrite e la glomerulonefrite membranosa-proliferativa, sembrano avere un decorso più grave nei soggetti di basso peso alla nascita. Dall'altra in questa condizione il rene ha minori possibilità di adattarsi a situazioni in cui è richiesto un maggiore impegno funzionale. Nel futuro studi specifici eseguiti in neonatologia, con l'applicazione dei biomarkers urinari, tra cui microalbuminuria e metabolomica potranno contribuire a chiarire meglio questa importante problematica, fotografando quello che avviene in critiche dello sviluppo renale postnatale.

Bibliografia

1. 22.
2. Abitbol CL, Bauer CR, Montanè B, et al. Long-term follow-up of extremely low birth weight infants with neonatal renal failure. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 887-893
3. Atzori L, Antonucci R, Barberini L, Griffin JL, Fanos V. Metabolomics: a new tool for the neonatologist. *J Mater Fet Neonat Med* 2009 (in press)
4. Barker DJ, Osmond C, Law CM: The intrauterine and early postnatal origins of cardiovascular disease and chronic bronchitis. *J Epidemiol Community Health* 1989; 43: 237
5. Brenner BM, Garcia DL, Anderson S: Glomeruli and blood pressure: less of one, more of the other? *Am J Hypertens* 1988; 1: 335-347.
6. Faa G, Gerosa C, Fanni D, Nemolato S, Locci A, Cabras T, Marinelli V, Puddu M, Zaffanello M, Monga G, Fanos V. Marked interindividual variability in renal maturation of preterm infants: lessons from autopsy. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2010 Oct;23 Suppl 3:129-33. PMID: 20836739 [PubMed - in process] Related citations
7. Fanos V, Cuzzolin L: Causes and manifestation of nephrotoxicity; in Geary DF, Shaefer F (eds): *Comprehensive Pediatric Nephrology*. Philadelphia, Mosby Elsevier, 2008, pp 1003-1006.

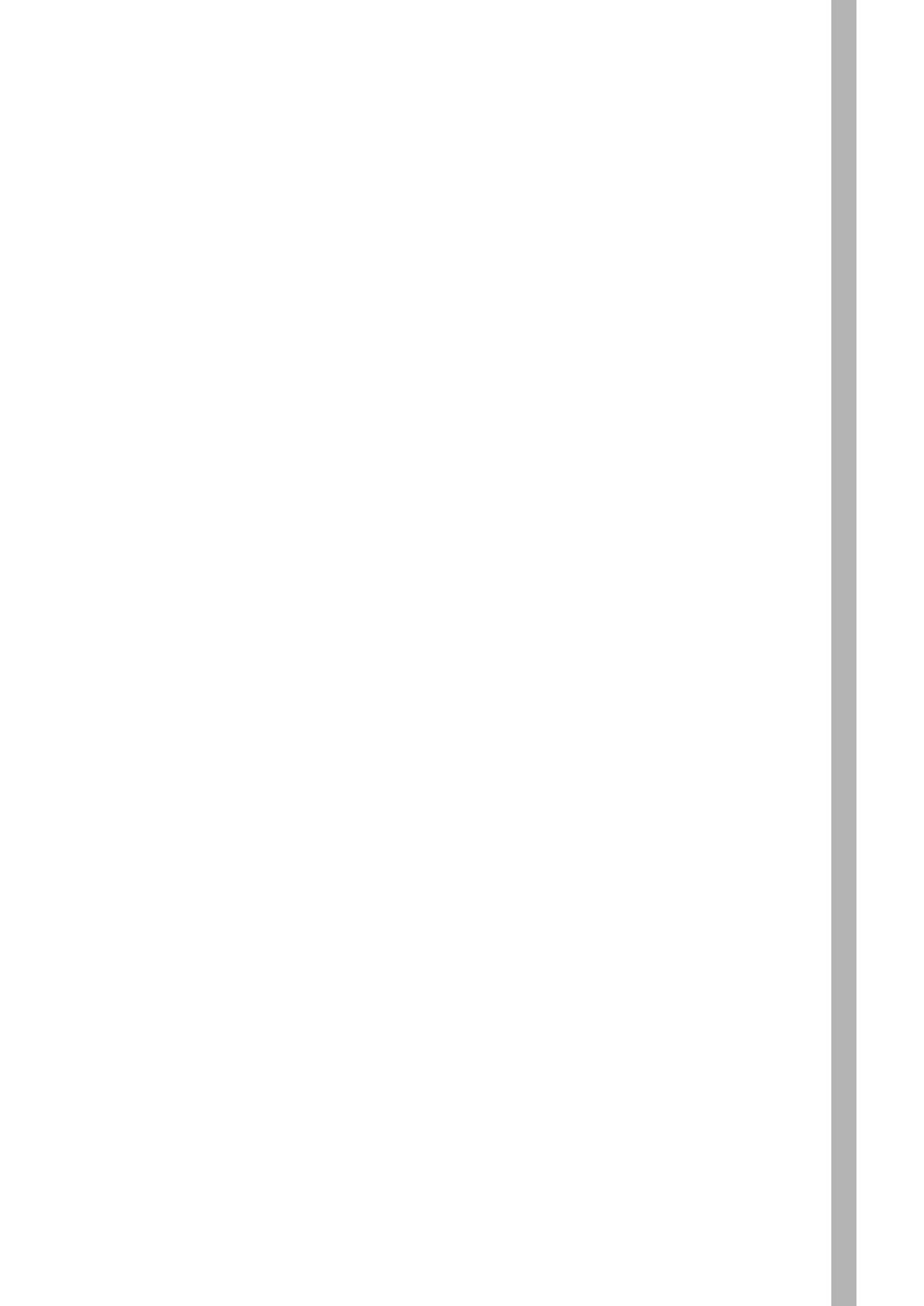
8. Fanos V, Puddu M, Reali A, Atzei A, Zaffanello M. Perinatal nutrient restriction reduces nephron endowment increasing renal morbidity in adulthood: a review. *Early Hum Dev.* 2010 Jul;86 Suppl 1:37-42. Epub 2010 Feb 12.
9. Fanos V, Yurdakök M. Personalized neonatal medicine. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:4-6.
10. Gerosa C, Fanni D, Nemolato S, Locci A, Marinelli V, Cabras T, Messina I, Castagnola M, Monga G, Fanos V, Faa G. Thymosin beta-10 expression in developing human kidney. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010 Oct;23 Suppl 3:125-8.
11. Hoy WE, Rees M, Kile E, Mathews JD, Wang Z. A new dimension to the Barker hypothesis: low birthweight and susceptibility to renal disease. *Kidney Int* 1999; 56: 1072-1077
12. Lackland DT, Bendall EB, Osmond C, et al. Low Birth Weights contribute to the high rates of Early-Onset Chronic Renal Failure in the Southeastern United States. *Arch Intern Med* 2000; 160: 1472-1476
13. Longini M, Perrone S, Vezzosi P, Proietti F, Marzocchi B, Buonocore G, Fanos V, Antonucci R, Brunoldi E. Isoprostane levels in urine of preterm newborns treated with ibuprofen for patent ductus arteriosus closure. *Pediatr Nephrol.* 2010 Oct 15.
14. Mackenzie HS, Lawer EV, Brenner BM. Congenital oligonephropathy: the fetal flaw in essential hypertension? *Kidney Int* 1996; 49 (suppl 55): 30-34.
15. Manálich R, Reye L, Herrera M, et al. Relationship between weight at birth and the number and size of renal glomeruli in humans: a histomorphometric study. *Kidney Int* 2000; 58: 770-773
16. Merlet- Bènichou C, Gilbert T, Muffat Joly M, et al. Intrauterine growth retardation leads to a permanent nephron deficit in the rat. *Pediatr Nephrol* 1994; 8: 175-180
17. Merlet-Bènichou C. Influence of fetal environment on kidney development. *Int J Dev Biol*; 1999, 43: 453-456 *Nephrol* 2005; 20: 579-584.
18. Puddu M, Fanos V, Podda F, Zaffanello. The Kidney from Prenatal to Adult Life: Perinatal Programming and Reduction of Number of Nephrons during Development. *Am J Nephrol.* 2009 Apr 2;30(2):162-170.
19. Simeoni U, Boubred F, Buffat C, Vaiman D: The developing kidney and the fetal origins of adult cardiovascular disease; in Oh W, Guignard JP, Baumgart S (eds): *Neonatology Questions and Controversies. Nephrology and Fluid/Electrolyte Physiology.* Philadelphia, Saunders Elsevier, 2008, pp 97-106.
20. Zaffanello M, Antonucci R, Cuzzolin R, Cataldi L, Fanos V. Early diagnosis of acute kidney injury with urinary biomarkers in the newborn. *J Mater Fet Neonat Med* 2009 october
21. Zaffanello M, Brugnara M, Bruno C, Franchi B, Talamini G, Guidi G, Cataldi L, Biban P, Mella R, Fanos V. Renal function and volume of infants born with a very low birth-weight: a preliminary cross-sectional study. *Acta Paediatr.* 2010 Aug;99(8):1192-8. Epub 2010 Mar 14.

WHEN IS ONE KIDNEY NOT ENOUGH? A DRAMA IN THREE ACTS

R.L. Chevalier

Professor of Pediatrics, University of Virginia, Charlottesville, VA, USA

A recent report based on a review of patients followed in Genoa concluded that children with congenital renal agenesis have a significant risk of progression to renal failure by 30 years of age (*Kidney Int.* 76:528, 2009). This is disturbing for an anomaly affecting 1:1000 children, and which has a variety of etiologies. This paper contrasts with a reassuring report showing that adult renal transplant donors have no detectable reduction in survival or risk of kidney failure (*N Engl J Med* 160:459, 2009). New information relating to low nephron number at birth and progression of renal disease suggests that a combination of inherited and environmental factors determines the outcome. In addition to the established, Brenner hyperfiltration—glomerulosclerosis hypothesis, there is now increased awareness of progressive nephron loss by glomerulotubular disconnection. Expansion of the Barker hypothesis supports a greater risk for nephron loss in early development, with prenatal and neonatal factors having a marked impact on progression to renal failure. The combination of prematurity, high dietary sodium, and obesity are particularly likely to accelerate this process. Transition of care from pediatric to adult follow up is critical to tracking these patients, and to slowing or preventing progression to renal failure.



QUARTA SESSIONE

sabato 27 novembre 2010

Presidenti: Giuseppe Claps, Gaetano Danzi

Moderatori: Antonio Carlucci, Mariano Manzionna, Felice Nunziata



VIII Edizione Ischia Pediatria e Neonatologia, Ischia 2009

SINDROME DI STEVENS-JOHNSON ED EPIDERMOLISI TOSSICA: EZIOPATOGENESI, CLINICA E TRATTAMENTO

G. Esposito, D. de Brasi

UOC Pediatria-Ospedale Cardarelli, Napoli

SJS e TEN sono due gravi reazioni idiosincrasiche spesso scatenate da farmaci e caratterizzate da febbre e lesioni muco-cutanee che esitano in necrosi e scollamento dell'epidermide. Si differenziano per le severità e l'estensione della superficie cutanea interessata. La sindrome di Stevens-Johnson (SJS) è la condizione meno grave, nella quale lo scollamento interessa meno del 10% della superficie corporea. Le mucose (oculare, orale, genitale) sono interessate nel 92% dei pazienti. L'epidermolisi tossica (TEN) si caratterizza per uno scollamento cutaneo >30% della superficie corporea che evolve fino alla necrosi. L'interessamento delle mucose è costante. SJS-TEN overlap syndrome descrive pazienti con interessamento tra il 10% ed il 30% della superficie cutanea. Nonostante la mole di lavori prodotta in letteratura finora, non vi è consenso sul fatto che la SJS e la TEN siano quadri di differente gravità della medesima patologia. La SJS ha un'incidenza rispetto alla TEN di 3:1. Si stima che l'incidenza dei tre disordini si posizioni tra il 2 ed il 7% x 106 persone e per anno. Per motivi non noti l'incidenza è maggiore nei mesi primaverili. L'età media dei pazienti è tra 25 e 47 anni. Il rapporto M-F è di 1:4. I farmaci sono tra i maggiori scatenanti sia negli adulti che nei bambini. In questi ultimi le infezioni sono responsabili di un numero elevato di SJS. Negli adulti i farmaci causano il 50% dei casi di SJS ed oltre l'80% dei casi di TEN. Le infezioni sono il secondo fattore scatenante (14% dei casi nell'adulto) ma è inusuale che la TEN sia scatenata da infezioni. Cause più rare: vaccinazioni, malattie sistemiche, sostanze chimiche, erbe medicinali ed alimenti. L'allopurinolo è il farmaco maggiormente responsabile di SJS-TEN. Tra i nuovi farmaci individuati la Lamotrigina, la sertralina, il valproato, i sulfamidici. Nel bambino oltre ai farmaci, le infezioni, in particolare da Micoplasma ed Herpesvirus, sono associate ad un percentuale elevata di casi di SJS.

Sintomatologia

L'esposizione al farmaco precede abitualmente l'inizio della sintomatologia di 1-3 settimane ma la riesposizione dà sintomi già nelle prime 48 ore. La febbre precede la comparsa delle lesioni cutanee; nella TEN supera i 39°C. Successivamente insorgono bruciore cutaneo, congiuntivite, poi compaiono eritrodermia, edema del volto e della lingua, bolle o scollamento fino a necrosi della cute, erosione delle mucose. Il cuoio capelluto è risparmiato, le palme delle mani e dei piedi sono interessate raramente. Lesioni congiuntivali sono presenti nell'85% dei pazienti. L'interessamento della mucosa uretrale può indurre disuria e ritenzione urinarie.

Anemia e linfopenia sono comuni nella TEN. L'eosinofilia è rara. In circa 1/3 dei pazienti è presente neutropenia che correla con una cattiva prognosi. In circa il 50% dei casi vi è un lieve aumento delle transaminasi, nel 10% vi è epatite. Il decorso varia da 2 a 4 settimane in assenza di complicanze.

La riepitelizzazione inizia dopo qualche settimana e si completa in circa 2-3 settimane.

Fattori di rischio

HIV: in questa condizione il rischio è 3 volte più elevato. Forse ne sono responsabili l'uso intensivo dei farmaci, l'alterazione del sistema immune o la scarsa capacità di acetilazione. Fattori genetici: pazienti con HLA-B1502 hanno un rischio più elevato di SJS-TEN quando assumono Carbamazepina. *Bassa capacità di acetilazione*: questa condizione può determinare un'esposizione più prolungata a metaboliti tossici. *Polimorfismi* nel recettore del gene IL4 legato alla citochina TH2. Neoplasie: non si sa se per fattori biologici o per l'aumentato uso di farmaci. Dosi elevate o l'introduzione troppo rapida di farmaci possono aumentare il rischio di reazioni.

Infezioni virali, LES: i pazienti con queste patologie hanno una più elevata incidenza di SJS e TEN.

Patogenesi

I meccanismi che inducono il danno cutaneo nella SJS-TEN sono noti solo in parte. Una linea d'indagine recente ha implicato la Granulosina, una proteina citolitica prodotta dai linfociti citotossici e dalle cellule NK. È stato analizzato il profilo molecolare di cellule provenienti da 5 pazienti con SJS o TEN e la granulolisina è stata individuata come la molecola citotossica maggiormente espressa. Il siero e le cellule provenienti da p.con SJS-TEN hanno mostrato tossicità se incubate con cheratinociti mentre il siero e le cellule di controllo di pazienti ustionati non mostravano tale attività. Vi era inoltre una chiara correlazione tra i livelli di granulosina e la gravità della malattia. Infine l'inoculazione di granulosina dalle vescicole di pazienti TEN sulla cute di topi causava una necrosi dose dipendente. Il meccanismo attraverso cui i linfociti T-citotossici e le cellule NK sono stimolate a rilasciare granulosina non è noto. Il ruolo dei metaboliti reattivi dei farmaci è supportato dal fatto che i pazienti con SJS-TEN hanno capacità metaboliche alterate, per es. una N-acetilazione lenta. Questo determina un'esposizione prolungata ai metaboliti tossici o immunogeni. Un'altra ipotesi riguarda l'interazione tra fenomeni indotti ed immunomediati dai farmaci: i cheratinociti esprimono abitualmente i recettori della morte cellulare CD95(FAS). Quando FAS interagisce con il suo ligando(FAS ligando) le cellule affette vanno in apoptosi e vengono eliminate senza che si crei una reazione infiammatoria. Uno studio recente ha mostrato che i livelli di Fas ligando erano elevati in 5 di 7 p.con reazione primitiva a farmaco che successivamente svilupparono i segni di SJS-TEN già prima della comparsa della desquamazione cutanea e delle lesioni mucose mentre erano normali in un gruppo di 32 pazienti di controllo. L'istologia non dà grande aiuto alla diagnosi ma andrebbe fatta in tutti i casi dubbi (infiltrato infiammatorio periva scolare di T-linfociti e satellitosi). Culture devono essere eseguite su sangue, cute e mucose. Nei bambini deve essere praticata sempre la sierologia per il Micoplasma.

Gestione

Per quei pazienti nei quali la SJS-TEN potrebbe essere indotta da farmaci, la sospensione del farmaco sospettato migliora la prognosi. Uno studio osservazionale di 113 pazienti con TEN o SJS ha dimostrato che quanto più precocemente il farmaco causale veniva rimosso, tanto più migliorava la prognosi (OD=0.69 per ciascun giorno). Al contrario i farmaci con emivita lunga aumentavano considerevolmente il rischio di morte.

Trattamento di supporto

Include il trattamento della cute, la gestione di liquidi ed elettroliti, l'apporto nutrizionale, le cure oculari. SJS e TEN determinano perdite massicce di epidermide ed i principi del trattamento sono simili a quelli delle vittime di ustioni. I paz.con SJS-TEN hanno un alto rischio d'infezione che rimane la prima causa di mortalità. Tuttavia non è indicata una profilassi sistemica ma una costante attenzione ai segnali di sepsi.

Terapie farmacologiche

A parte le cure di supporto, non vi sono terapie universalmente efficaci e codificate per la SJS-TEN. Purtroppo mancano studi con trials controllati che sono fondamentali perché la prognosi con le sole cure di supporto in questa patologia è spesso favorevole.

Glicocorticoidi

I dati riguardanti l'uso degli steroidi sia nella SJS che nella TEN sono contrastanti. Nei bambini vi sono studi retrospettivi che mostrano che gli steroidi possono peggiorare la morbilità. Per esempio, in uno studio randomizzato prospettico su 32 b. con SJS di età compresa fra 8 mesi e 14 anni, la frequenza di complicanze era maggiore tra quelli trattati con steroidi rispetto ai non trattati (53 versus 0%). Le complicazioni includevano infezioni (24%) e sanguinamento G.I. (18%). Inoltre la durata della degenza era maggiore nel gruppo trattato con steroidi (21 versus 13 giorni). Risultati analoghi si evincono da un altro studio retrospettivo di 51 bambini (complicanze 74% versus 28%). In considerazione di ciò si preferisce evitare l'uso di steroidi nei b. con SJS in quanto questo trattamento può determinare significativi effetti collaterali senza modificare la prognosi già buona con la sola terapia di supporto.

Immunoglobuline

I dati riguardanti l'uso delle IVIg nella SJS e nella TEN sono limitati e conflittuali. Alcuni lavori indicano la somministrazione di 1-1.5 g/die in singola dose, altri utilizzano dosi più elevate (1g/kg/die x 3 giorni). Uno studio retrospettivo multicentrico su 48 p. con TEN mostra che i migliori risultati venivano raggiunti con dosi medie di 2.7 g/Kg, somministrate entro il 7° giorno dall'inizio della malattia. Nel 90% dei casi lo scollamento cutaneo e mucoso cessava in 2-3 giorni e la sopravvivenza era dell'88%. Concludendo, benché l'efficacia delle IVIg per la SJS o TEN non sia stata dimostrata finora in maniera convincente, la maggior parte degli studi sembra attribuire benefici nei pazienti con forme severe di SJS o TEN, utilizzando dosi alte (>2g/kg).

I FENOTIPI DEL WHEEZING: ATTUALITÀ E USO NELLA PRATICA CLINICA

A.F. Capristo

Dipartimento di Pediatria Seconda Università di Napoli

Molti studi condotti su ampie coorti hanno mostrato che 1 bambino su 3 ha presentato almeno 1 episodio di wheezing prima del terzo anno di vita e che la prevalenza cumulativa di wheezing è circa del 50% all'età di 6 anni. Dal momento che il wheezing è il risultato di un restringimento delle vie aeree intratoraciche e di una limitazione del flusso espiratorio, esistono numerose ragioni per cui un bambino può presentare tali sintomi incluse anomalie anatomiche delle vie aeree, fibrosi cistica e broncomalacia. I fattori che determinano wheezing ricorrente possono variare da bambino a bambino ed anche nello stesso bambino possono concorrere più fattori a causa di una serie di interazioni tra quelli genetici e quelli ambientali.

L'asma è una malattia eterogenea con fenotipi ben riconosciuti in età pre-scolare: il wheezing nei primi anni di vita in genere non è correlato all'atopia e per questo è stato definito transient wheezing: esso è correlato ad una riduzione della funzionalità respiratoria

La task force dell'ERS del 2008 ha proposto recentemente una nuova classificazione del wheezing in età prescolare a seconda dell'epoca di comparsa dei sintomi e ed alla durata dei sintomi

Wheezing episodico virale è definito come un wheezing in cui il bambino è asintomatico tra gli episodi. E' di solito correlato ad evidenza clinica di infezione respiratoria virale, sebbene studi diagnostici microbiologici siano stati raramente effettuati nella pratica clinica

Multiple-trigger wheezing sebbene un'infezione virale delle basse vie aeree sia il fattore che più comunemente è in grado di scatenare wheezing in età pre-scolare, alcuni bambini possono presentare wheezing in risposta a fattori scatenanti multipli.

IL BAMBINO MALTRATTATO E ABUSATO

P. Ferrara

Dipartimento di Scienze pediatriche medico-chirurgiche e di neuroscienze dello sviluppo
Università Cattolica del S. Cuore, Policlinico Universitario "A. Gemelli", Roma
e Campus Bio-Medico, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Roma

Maltrattamento fisico

Si intende per bambino maltrattato *"la condizione di soggetti in tenera età che subiscono un grave maltrattamento fisico, generalmente ad opera dei loro genitori."*

Il termine di "bambino battuto" è relativo quindi a colui che ha subito lesioni non accidentali, talvolta gravi fino all'exitus, infertegli dai genitori, da persone che lo hanno in custodia, da parenti o da estranei. Si introduce il concetto di maltrattamento fisico e di tutte le lesioni, superficiali e profonde, conseguenti. Le più tipiche lesioni sono rappresentate dalle contusioni, le ecchimosi, le cicatrici.

Patologia delle cure

La patologia delle cure nei bambini costituisce un importante problema di sanità pubblica e offre ampi spazi per interventi di educazione alla salute rivolti a genitori, educatori, operatori socio-sanitari, infatti mentre le violenze ai bambini che si realizzano attraverso il fenomeno del child abuse sono già sufficientemente note agli operatori della salute così come all'opinione pubblica, e presentano un corpus iuris significativo e in costante crescita e aggiornamento, il fenomeno della patologia delle cure non fruisce né della stessa notorietà né di alcuna forma di protezione legislativa dedicata.

Il termine inglese child neglect si può tradurre in italiano come "trascuratezza nei confronti dei bambini", e si verifica quando i genitori non sono in grado di soddisfare i bisogni fisici e psicologici dei loro figli.

Abuso sessuale

Per violenza sessuale si intende un coinvolgimento del bambino in attività sessuali che il bambino spesso non comprende e chiaramente non accetta. In questo tipo di violenza sono comprese diverse forme di attività sessuali, come l'esibizionismo, le carezze, la pornografia infantile, subite sia all'interno che all'esterno del nucleo familiare. Pertanto la violenza sessuale può comprendere dalla "semplice" molestia fino allo stupro e all'incesto. Nella maggior parte dei casi i colpevoli sono persone conosciute dal bambino, generalmente familiari.

E' facile intuire come sia ardua l'identificazione clinica di questo tipo di violenza per ovvie difficoltà obiettive e per la frequente mancanza di collaborazione da parte degli altri familiari, di chi sospetta l'abuso e da parte del bambino stesso. In genere la maggioranza dei bambini molestati tende a non rivelare il "proprio segreto" perché prova vergogna, paura, sensi di colpa. Possono indurre il sospetto le simulazioni di atti sessuali con le bambole, la rappresentazione dei genitali nei disegni, i flirt precoci, i discorsi generici sulle malattie sessuali, traumi genitali e anali, malattie a trasmissione sessuale, condilomi genitali, gravidanze precoci.

Agli effetti immediati sul fisico e sulla sfera psico-comportamentale che queste violenze provocano, vanno aggiunte tutte le inevitabili e "tremende" ripercussioni a distanza come la sfiducia nel mondo, la tendenza al suicidio, i disturbi della vita affettiva, sociale, sessuale e, in alcuni casi, la predisposizione ad essere oggetto della ripetizione di abusi.

Referto e Denuncia di reato

Un primo ed importante obbligo che grava su ciascun esercente una professione sanitaria nei casi in cui è prevista la procedibilità d'ufficio di un reato è quello di darne tempestiva segnalazione all'Autorità Giudiziaria nella forma del referto oppure di denuncia di reato.

Per quanto riguarda l'obbligo del referto esso è espressamente previsto dall'art. 334 c.p. ed è penalmente sanzionato, in caso di omissione, dall'art. 365 c.p. nei seguenti termini:

“Chiunque, avendo nell'esercizio di una professione sanitaria prestato la propria assistenza od opera in casi che possono presentare i caratteri di un delitto procedibile d'ufficio omette o ritarda di riferirne all'Autorità indicata all'art. 361 è punito con la multa [...]. Questa disposizione non si applica quando il referto esporrebbe la persona assistita a procedimento penale”.

Lo stesso art. 334 c.p.p., anche per esigenze di tipo investigativo, stabilisce relativamente al contenuto del referto che è necessario che siano indicate le generalità della persona cui è stata prestata opera o assistenza, il luogo dove essa si trova, ogni altro dato utile per identificare la parte offesa, le notizie sulle circostanze dei fatti, i mezzi con i quali è stato commesso il fatto, gli effetti (ad esempio psico-fisici) che si ritiene siano stati causati.

In tal senso il referto rappresenta una relazione tecnica “di natura diagnostica e prognostica” circa le lesioni, le cause, i mezzi e le conseguenze che ne possono derivare (pericolo di vita, durata di malattia, postumi permanenti), obbligatoria anche quando sussiste il solo “sospetto” di un delitto perseguibile d'ufficio in quanto compete esclusivamente al magistrato di indagare sulla fondatezza giuridica dell'evento e non al sanitario.

E' importante sottolineare che l'obbligatorietà della segnalazione all'Autorità Giudiziaria nei casi di violenza sessuale o maltrattamento di minore può sollevare delicati problemi deontologici circa la necessità di conciliare il rispetto della legge, che potrebbe in alcuni casi portare d'ufficio l'allontanamento del minore dalla famiglia, ed il desiderio di tutelare e sostenere il minore attraverso organismi di altra natura.

EFFICIENZA ED EFFICACIA IN ONCOLOGIA PEDIATRICA

F. Casale, P. Indolfi

Oncologia Pediatrica Seconda Università di Napoli

La malattia rappresenta una minaccia per ogni essere vivente ed è spesso considerata evento drammatico in grado di condizionare la sua qualità di vita”.

Ciò è particolarmente vero, quando si tratta di malattia grave come il cancro, capace di minacciare la vita stessa. La diagnosi di neoplasia, infatti, determina riflessi non solo fisici, legati alla malattia stessa, ma anche e soprattutto psichici.

In Italia ogni anno 1300 bambini si ammalano di tumore e di essi attualmente circa il 70% guarisce

Per questo motivo mantenere un livello di vita qualitativamente adeguato è altrettanto importante che migliorare le percentuali di guarigione.

Obiettivi dell'equipe curante sono pertanto: una diagnosi precisa, una stadiazione accurata ed una programmazione terapeutica adeguata.

Attualmente curare una neoplasia pediatrica significa la presa in carico globale del bambino e della sua famiglia, durante tutte le fasi della malattia (dalla diagnosi alla sospensione delle cure od alla eventuale progressione).

Infatti l'evoluzione subita dal contesto assistenziale del bambino oncologico prevede una più complessa organizzazione, la crescente necessità di ricorso a molteplici risorse professionali capaci di far fronte alle nuove esigenze di globalità assistenziale e l'ampliamento ed umanizzazione degli ambienti dedicati alla assistenza, con previsione di spazi dedicati alle attività didattiche e ludiche.

LA PEDIATRIA OSPEDALIERA NEL PIANO DI RIASSETTO DELLA REGIONE CAMPANIA

L. Pinto¹, R. Liguori¹, P. Falco², F. Di Mauro³

¹ SIPPS Campania

² Tin Caserta

³ Il Università di Napoli

Con la pubblicazione sul BURC n° 65 del 28/09/2010, è entrato in vigore il Piano di "Riaspetto della rete ospedaliera e territoriale" della Campania. Entro 30 giorni dalla data di pubblicazione i Direttori Generali ed i Commissari straordinari delle Aziende Sanitarie campane devono procedere alla presentazione di un piano di riorganizzazione o dismissione dei propri presidi". Il Piano è completato dall'accordo del 14/10/2010 fra la Regione Campania e le Università di Napoli, sul numero di PL delle 2 Aziende Ospedaliere Universitarie

Nel Piano di Riaspetto il numero dei PL è stato calcolato per disciplina, in base ai ricoveri 'appropriati' del 2008 e ad un tasso di occupazione dell'80%: nel calcolo afferiscono alla disciplina di riferimento anche i PL di strutture operative diverse, ma affini per specialità.

Al termine del processo di riorganizzazione, gli attuali 20.929 Posti-Letto passeranno a 19.632 (-5.2 %); i PL pubblici in particolare si ridurranno da 14.426 a 13.336 (-7.5 %)

Abbiamo valutato gli effetti della manovra sulla rete ospedaliera pediatrica e neonatale, individuando nel documento del Piano di Riaspetto le UU.OO. di area pediatrica mediante il loro codice di disciplina (39 pediatria, 62 neonatologia, 73 terapia intensiva neonatale, 11 chirurgia pediatrica, 33 neuropsichiatria infantile, 77 nefrologia pediatrica, 76 neurochirurgia pediatrica, 78 urologia pediatrica), ed integrandole con le UU.OO. con PL di altre discipline attive presso l' AOUP Santobono-Annunziata, in quanto dedite esclusivamente all'assistenza di pazienti in età pediatrica (cardiologia, malattie endocrine, oculistica, neurologia, ortopedia e traumatologia, terapia intensiva, riabilitazione, oncologia, pneumologia, risveglio dal coma).

La rete ospedaliera pubblica pediatrica e neonatale, di cui fanno parte 48 Aziende o Presidi Ospedalieri, potrà contare su 39 Strutture. Fra le principali novità sono da segnalare :

- Nella città di Napoli: l'aggregazione del P.O. Annunziata all' A.O. Santobono-Pausilipon per costituire l' Azienda Ospedaliera Unica Pediatrica (AOUP) della Regione Campania; il trasferimento presso il P.O. Santobono delle U.O. di pediatria, di chirurgia pediatrica e di rianimazione pediatrica dell' A.O. Cardarelli; la confluenza dei P.O. Loreto Mare, Incurabili, San Gennaro, ed Ascalesi nella nuova A.O.R.N. Ospedale del Mare.

- Nella provincia di Salerno, la confluenza dei presidi ospedalieri di Oliveto Citra, Raccadaspide, Eboli e Battipaglia nel nuovo P.O. Unico della valle del Sele.

- La dismissione dei punti-nascita con meno di 500 parti all'anno (rimangono attivi i punti nascita dei P.O. di Piedimonte Matese, Sessa Aurunca, Vallo della Lucania e Sapri, oltre a quelli delle isole, in quanto collocati in zone con caratteristiche geomorfologiche che non garantiscono accessi rapidi ai restanti punti nascita)

Secondo il cronoprogramma del Piano di Riaspetto

- entro 3 mesi saranno disattivati i punti-nascita dei P.O. di S.M. Capua Vetere, Pollena Trocchia e Torre del Greco

- entro 18 mesi i P.O. di Scafati e Cava dei Tirreni confluiranno nel P.O. Villa Malta di Sarno

- entro 3 anni entrerà in funzione l'Ospedale del Mare di Napoli

- entro 5 anni i P.O. di Oliveto Citra, Raccadaspide, Eboli e Battipaglia confluiranno nel P.O. Unico della valle del Sele, ed il P.O. di Maddaloni confluirà nel P.O. di Marcihanise.

Distribuzione dei PL di area pediatrica nella Regione Campania al termine del Piano di Riassetto

Specialità	AV	BN	CE	Na	NA AOUP	NA Fed II	NA SUN	SA	Totale
Neonatologia	32	21	45	154	59	39		58	408
Pediatria	45	25	87	128	125	60	20	109	599
Specialità chirurgiche				33	119	10	12	15	189
Specialità Mediche	2	2	2	0	111		23	30	170
Totale	79	48	134	315	414	109	55	212	1366

Posti-Letto di area pediatrica: attualmente sono attivi 1.434 PL di area pediatrica: 720 di Pediatria, 362 di Neonatologia (fra TIN e Neonatologia), 155 di Specialità mediche e 197 di Specialità chirurgiche. Al termine della manovra rimarranno attivi 1.366 PL: 599 di Pediatria, 408 di Neonatologia, 170 di Specialità mediche e 189 di Specialità chirurgiche.

La rete ospedaliera neonatale: il numero dei punti-nascita pubblici si ridurrà da 46 a 36; aumenteranno i posti letto di Neonatologia (da 212 a 245) e di Terapia Intensiva Neonatale (da 150 a 171)¹. Sec. il Piano "lo standard" è "di 1 posto letto di TIN ogni 700 nati". In Campania negli ultimi anni vi sono stati in media 61.000 – 63.000 nuovi nati/anno, per cui il fabbisogno è di 88 - 90 PL di TIN. Applicando la formula riportata nel Piano, che "il 50% dei posti programmati è da intendersi di terapia subintensiva", a regime risulterebbe attivo un numero di PL di TIN (85-86), di poco inferiore al fabbisogno. Se si adottasse un rapporto di 1 PL di TIN ogni 2 PL di terapia sub intensiva, secondo le raccomandazioni del P.O.M.I., i PL di TIN attivi si ridurrebbero a 58-60. E' necessario che i PL di TIN vengano distinti da quelli di Terapia sub-Intensiva, e che il loro numero sia superiore a quello teoricamente necessario, per garantire una riserva nelle situazioni di emergenza.

La rete ospedaliera pediatrica: gli attuali 720 PL di Pediatria, al termine del Riassetto si ridurranno a 599 : 413 PL Ordinari e 186 di DH. Vi sarà una riduzione globale dei PL, ed una contrazione dei PL ordinari, che solo in parte è compensata dai PL di Day Hospital. Saranno sufficienti 360 PL ordinari di Pediatria? Vi sono motivi di perplessità. L'indice di occupazione medio utilizzato per la programmazione del Piano non tiene conto delle variazioni di afflusso stagionali dei pazienti con patologie acute, che in pediatria sono molto elevate: è possibile che nei periodi in cui la domanda è maggiore si debba ricorrere a barelle o ad altre forme improprie di assistenza (ad es., il ricovero di un bambino in reparti non pediatrici). In pediatria inoltre, l'"urgenza soggettiva" favorisce un iperafflusso al PS di bambini con patologie che potrebbero essere trattate dal sistema territoriale. E' necessario un "filtro" per limitare l'afflusso al PS pediatrico di pazienti che dovrebbero essere presi in carico dal territorio : è pertanto auspicabile la rapida istituzione nei P.S. di ambulatori H24 per i "codici bianchi", gestiti dai medici di continuità assistenziale.

La rete delle Specialità Pediatriche: Rimarranno attivi in Campania 359 PL di Specialità Pediatriche : 170 Mediche e 189 Chirurgiche. Valutando la distribuzione territoriale, appare evidente che l' 85,6 % di questi PL sono concentrati nella città di Napoli (Tab). Un ulteriore elemento di riflessione è rappresentato dalla esclusiva localizzazione nell' AOUP Santobono-Annunziata dei PL di Terapia Intensiva della Regione Campania ufficialmente dedicati all'assistenza pediatrica. E' ragionevole ipotizzare che, almeno nelle AA.OO. provinciali, sia garantito l' accoglimento del minore in una area dedicata della terapia intensiva neonatale e/o della terapia intensiva.

Sono compresi 35 PL dell'Ospedalità Privata: 16 nella provincia di Avellino (10 di Neonatologia e 6 di TIN), 6 nella provincia di Caserta (6 di TIN) e 13 in quella di Napoli (13 di Neonatologia)

Conclusioni

Il Piano di Riassetto della Regione Campania intende razionalizzare la rete ospedaliera puntando su di un minor numero di presidi maggiormente qualificati.

Nel complesso le scelte adottate per l'area pediatrica appaiono condivisibili, anche se gli aspetti pratici di alcune aggregazioni (compresa la creazione dell' AOUP Santobono-Annunziata) e della dismissione di alcuni Presidi necessitano di ulteriori approfondimenti, soprattutto in merito alla logistica ed alla tempistica.

Bisognerà inoltre lavorare per definire meglio la distribuzione provinciale di alcune risorse specialistiche, e per risolvere dei problemi ormai annosi, fra cui l'età limite dell'età pediatrica (che sarebbe opportuno estendere fino ai 17 anni), e le misure da adottare per evitare l'improprio ricovero di pazienti pediatrici in reparti per adulti : una soluzione ragionevole sarebbe quella di attribuire alle U.O di Pediatria degli Ospedali non pediatrici la funzione di "area Pediatrica" in cui far convergere tutti i ricoveri di età pediatrica dell'Ospedale, sia medici, che chirurgici o specialistici, ma che non richiedano terapia intensiva, nell'ambito di una gestione integrata delle diverse competenze.

LA QUALITÀ DEL SERVIZIO E I CRITERI DI ACCREDITAMENTO

A. Villani, A. Grandin, M. Iannelli, E. Vignati

UOC Pediatria Generale – Ospedale Bambino Gesù – IRCCS, Roma

L'accreditamento delle strutture sanitarie ha origine negli Stati Uniti ed è arrivato in Italia da poco più di un decennio.

La Società Italiana di Pediatria ha proposto già alla fine degli anni '90 l'accreditamento volontario delle UOC di Terapia Intensiva Neonatale e delle UOC di Pediatria Generale, inizialmente nella regione Lombardia.

Negli ultimi anni, sempre su base volontaria, alcune grandi strutture pediatriche, prima in Italia l'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma, hanno completato il percorso di accreditamento attraverso la Joint Commission International (JCI), tra le più autorevoli istituzioni indipendenti dedicate all'accreditamento a livello internazionale.

L'accreditamento è uno strumento molto efficace per il miglioramento della qualità assistenziale e consente alle strutture sanitarie che si sottopongono al percorso valutativo di confrontarsi con parametri internazionalmente validati.

PROGRESSI NELLA CHIRURGIA DEI TUMORI CEREBRALI IN ETÀ PEDIATRICA

G. Cinalli

Neurochirurgia Pediatrica Ospedale Santobono Napoli

La chirurgia dei tumori cerebrali in età pediatrica ha subito notevoli cambiamenti negli ultimi anni grazie alle continue innovazioni tecnologiche nell'ambito dello strumentario chirurgico e diagnostico, ma anche nell'efficacia dei trattamenti complementari (chemio e radioterapia). Dopo le innovazioni rivoluzionarie degli anni 70 (microscopio operatorio) ed 80 (Aspiratore ad ultrasuoni), l'avvento della Neuronavigazione intra-operatoria e del monitoraggio neurofisiologico intra-operatorio negli ultimi 15 anni ha permesso ulteriori, notevolissimi miglioramenti nella radicalità del gesto chirurgico e nell'outcome neurologico dei piccoli pazienti. Si descrivono nella presentazione l'interazione fra le varie tecnologie pre ed intra-operatorie, i risultati della chirurgia e dei trattamenti complementari e i potenziali sviluppi futuri.

LA TERAPIA SUB INTENSIVA IN PEDIATRIA

A. Campa

U.O.C. Pediatria D'Urgenza e Pronto Soccorso, AORN Santobono, Napoli

La terapia sub intensiva in Pediatria, rappresenta una risorsa utilissima per evitare di affollare i Reparti di Rianimazione con piccoli pazienti che possono essere utilmente trattati in Reparto e non in Rianimazione. Uno dei principali obiettivi è rappresentato dalla istituzione di posti letto di terapia sub intensiva che osservino tutti i parametri assistenziali in termini di risorse umane e strumentali necessarie per tali terapie. Certamente posti letto di terapia sub intensiva devono essere strutturati soltanto in Ospedali di 2° e 3° livello assistenziale e che possibilmente abbiano anche un Reparto di Rianimazione con posti letto pediatrici, pertanto non tutte le strutture pediatriche possono avvalersi di questo nuovo modello assistenziale proposto, ma deve essere appannaggio soltanto di poche strutture regionali, ed infatti lo scopo di questa nuova struttura assistenziale serve ad evitare inutili ricoveri in rianimazione, con contenimento dei costi assistenziali e dell'uso improprio dei reparti di rianimazione.

UPGRADE IN ORTOPEDIA PEDIATRICA

F.M. Lotito

Dipartimento per la Salute delle Donna e del Bambino

S.C. di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica

Azienda Ospedaliero-Universitaria

"Maggiore della Carità" – Novara

Obbiettivi

Le patologie dell'apparato locomotore dell'età infantile ed adolescenziale sono causa frequente di richiesta di consulenza negli ambulatori del Pediatra di Famiglia ma, anche, spesso, nei Pronto Soccorso delle Unità di Pediatria Ospedaliera.

Nella maggior parte dei casi, invero, tali richieste sono frutto di una eccessiva preoccupazione da parte dei genitori per problemi che sono assolutamente banali, ma alcune volte tali patologie risultano insidiose con esiti spesso invalidanti.

L'approccio alle patologie dell'apparato muscolo scheletrico in età della crescita, perciò, deve essere supportato da una sensibilità clinica che sia capace di discriminare, senza necessità di essere "invasivi", il banale dal reale problema.

Scopo di questa relazione è di presentare quello che la maggior parte degli ortopedici pediatri crede debba essere il moderno approccio alle patologie ortopediche dell'infanzia e dell'adolescenza.

Materiali e Metodi

La lunga frequentazione del Reparto di Ortopedia Infantile della Clinica Ortopedica dell'Università "Federico II" di Napoli allora diretta dal Prof. Fabrizio Cigala, mio mentore scientifico, mi ha insegnato che l'approccio al bambino e alla famiglia deve essere sempre "mini-invasivo".

Con questo termine in chirurgia spesso si identifica la risoluzione di importanti problemi e quindi l'esecuzione di grossi interventi chirurgici attraverso piccole o addirittura minuscole incisioni, interventi possibili perché eseguiti con mezzi tecnologici molto sofisticati.

Ma nella nostra fattispecie la mini-invasività comincia già dal primo incontro con il piccolo paziente e prosegue per tutto il decorso clinico-diagnostico e terapeutico, fino al follow up.

Perciò: a) approccio delicato alle patologie ortopediche infantili e dell'adolescenza

b) ragionamento per algoritmi in modo da minimizzare il ricorso a indagini diagnostiche inutili ed invasive.

c) corretta diagnosi precoce che permette quasi sempre una banale terapia.

d) scelta di un trattamento sì efficace ma quanto meno invasivo possibile, anche sul piano dell'accettazione psicologica del trattamento

e) follow up corretto nei modi e nei tempi, evitando ripetute visite ed esami se non sono strettamente necessari.

Fra le patologie più frequenti e significative, in cui pediatra ed ortopedico infantile si trovano spesso a dialogare vi sono:

Piede Torto Congenito

Il trattamento moderno di tale frequente patologia (1 ogni 1000 nati) è ormai il trattamento secondo la Tecnica di Ponseti. Tale tecnica riduce l'atto chirurgico ad un semplice distacco sottocutaneo del tendine di Achille e all'utilizzo di tappe gessate nel 1°-2° mese di vita con risultati sorprendentemente buoni sia sul piano funzionale che estetico.

Displasia Evolutiva dell'Anca

"La storia della Displasia Evolutiva dell'Anca è fortemente influenzata da un trattamento molto precoce". Queste parole sono di Tredwell e Bell, che pubblicano questa affermazione nel 1981. In Europa tale convinzione ha portato a utilizzare lo screening della Displasia Evolutiva in tutti i bambini ma finalmente

anche negli Stati Uniti si comincia a capirne l'importanza tanto che nel 2009 un poderosissimo lavoro di meta analisi afferma come lo screening clinico, associato nei casi rischio ad una valutazione ecografica secondo la Tecnica di Graf, è efficace a ridurre drasticamente i costi economici e sociali della artrosi post displasica. Tale lavoro è pubblicato sul *J Bone Joint Surg Am.* 2009 July 1; 91(7): 1705–1719, da Susan T. Mahan, MD, MPH,¹ Jeffrey N. Katz, MD, MSc,² and Young-Jo Kim, MD, PhD¹.

La Coxite Fugans, o Coxalgia Transitoria dell'Anca

L'esame essenziale e derimente per la diagnosi differenziale fra una coxite fugans, patologia banale e una patologia più grave dell'anca del bambino è l'ecografia dell'anca eseguita con scansione longitudinale del collo femorale associata ad una corretta manovra di Thomas. La presenza di versamento e una Thomas positiva indicano una coxalgia che nel 95% dei casi, sorvegliata clinicamente, passa in 3-5 gg. Non sono necessari altri esami invasivi, come Radiografie o Esami di Laboratorio in urgenza.

La scoliosi

Il trattamento della scoliosi è un trattamento comunque molto invasivo sia sul piano fisico che dell'accettazione psicologica alla terapia con corsetti. Modernamente, le tecniche di costruzione dei corsetti sfruttano tecnologie Cad-Cam e permettono di confezionare dei busti perfettamente aderenti al tronco del paziente e assolutamente personalizzati, tanto da essere facilmente nascosti sotto i vestiti. E' necessario, perciò, quando possibile minimizzare l'impatto estetico di tali apparecchi di contenzione e apprezzare la patologia della scoliosi in termini olistici.

Il Piede Piatto e le Deviazioni Assiali dell'Arto Inferiore

Sia il piede piatto che le deviazioni dell'arto inferiore si avvalgono di soluzioni chirurgiche, quando indicate, veramente mini-invasive.

Infatti sia l'Endortesesi secondo Giannini che le tecniche di Calcaneo Stop, attraverso una piccola incisione di un cm. sulla regione laterale del piede, permettono di correggere questo dimorfismo ottenendo un recupero completo della funzionalità del piede senza compromettere né le normali attività che le attività sportive.

L'indicazione deve essere corretta e, secondo il parere della maggior parte degli Ortopedici Infantili, eseguita in età pre-adolescenziale, cioè non troppo precocemente.

Anche le deviazioni degli arti inferiori in varo o in valgo, modernamente, possono essere risolte con l'utilizzo di una moderna e tecnologicamente avanzata, per quanto di semplicissima fattura, placchetta ad 8 messa a punto dal Dott. Stevens di Salt Lake City.

Con questa placca è possibile effettuare una emiepifisiodesi della cartilagine di crescita senza i rischi di danneggiarla definitivamente. Ciò consente di eseguire l'intervento dai 3 anni fino a quando permane un residuo di crescita cartilaginea.

Conclusioni

Questo sommario di patologie ortopediche dell'età dell'accrescimento naturalmente non vuole essere esaustivo dei complessi problemi che tali patologie possono presentare.

Il concetto di mini-invasività non vuol dire che i problemi siano di scarsa importanza o di banale natura. Ma che, soprattutto in pediatria, poiché il malato è un bambino con tutte le problematiche connesse anche di natura psicologica, l'approccio a tali patologie deve essere ad basso impatto, ed il più olistico possibile.

Le nuove tecniche diagnostiche e chirurgiche, se ben scelte, ci permettono di gestire il bambino e la sua famiglia in un modo oltre che clinicamente corretto anche psicologicamente "soft".

Per saperne di più può essere utile consultare il sito della Società Italiana di Ortopedia e Traumatologia Pediatrica: www.sitop.it e consultare i "Quaderni Azzurri" editi dalla Società stessa.

UN MODELLO EFFICIENTE PER L'ASSISTENZA PEDIATRICA E NEONATOLOGICA IN ITALIA

C. Cioffi¹, M. Vendemmia², L. Pinto³

¹ Unità Operativa Complessa Pediatria e Neonatologia, P.O. San G. Moscati, Aversa ASL CE - Revisore dei Conti Società Italiana di Pediatria Ospedaliera

² Terapia Intensiva Neonatale – AORN di Caserta

³ Past-president SIPO Regione Campania

Caporedattori Rivista Italiana di Pediatria Ospedaliera

Premessa

Negli ultimi anni si è sempre più diffusa la consapevolezza che il modello assistenziale pediatrico e neonatologico italiano, basato sul binomio ospedale-territorio avesse bisogno di una riorganizzazione al fine di migliorare la propria funzione.

Per cercare di raggiungere tale obiettivo e proporre soluzioni concrete, che non riguardano solo gli aspetti strettamente assistenziali, bisogna partire:

- dall'analisi delle criticità da affrontare per una più efficace assistenza sanitaria ai soggetti in età evolutiva;
- dal quadro normativo di riferimento in continua evoluzione, legato a dinamiche istituzionali ed economiche.

Analisi delle principali criticità emergenti

Le valutazioni sono chiare e condivise :

- carenza, in prospettiva a breve termine, di pediatri ;
- carenza, già nella fase attuale, di pediatri in molti settori (spesso i più critici) degli ospedali;
- carenze di posti di specializzazione in pediatria;
- sperequazioni territoriali sulla qualità dell'assistenza sia ospedaliera che territoriale;
- scarsa incentivazione professionale e forte aumento del contenzioso, in particolare per la pediatria ospedaliera, che spinge ad una migrazione di pediatri dall'ospedale al territorio;
- integrazione ospedale-territorio lacunosa con una carente continuità assistenziale ed uno scarso supporto ai pazienti pediatrici con patologie croniche e/o con grave disabilità, che compromettono, talvolta, l'effettiva piena presa in carico dei pazienti stessi;
- formazione universitaria pediatrica non adeguata alle attuali esigenze.

Quadro normativo di riferimento

Negli ultimi mesi sul piano legislativo sono state promulgate diverse norme con moltissimi spunti di analisi, in particolare:

- Bozza Piano Sanitario Nazionale (PSN) 2010-2012, emanata il 28 settembre 2010

Nel triennio il PSN si pone i seguenti obiettivi da raggiungere:

- Rafforzare la centralità delle cure primarie e delle strutture territoriali, nell'intento di attuare un'adeguata gestione di percorsi assistenziali ed una valida continuità delle cure.

La previsione di forme aggregate delle cure primarie è presente già in vari accordi convenzionali ma la loro concreta realizzazione è ancora disomogenea e poco diffusa ed in tale PSN viene ulteriormente ribadita.

Nell'ambito degli Accordi Collettivi Nazionali (ACN) per la disciplina dei rapporti con i medici pediatri di libera scelta (PLS) raggiunti con la Struttura Interregionale Sanitari Convenzionati (SISAC) delegata per la disciplina dei rapporti con il personale convenzionato con il SSN è stato previsto :

- nell'ACN del 2005 che il PLS sia inserito in Equipe Territoriali con costituzione delle Unità di assistenza primaria (UTAP), strutture territoriali ad alta integrazione multidisciplinare ed interprofessionale;
- nell'ACN del 2009 che il PLS svolga la propria attività facendo parte integrante di un'Aggregazione

Funzionale Territoriale di pediatri di famiglia di cui all'articolo 26 bis ed operi all'interno di una specifica Unità Complessa delle Cure Primarie(UCCP),quanto attivata come previsto dall'art.26 ter, che può comprendere la collaborazione anche di altri operatori sanitari e sociali.

In questo ambito il PLS vede rafforzato il suo ruolo attraverso la realizzazione delle forme aggregate delle cure primarie e l'integrazione con le altre professionalità del territorio (Medici di Medicina Generale,Medici della Continuità Assistenziale, Specialisti Ambulatoriali), che prevedono la rimodulazione dell'offerta assistenziale, sia in termini quantitativi con ampliamento degli orari di apertura degli ambulatori, prolungamento dell'orario nei giorni festivi, sia in termini qualitativi con modalità di facilitazione dell'accesso, diffusione dell'assistenza domiciliare integrata(ADI), per rispondere ai nuovi bisogni di salute dei cittadini per 24 ore e 7 giorni alla settimana.

Tramite le forme aggregate delle cure primarie, quindi, si faciliterebbe la continuità assistenziale tra i diversi livelli (preventivo, ospedaliero, territoriale), migliorando in particolare la comunicazione tra le strutture territoriali ed ospedaliere e il PLS in relazione al ricovero dei pazienti, alla dimissione protetta, all'attuazione di percorsi diagnostici terapeutici condivisi.

La realizzazione di modelli organizzativi innovativi potrebbe dare risposta al cittadino anche per le urgenze soggettive e minori e conseguentemente contenere l'iperafflusso dei pazienti al pronto soccorso ospedaliero.

b) Assicurare la continuità dell'assistenza e la gestione integrata delle cronicità tra territorio e ospedale

L'incremento delle patologie croniche e della non autosufficienza, hanno evidenziato l'esigenza di definire nuovi percorsi assistenziali caratterizzati da un approccio multidisciplinare che consenta di porre in essere meccanismi di integrazione delle prestazioni sanitarie e sociali territoriali ed ospedaliere e, in tal modo, l'efficacia della continuità delle cure

Anche nella gestione integrata delle cronicità il PLS è il principale referente e corresponsabile della presa in carico e del percorso diagnostico terapeutico più appropriato per il paziente stesso.

c) Realizzare lo sviluppo delle "reti ospedaliere"

La realizzazione di vere e proprie "reti integrate ospedaliere", con priorità a quella sull'"emergenza-urgenza, è tra gli obiettivi del PSN, anche in considerazione dell'attuale sviluppo disomogeneo delle reti nelle diverse Regioni. Ciò soprattutto, per le seguenti ragioni :

- la necessità di rispondere alla complessità e all'evoluzione dei bisogni assistenziali che spingono verso approcci pluridisciplinari e a forme di integrazione orizzontali (intro-ospedaliere) e verticali (tra ospedale e territorio);
- la razionalizzazione dell'offerta per evitare duplicazioni;
- confronto dinamico delle performance per attivare processi di benchmarking e benchlearning tra le diverse strutture della rete.

d) Prevedere la riduzione dei piccoli ospedali

Ferme restando le prerogative regionali nella definizione specifica dei servizi sanitari locali, il PSN torna sulla questione dei piccoli ospedali auspicandone una duplice integrazione: una verso gli ospedali maggiori, l'altra verso le funzioni assistenziali distrettuali e,quindi,verso la "salvaguardia del patrimonio storico che essi rappresentano per le rispettive comunità locali". Il tutto con gradualità, accompagnando gli interventi con azioni di potenziamento e riorganizzazione dei servizi territoriali e in particolare avviando contestualmente il pieno funzionamento della rete dell'emergenza-urgenza; lo sviluppo del sistema delle cure domiciliari e la disponibilità di strutture residenziali per la riabilitazione e la non autosufficienza.

f) Programmare meno ricoveri ordinari e più ricoveri in day hospital

La piena attuazione di quanto previsto nel Patto per la Salute 2009-2010 deve necessariamente incentivare le prestazioni ospedaliere da svolgere in day hospital, ma anche in regime ambulatoriale e territoriale.

2) Attivazione piani di rientro;

Al fine di risanare i deficit della spesa sanitaria le regioni sono state obbligate dal Ministero della Salute di concerto con il Ministero dell'Economia ad attivare dei piani di rientro.

Allo stato sono interessate 9 Regioni: Abruzzo, Calabria, Campania, Lazio, Liguria, Molise, Piemonte, Sardegna, Sicilia.

Ogni regione al di là delle cause che hanno indotto al disavanzo dovranno avere un obiettivo comune cioè quello di abbattere le inefficienze e le criticità della sanità regionale per riprendere il controllo sulla spesa, incidendo sull'intero sistema sanitario con il rimodellamento di alcuni settori e con nuovi Piani Sanitari Regionali (PSR) che dovranno necessariamente prevedere anche la riorganizzazione dell'assistenza pediatrica e neonatale sia territoriale che ospedaliera.

3) Federalismo fiscale e determinazione dei costi e dei fabbisogni standard nel settore sanitario

Con l'emanazione, in data 7 ottobre 2010, del "Decreto legislativo in materia di autonomia di entrata delle regioni a statuto ordinario e delle provincie nonché di determinazione dei costi e dei fabbisogni standard nel settore sanitario", si conferma lo spostamento del baricentro dei finanziamenti della spesa sanitaria verso l'assistenza distrettuale.

Infatti, ai sensi dell'articolo 2, comma 2, lettera a), dell'Intesa Stato-Regioni in materia sanitaria per il triennio 2010-2012 del 3 dicembre 2009, con riferimento ai macrolivelli di assistenza definiti dal DPCM di individuazione dei livelli essenziali di assistenza in ambito sanitario del 29 novembre 2001, costituiscono indicatori della programmazione nazionale per l'attuazione del federalismo fiscale i seguenti livelli percentuali di finanziamento della spesa sanitaria:

- a) 5% per l'assistenza sanitaria collettiva in ambiente di vita e di lavoro;
- b) 51% per l'assistenza distrettuale;
- c) 44% per l'assistenza ospedaliera.

A decorrere dall'anno 2013, in fase di prima applicazione il fabbisogno sanitario standard delle singole regioni e delle Province Autonome di Trento e di Bolzano, cumulativamente pari al livello del fabbisogno sanitario nazionale standard, sarà determinato applicando a tutte le regioni i valori di costo rilevati nelle regioni di riferimento (benchmark).

I costi standard sono computati a livello aggregato per ciascuno dei tre macrolivelli di assistenza: assistenza collettiva, assistenza distrettuale e assistenza ospedaliera.

Il valore di costo standard è dato, per ciascuno dei tre macrolivelli di assistenza erogati in condizione di efficienza ed appropriatezza, dalla media pro-capite pesata del costo registrato dalle regioni benchmark. In sede di prima applicazione verranno prese di riferimento le tre regioni che siano state scelte dalla Conferenza Stato-Regioni tra le cinque indicate dal Ministro della salute, di concerto con il Ministro dell'economia e delle finanze, sentito il Ministro per i rapporti con le regioni, in quanto migliori cinque regioni che abbiano garantito l'erogazione dei livelli essenziali di assistenza in condizione di equilibrio economico.

4) Documento recante "Linee di indirizzo per la promozione ed il miglioramento della qualità, della sicurezza e dell'appropriatezza degli interventi assistenziali nel percorso nascita e per la riduzione del taglio cesareo"

(Accordo ai sensi dell'art. 4 del decreto legislativo 28 agosto 1997, n. 281, tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano)

Tra le 10 linee di azione, consegnate alle regioni il 28 ottobre 2010, quelle da considerare più dettagliatamente, prevedono al primo punto misure di politica sanitaria e di accreditamento, tendenti:

- all'adeguamento delle reti consultoriali regionali secondo quanto stabilito dalla legge 34/96 ed adeguamento degli organici;
- alla razionalizzazione/riduzione progressiva dei punti nascita con numero di parti inferiore a 1000/anno,

prevedendo l'abbinamento per pari complessità di attività delle UU .O.O. ostetrico-ginecologiche con quelle neonatologiche /pediatriche, riconducendo a due i precedenti tre livelli assistenziali.

La possibilità di punti nascita con numero di nati comunque non inferiore ai 500 parti/anno, potrà essere prevista solo sulla base di motivate valutazioni legate alla specificità dei bisogni reali delle varie aree geografiche interessate con rilevanti difficoltà di attivazione del servizio di trasporto assistito materno (STAM.)

Conclusioni

Lo scenario è complesso ed evidenzia la necessità di una nuova fase programmatoria legata a dinamiche istituzionali ed economiche che dovrà necessariamente portare a riorganizzare in maniera efficiente l'area pediatrica in Italia.

Si tratterà di scelte decisive per le istituzioni coinvolte, Regioni, Aziende Sanitarie e gli altri Enti Locali che dovranno trovare il giusto equilibrio tra la scure dei piani di rientro e la fase attuativa del federalismo fiscale (costi standard, fabbisogni sanitari e regioni benchmark) con un trend della spesa sanitaria in costante crescita.

Le ricadute positive sull'assistenza pediatrica e neonatale in ambito territoriale ed ospedaliero si avranno solo se, in accordo con le novità normative sul piano legislativo, si tenderanno a realizzare :

- sul piano territoriale

a) Aggregazioni Funzionali Territoriali dove i PLS vedrebbero rafforzato il loro ruolo attraverso la realizzazione delle forme aggregate delle cure primarie e l'integrazione con le altre professionalità del territorio (Medici di Medicina Generale, Medici della Continuità Assistenziale, Specialisti Ambulatoriali), che prevedono la rimodulazione dell'offerta assistenziale;

b) Reti Regionali Consultoriali.

- sul piano ospedaliero

a) Reti Integrate Ospedaliere con priorità a quella sull'emergenza-urgenza;

b) Riorganizzazione dei Punti Nascita, con parallelo ridisegno delle Terapie Intensive Neonatali.

Tali processi dovranno coinvolgere l'Università sia sul piano assistenziale che della formazione pediatrica da adeguare alle attuali esigenze.

Alla base di tali processi, tuttavia, bisogna definire le risorse umane necessarie sulla base dei carichi di lavoro per le varie figure professionali coinvolte nei vari processi assistenziali nonché stabilire i criteri per l'individualizzazione dei requisiti strutturali, tecnologici ed organizzativi.

In tale scenario dovranno confrontarsi con le istituzioni, svolgendo un ruolo di primo piano, le associazioni sindacali e le società scientifiche al fine di riorganizzare un'assistenza pediatrica e neonatale in un contesto di efficienza, efficacia ed appropriatezza con identica uniformità in tutte le regioni.

PRIMA SESSIONE INFERMIERISTICA

sabato 27 novembre 2010

Presidenti: Raffaele Coppola, Ippolito Pierucci

Moderatori: Domenico Achille Capasso, Emilia Carella, Giuseppe Della Corte



I Congresso Ospedale e Territorio, Rodi 30 giugno 2009

MALATTIE RARE: ASSISTENZA CRONICA

E. Bernabei

P.O. San G. Moscati, Aversa

Di malattie rare, dette anche orfane per la loro unicità, si sa ben poco, nessuno ne parla se non per far clamore di tanto in tanto, una trasmissione di beneficenza, un'iniziativa qua e là, da qualche anno anche la giornata nazionale, ma poi tutto ripiomba nel silenzio, tutto tranne le difficoltà di moltissime famiglie e la sofferenza di altrettanti bambini.

Queste malattie sono caratterizzate da una grossa eterogeneità di segni e sintomi che variano da una malattia all'altra e spesso anche nella stessa malattia, da qui la difficoltà della diagnosi. In ogni caso esse possono essere gravi o molto gravi, ma anche degenerative e spesso letali, la loro insorgenza, nella metà dei casi, avviene in età infantile, sono disabilitanti, la qualità della vita è spesso compromessa in seguito alla diminuzione e poi alla perdita di autonomia. Tutto ciò provoca danni psico-sociali, non solo all'ammalato, ma anche alla famiglia, la loro sofferenza è aggravata dalla disperazione psicologica dovuta alla mancanza delle cure terapeutiche veramente efficienti, alla mancanza di supporti pratici nella vita quotidiana. La malattia condiziona tutta la famiglia, per seguire il figlio malato uno dei due genitori spesso è costretto ad abbandonare il lavoro, gli ostacoli sociali (scuola, isolamento, totale mancanza di aiuti), la lentezza burocratica per il riconoscimento dello stato di malattia rara (per quelle poche riconosciute tali dallo Stato italiano) rendono ancora più difficile il percorso di queste famiglie. Vivere con una malattia rara mette a dura prova tutto il nucleo familiare, esse influiscono su ogni campo della sfera personale, sulla vita di relazione, nella scuola, nella scelta professionale. Spesso vi è l'isolamento sociale con l'esclusione dalla società, discriminazioni sulle scelte professionali sempre quando ve ne sia la possibilità.

I centri specializzati da poco nati stanno ancora organizzandosi e spesso i sintomi non sono facili da inquadrare. Un bambino su 250 presenta più deficit funzionali che richiedono un'assistenza multidisciplinare, modello assistenziale inesistente nella nostra realtà sanitaria.

L'Unione Europea, nel programma sulla salute 2008-2013 considererà le malattie rare come una delle priorità, ma prima che qui in Italia si possa dire di aver ottenuto dei grossi risultati passerà ancora del tempo. Intanto, per quelle malattie dove, un trattamento preventivo può essere efficace, essenziale è lo screening neonatale. Nelle regioni Toscana, Liguria e Veneto ed in alcuni ospedali romani attualmente viene eseguito tale screening (Screening Metabolico Allargato) che consente di individuare ben 40 malattie rare sensibili a diete e trattamenti farmacologici preventivi in grado di ritardare l'evoluzione della malattia. Con uno screening allargato a tutto il Paese è possibile il riconoscimento in fase pre-sintomatica di una malattia potenzialmente invalidante.

Anche in Campania è possibile effettuare tale screening grazie al lavoro del centro di Biotecnologia CEINGE, gli ospedali reclutati sono ancora pochi, noi ci stiamo organizzando in tal senso e speriamo che ben presto in tutti gli ospedali campani sia possibile effettuare tali screening.

Il coinvolgimento e l'educazione dei genitori di un bambino con una malattia rara se opportunamente guidati contribuisce certamente a migliorare il loro atteggiamento verso gli altri verso il loro stesso bambino. Guidandoli in ogni problematica, si aiuta a contenere il loro senso di impotenza verso quello che considerano un ostacolo insormontabile rendendoli così più fattivi nei confronti di quella malattia che ha invaso la loro vita. A scoraggiare di più questi genitori sono l'indifferenza, il senso di solitudine, unitamente alla mancanza di ascolto, al pudore del dubbio e dello sconforto, al dover condividere sempre la vita del figlio con estranei, al dover lottare per far valere i loro diritti. Per questo motivo lo staff medico e quello infermieristico in particolare, devono offrire una presenza costante e delicata, preparata a diradare dubbi e paure per dare una chance a quel bambino di avere un futuro, ma soprattutto di far in modo che i genitori credano davvero nel futuro del proprio figlio. Il sostegno medico-infermieristico risulta importantissimo, i genitori devono essere motivati a diventare costruttivi per il proprio figlio, al quale devono dare la possibilità di un futuro pari a quella di un bambino sano.

È importante anche favorire la conoscenza con altre famiglie, le associazioni, persone che hanno vissuto e vivono la stessa esperienza per potersi confrontare e non sentirsi soli.

Tutto questo vale per la prima diagnosi e per il primo approccio nel centro specializzato, ma cosa accade quando il bambino viene trasferito in una unità operativa diversa a quella a cui è abituato?

Con la Delibera Regionale n.979 del 06/06/2008 è stata ravvisata la necessità di una diversa organizzazione delle attività che pur prevedendo il permanere delle funzioni di diagnosi dei centri di riferimento regionali, renda più agevole il trattamento terapeutico dei pazienti. A tal fine è stata evidenziata la necessità, dopo i primi trenta giorni di erogazione del farmaco, di continuare la terapia presso il Presidio Ospedaliero della ASL di provenienza del paziente.

Pertanto i pazienti con malattie rare, dopo la prima diagnosi e l'avvio della terapia, vengono affidati alle cure degli ospedali della zona di residenza del paziente. Qui inizia un nuovo percorso assistenziale che, seppure continuativo del primo, ha il difficile compito della presa in carico di bambino e nucleo familiare che hanno già una chiara esperienza precedente. Il rifiuto iniziale al cambio, innalza un grosso muro tra i genitori ed il team assistenziale. Muro di sfiducia, timore, il confronto sarà sempre vivo, almeno nei primi periodi, tra il primo centro ed il nuovo. I genitori si troveranno nuovamente a dover condividere con estranei la propria vita e conoscere nuovi assistenti ed infermieri. Difficilmente si adatteranno alle esigenze del reparto, ci vorrà tanta diplomazia e pazienza perché si arrivi ad un accordo che tenga conto di tutte le esigenze, ma è essenziale dimostrare tutta la disponibilità possibile per dar modo al bambino ed ai genitori di conoscere ed adattarsi al nuovo ambiente e alle nuove persone che si occuperanno di loro. A tal fine, il team assistenziale dovrà essere istruito per tempo dal team precedente che ha avuto in cura il piccolo, per potersi preparare sulle esigenze personali. Individuare ed istruire le persone adatte che si occuperanno dell'assistenza diretta è la prima tappa dell'organizzazione assistenziale. I genitori (in genere le mamme) avranno avuto modo di osservare ed imparare perfettamente le procedure assistenziali, le tecniche di reperimento di un accesso venoso, conoscono le pompe da infusione, sanno programmarle, conoscono i tempi di infusione come le loro tasche. Questa loro conoscenza avvenuta sul campo la useranno per confrontare, giudicare, mettere a dura la prova la nostra pazienza. Spesso le madri stabiliscono un rapporto molto stretto con il figlio disabile, all'interno del quale, in modo quasi esclusivo, gestiscono le cure e gli accudimenti del bambino, escludendo tutti gli altri da questo processo. Per questo motivo è importante che il personale dedicato sia preparato su ogni aspetto assistenziale e relazionale affinché l'approccio sia quanto più possibile positivo per iniziare col piede giusto il nuovo cammino. Tra le scelte da fare nella programmazione delle attività assistenziali c'è sicuramente quella di affidare il piccolo sempre alle stesse persone, verranno scelti due medici e due infermiere che scambievolmente si prenderanno cura non solo degli aspetti assistenziali ma, laddove richiesto, si occuperanno delle diverse esigenze del paziente: dall'approvvigionamento annuale di eventuali presidi medico-chirurgici, ai contatti con i diversi specialisti di cui può aver bisogno il bambino, al creare una rete di contatti tra scuola, medico di famiglia, associazioni etc..

Il supporto psicologico di cui queste famiglie necessitano non è considerato, vige la legge del fai-da-te, anche per quello che riguarda il nostro ruolo, in questa tormentata relazione ognuno mette le proprie competenze ed esperienze cercando di migliorare per quanto possibile la cura e alcuni aspetti della vita personale. Molto è già cambiato e molto altro deve ancora cambiare, prendere in carico un paziente con malattia rara è un tipo di assistenza "cronica", non si smette mai, alla lunga si diventa in qualche modo parte di quella famiglia che all'inizio tanto ha difeso la sua privacy, si impara a conoscersi reciprocamente, affrontando insieme le difficoltà che il cammino ci metterà davanti. Ognuno di noi con la sua professionalità ed umanità potrà mettere una piccola pietra per costruire un grande edificio e forse tra qualche anno potremmo essere tutti soddisfatti del nostro impegno.

Bibliografia

Siamo solo noi – M. de Bac

BURC n.26 30 giugno 2008

www.uniamo.org

L'INFERMIERE FORENSE: QUALI RUOLI, QUALI LIMITI

L. Morganti

In questo ultimo decennio la professione infermieristica ha subito significative trasformazioni, sviluppando il suo percorso formativo, fino ad arrivare oggi alla figura di professionista avanzato che ne determina nuove e specifiche competenze.

Tra le più recenti novità in tema di nuove specializzazioni accademiche, si annovera la figura dell'infermiere legale, per il quale alcuni Atenei italiani hanno attivato uno specifico percorso di formazione post-base, utilizzando la via del Master universitario di primo livello. La figura dell'infermiere legale si traduce in un professionista specializzato nella valutazione di ogni aspetto giuridico e giurisprudenziale che riguarda l'esercizio dell'assistenza infermieristica.

FIBROSI CISTICA: A CHE PUNTO SIAMO?

M. Di Martino

Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II Napoli

La Fibrosi Cistica (FC) è la più frequente malattia genetica ereditaria nella popolazione caucasica (1/2500-2700 nati vivi), a prognosi infausta che si trasmette con modalità autosomica recessiva. Nel 1989 è stato localizzato il gene responsabile della malattia sul braccio lungo del cromosoma 7. Esso codifica per una proteina, detta Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator (CFTR). La proteina è presente nella membrana apicale delle cellule epiteliali e svolge funzione di regolazione degli scambi idroelettrolitici. Nei pazienti affetti da FC il gene della CFTR è alterato, queste alterazioni fanno sì che la proteina non venga più prodotta, o che venga prodotta in una forma non funzionale. A causa del deficit della proteina, le secrezioni contengono una scarsa quantità di acqua e di sali, che ne modifica drasticamente le proprietà. Attualmente sono state descritte circa 1500 diverse mutazioni nei pazienti affetti da FC, con frequenza diversa nelle varie popolazioni. Non tutte le variazioni di sequenza codificante comportano un quadro clinico compatibile con la malattia; esiste un numero non trascurabile di varianti nucleotidiche, polimorfismi o mutazioni che sono associati a forme Atipiche, o per le quali non esistono dati sufficienti a definirne il ruolo patogenetico.

Caratteristiche cliniche

Apparato respiratorio

Naso

Seni paranasali

Rinosinusite cronica

Poliposi nasale

Mucocele

Bronchi

Polmoni

Bronchiti Broncopolmoniti

Pseudomonas aeruginosa

Stafilococco aureo

Apparato digestivo

Ostruzione intestinale

Ileo da meconio

Steatorrea

Malnutrizione

Peso-Altezza

Pubertà ritardata

Pancreas

No Insulina

Diabete

Fegato

Cirrosi

Ipertensione portale

Trapianto

Apparato riproduttivo

♂ Azoospermia

Agenesia bilaterale congenita dei vasi deferenti (CBAVD)

♀ Ridotta fertilità

Ciclo mestruale

Infezioni

Muco denso

Altri organi

Cute Sindrome da perdita di sali

Ossa

Osteoporosi

Test diagnostici

Screening neonatale

3a-5a Giornata di vita

Goccia di sangue

Tripsina immuno reattiva-IRT

Diagnosi genetica

Sangue

Analisi del DNA e individuazione delle mutazioni del gene CFTR

Diagnosi prenatale

10a/11a Settimana di gravidanza

Villocentesi

Analisi del DNA e individuazione delle mutazioni del gene CFTR

Test del sudore

Gold standard

Iontoforesi pilocarpinica

Sudore-cloro > 60 mEq/litro

Cura

Bisogna stabilire un piano di cura multidisciplinare, programmato e monitorato presso centri specializzati, come previsto dalla Legge 23 dicembre 1993, n. 548 *"Disposizioni per la prevenzione e la cura della fibrosi cistica."*

Nursing Management

Valutazione

*modificata

- Il paziente presenta/non (p) segni di difficoltà respiratoria
- Il paziente presenta/non p segni d'infezioni respiratorie
- Il paziente presenta/non p segni di sintomi di acidosi respiratoria
- Il paziente presenta/non p miglioramento della respirazione con il trattamento • Il paziente presenta/non p segni di disturbi gastrointestinali
- Il paziente presenta/non p segni o complicazioni, inclusi sanguinamento, anemia, fame d'aria, o fibrosi polmonare
- Il paziente rispetta il regime di trattamento Previsioni sull'evoluzione Dipende da un insieme di fattori, che sono in parte genetici (il tipo di mutazioni del gene CFTR presenti nel genotipo del malato, il tipo di geni "modificatori" che influiscono in maniera positiva o negativa sull'azione del gene CFTR), in parte non genetici (le cure che sono praticate e il livello di aderenza, l'ambiente in cui la persona vive, lo stile di vita che adotta).

Ricerca scientifica

Nel campo della fibrosi cistica la ricerca scientifica ha due obiettivi fondamentali. Il primo obiettivo è di migliorare le cure di cui oggi disponiamo. Queste cure agiscono prevenendo o limitando le conseguenze che il gene difettoso provoca a livello di vari organi (consentono una migliore gestione della malattia e

della qualità della vita).

Il secondo obiettivo è quello di trovare cure "risolutive" per guarire dalla fibrosi cistica: queste cure sono indirizzate alla causa prima della malattia, il gene CFTR mutato e la proteina CFTR difettosa.

Bibliografia e Sitografia

1. O'Sullivan B, Freedman S. Cystic Fibrosis. Lancet 2009; april 28:1-14
2. Philip M. Farrell et al., Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborn through Older Adults: Cystic Fibrosis foundation Consensus Report ; The journal of Pediatrics 2008; s4-s14
3. Angela Romack, MSN, RN, CCRN Cystic Fibrosis. Nursingconsult evidence-based nursing monographs June 12, 2010
4. Wark P, McDonald VM. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. Cochrane Database of Systematic Reviews 2009, (2): CD001506

Legge 23 dicembre 1993, n. 548

www.iss.it/cnmr/

www.fibrosicistica.it

www.fibrosicisticaricerca.it

www.sifc.it

L'ASSISTENZA DOMICILIARE, AD UN BAMBINO SPECIALE

R. Cangiano

Sofia B. è una bambina di due anni affetta da gravi patologie. Per questo motivo i genitori hanno richiesto ed ottenuto l'assistenza domiciliare che, come viene definita dall'organizzazione mondiale della sanità, è: la possibilità di fornire a domicilio del paziente quei servizi e quegli strumenti che contribuiscono al mantenimento del massimo livello di benessere, salute e funzione". Questa possibilità ha permesso e permette ancora alla bambina di rimanere il più a lungo possibile all'interno del suo ambiente di vita domestico usufruendo di tutte le prestazioni di carattere assistenziale.

Come infermiera pediatrica ho fatto parte, per un periodo abbastanza lungo, dell'equipe che si è occupata di garantire tali prestazioni. Un'esperienza incredibile che mi ha permesso di fare interessanti riflessioni che nascono da una importante, apparentemente banale, considerazione: l'assistenza domiciliare rivela meccanismi diversi dalla normale ospedalizzazione.

Nell'ospedalizzazione è il paziente ad entrare nel "sistema" (la struttura sanitaria), ne accetta le regole e le relazioni. Di quelle relazioni ne diventa parte e vive la sua degenza attraverso l'accoglienza, la diagnosi, la terapia, le dimissioni.

Nell'assistenza domiciliare, l'equipe sanitaria, benché si determini come un "sistema", peraltro più piccolo, si confronta con un paziente il cui "mondo" non si presta ad essere integrato, è lui stesso un sistema. Ciò è tanto più vero per un bambino: il suo mondo (il suo sistema) è la famiglia, ma anche il suo spazio e il suo tempo. Quanto ciò, incida nel rapporto tra operatore e bambino e in genere nella gestione della malattia, è facile immaginarlo. D'altra parte, gli operatori dell'equipe, spesso, provengono dall'ospedale e a giusta ragione fanno valere il loro retaggio, di contro la famiglia pur chiedendo assistenza domiciliare spesso si oppone all'integrazione dell'equipe nel suo sistema per salvaguardare anche se in maniera inconscia l'intimità del proprio nucleo.

La mia relazione vuole indagare la complessità di questo rapporto e individuare la giusta strada per una collaborazione che vada a vantaggio dei piccoli pazienti.

1 La dimensione formativa

La dimensione formativa parte dal presupposto che il personale dedicato all'assistenza domiciliare abbia delle conoscenze tecniche e professionale di base di altissimo livello.

Il nocciolo formativo deve ruotare intorno a due concetti:

- la capacità di saper lavorare in equipe in modo da formare persone in grado di assistere a domicilio;
- la capacità di saper leggere, del paziente, nel nostro caso il bambino, il suo "sistema" (la sua famiglia, il suo spazio, il suo tempo).

Per raggiungere tale obiettivo un valido strumento è quello dell'adozione del metodo americano di insegnamento denominato "action learning".

2 La dimensione preventiva

Questa dimensione serve per conoscere in quale realtà andiamo ad operare. Conoscere quali siano aspettative della famiglia, quali i bisogni, quali le necessità e quali i punti deboli, permetterà all'equipe di preparare in anticipo il piano assistenziale da adottare per quella determinata famiglia. Tutto ciò si può realizzare attraverso dei questionari da sottoporre alla famiglia prima dell'inizio dell'assistenza.

3 La dimensione operativa e confronto in itinere

L'assistenza sarà sicuramente caratterizzata da terapie particolari: cateteri venosi e centrali; PEG; respiratori automatici aspiratori insomma tutta una serie di pratiche delicate che necessitano di molta attenzione da parte degli operatori. Per questo motivo la presenza di regole scritte e di controlli schematizzati consentirà un'assistenza protesa verso un margine di errore vicino allo zero. Uno strumento di importanza fondamentale è la cartella ADI. Perché l'assistenza sia veramente operativa e quindi valida va verificata con incontri frontali in itinere.

4 La dimensione tecnologica/trasversale

La dimensione trasversale rappresenta il contributo che la tecnologia può fornire ad un intervento che come questo ha come cardine fondamentale l'informazione e la relativa condivisione della stessa. Nella mia idea di tecnologia c'è la costruzione di un portale al quale tutti gli operatori, impegnati nell'ADI, possono accedere. Una fonte di dati e di idee che si arricchisce ogni volta che si aggiungono nuove esperienze. Il portale è trasversale sia perché recepisce tutti i risultati delle tre dimensioni sopra descritte, sia perché incrocia i risultati di tutte le esperienze di assistenza domiciliare rivolte a bambini.

La necessità di adottare strumenti e metodi, da me suggeriti nei paragrafi precedenti, è volta proprio alla possibilità di creare un'assistenza che ponga al centro il piccolo e la sua malattia.

Perché "Il bambino è una totalità e non una somma di fattori autonomi l'uno rispetto all'altro (...). fisico e mentale, affettività e intelligenza non sono divisi in compartimenti stagni, ma sono interdipendenti (citazione estratta da Benjamin 1978).

Bibliografia

1. "Pediatric-home care for nurse" 3rd Edition A Family-Centered Approach Wendy L. Votroubek Aaron Tabacco Editore da Jones and Bartlett 2000 [http://facebook.com/pages/pediatric-home-care-for-nurses-3rd Edition/116663378359420](http://facebook.com/pages/pediatric-home-care-for-nurses-3rd-Edition/116663378359420)
2. "Assistenza domiciliare integrata" A cura di Bruno Andreoni Editore da: Masson S.p.A. Milano 2000
3. <http://boock.google.it>
4. "Aspetti infermieristici nell'assistenza domiciliare pediatrica : l'esperienza dell'istituto Gaslini di Genova" di R. Tanasini Atti del XXXV congresso nazionale AIEOP, Ancona 26/28 Ottobre 2006
5. <http://www.haematologicareports.org/2008/7/18.pdf>

NON SOLO MERENDA: PREVENIRE L'OBESITÀ CON UNA RETE TRA OSPEDALE SCUOLA E TERRITORIO

A. Mirabelli

U.O.C. Pediatria e Neonatologia

P.O. San G. Moscati, Aversa ASL CE

Attraverso il nutrirsi e l'alimentarsi si sviluppano le basi psicologiche dell'identità e della personalità, infatti la soddisfazione del bisogno permette la crescita e l'inizio dello scambio con l'ambiente esterno.

Molti sono i fattori che possono influire sulla dieta, per quanto variegata essa possa essere.

Fattori fisiologici, cultura e tradizione, fattori economici.

La comunità europea con la Squadra dei sapori sta effettuando una campagna di sensibilizzazione verso la conoscenza ed il buon uso degli alimenti, per il controllo dell'obesità infantile non di meno non mancano iniziative anche italiane, per l'educazione alimentare.

Una rete tra scuola territorio è fondamentale per non rendere medicalizzati questi bambini di cui spesso neanche i genitori hanno una vera percezione di sovrappeso.

ESPOSIZIONE AI RUMORI IN TIN: QUALI EFFETTI SULLO SVILUPPO SENSORIALE DEL NEONATO?

A. Pagliuca¹, M. Vendemmia², F. Pascarella¹, C. Friano³, R. Mormile¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia – P.O. San G. Moscati, Aversa

²TIN AO San Sebastiano Caserta

³Università Federico II - Napoli

Lo scenario neonatologico negli ultimi anni è stato caratterizzato da continui progressi assistenziali al fine non solo di aumentare sempre più la sopravvivenza anche dei capi più critici ma anche di assicurare un supporto logistico ed ambientale quanto più vicino alle esigenze del piccolo paziente durante la degenza ospedaliera. Da ciò la promozione di TIN sempre più all'avanguardia che non solo badino all'aspetto esclusivamente medico quale può essere la dotazione di un specifico ventilatore, di una particolare pompa-siringa o di una super- equipaggiata incubatrice, ma che siano anche tali da assicurare al neonato un habitat quanto più confortevole nel corso del ricovero che nel caso dei prematuri, può durare anche diversi mesi. Grande interesse sta rivestendo il problema del rumore nell'ambito delle TIN. Sembra infatti che l'esposizione prolungata a segnali acustici di una certa intensità possa influenzare negativamente sia lo sviluppo neurologico che quello uditivo del neonato con possibili sequele a distanza. Inoltre l'esposizione al rumore sembra avere anche una ripercussione negativa a breve termine sul sistema cardiovascolare e respiratorio con un più lento svezzamento dal ventilatore. I primi studi circa la pericolosità del rumore come fonte di malessere psico-fisico risalgono al 1970. Gli effetti deleteri più noti dell'esposizione al rumore sono picchi ipertensivi per rialzo repentino della pressione arteriosa, aumento della frequenza cardiaca con crisi tachicardiche, disturbi del sonno, deconcentrazione mentale, ansia, danni all'udito. Alla base di questi disturbi esiste una peculiare base anatomico-fisio-patologica mediata dall'amigdala. Generalmente il segnale acustico parte dalle orecchie per arrivare al talamo e da qui alle cortecce uditive dove viene decifrato ed integrato con le informazioni che provengono da altre aree sensoriali. Accade anche, però, che dal talamo gli stimoli acustici seguendo un percorso più breve arrivano direttamente nell'amigdala che rappresenta l'area cerebrale profonda addetta all'apprezzamento di tutti i segnali esterni affinché ne sia fatto un primo e rapido esame al fine di stabilire eventuali condizioni di allarme in rapporto all'intensità del rumore ricevuto. I suoni forti sono correlati ad una iperattivazione della amigdala con l'innescamento della produzione degli ormoni controregolatori dello stress come le catecolamine prodotte dal Sistema Nervoso Simpatico che causano sbalzi pressori e tachicardia, la produzione di cortisolo che, prodotto in eccesso provoca ansia, deconcentrazione e alterazione dei ritmi del sonno ed il glucagone che essendo iperglicemizzante può fuorviare dal reale valore glicemico condizionando variazioni terapeutiche non idonee. Già durante la vita fetale il rumore sembra comportare danni. È stato dimostrato che i neonati di madre esposta nel corso della gravidanza in ambito lavorativo a rumori di 85-95 decibel possono presentare deficit uditivo all'età di 4-10 anni. Il neonato ha la capacità di distinguere i suoni parlati da quelli non parlati e di distinguere i diversi suoni parlati con attenzione selettiva ai suoni. È stato dimostrato che l'ascolto di una voce familiare fa decelerare il cuore di un neonato mentre una voce estranea ne fa aumentare i battiti. Il sistema uditivo umano termina il suo completo sviluppo prima della nascita a termine, tuttavia la funzione cocleare come la capacità uditiva è presente già dalla 22 – 24 settimana di età gestazionale. L'esposizione ad elevati livelli sonori è oggetto di studio in relazione alla particolare vulnerabilità del neonato. Secondo l'Accademia Americana di Pediatria il livello del rumore non deve superare 45 decibel. Un'intensità di suono superiore ai 50 decibel risulta essere dannosa per i neonati. Sempre più studi stanno riportando che nella gran parte delle TIN il rumore ambientale si aggira frequentemente su livelli superiori ai 55 decibel ponendo all'attenzione della Neonatologia Mondiale il gravoso problema del danno acustico. Generalmente nelle TIN l'intensità del suono ambientale si aggira intorno ai 50-70 decibel. Il rumore provoca diversi effetti avversi sui neonati

ricoverati in TIN soprattutto se per periodi prolungati come nel caso dei prematuri. Il frastuono acustico è stato correlato ad alterazioni dell'udito, a disturbi del sonno e a squilibri dello sviluppo emozionale del prematuro. Suoni forti inducono inoltre crisi apnoiche, variazioni della frequenza cardiaca, della pressione arteriosa, della perfusione periferica e della saturazione di ossigeno anche con brevi stimoli sonori di 80 decibel. Bruschi aumenti della pressione endocranica sono stati descritti dopo esposizione a suoni di 70 decibel con il rischio di emorragie cerebrali. E' stato dimostrato che il neonato con una degenza per più di 2 giorni in TIN presenta una probabilità di circa 10 volte maggiore di ammalarsi di patologie uditive. Il rumore sembra contribuire inoltre al ritardo del linguaggio e allo sviluppo di sordità soprattutto nel prematuro. E' stato rilevato che i neonati degenti nelle TIN presentano una probabilità di 10.3 volte superiore di perdita neurosensoriale e/o mista dell'udito rispetto a quelli che non sono stati ricoverati. Di tutti i casi di sordità neurosensoriale il 12.7% è correlato a fattori perinatali. Oltre alle cause ipossiche associate ad asfissia perinatale e all'utilizzo di farmaci ototossici, sembrano avere un ruolo la durata dell'assistenza ventilatoria e la modalità del supporto ventilatorio meccanico impiegato. La NCPAP sembra danneggiare in modo particolare la giovane coclea quando sono impiegati alti flussi in relazione alla stretta vicinanza del naso all'orecchio interno con il raggiungimento di un rumore anche superiore ai 57 decibel. Un ambiente rumoroso disturba notevolmente il riposo dei neonati. Il sonno rappresenta un momento essenziale per lo sviluppo e la guarigione dei piccoli pazienti soprattutto se prematuri. Tutti i neonati richiedono un background calmo e silenzioso. Un ambiente senza trambusto è correlato a riduzione dei giorni di ricovero con progressivo miglioramento della saturazione e dell'accrescimento. Uno studio ha recentemente riportato che in una TIN il sonno di un neonato è interrotto circa 132 volte nel corso delle 24 ore mentre il lasso di tempo in cui il neonato riposa tranquillo è di appena 4-9 minuti. Possono provocare rumore potenzialmente dannoso per i neonati, indipendentemente dalla età gestazionale, i ventilatori, gli allarmi, il sistema di controllo della umidificazione delle incubatrici, la continua apertura e chiusura degli oblo, lo spostamento da una parte e l'altra del reparto di apparecchiature come gli ecografi e le strumentazioni per le esecuzioni indagini radiografiche, i continui trilli del telefono, l'utilizzo di zoccoli di legno da parte del personale, l'ascolto di un tipo di musica assordante ed alto volume e lo schiamazzo vocale anche se inconsapevole sia del personale che dei familiari in visita; tutte queste fonti di rumore possono raggiungere anche i 65 e 90 decibel. Negli Stati Uniti è stato ideato ultimamente un singolare segnalatore di variazioni di decibel atto ad allertare il personale medico quando il voci dei visitatori e/o dei familiari diventa molesto. La riduzione del rumore dovrebbe rappresentare un importante capitolo della cura del neonato soprattutto nel caso dei prematuri. Alcune semplici strategie sono state suggerite per ridurre il rumore attraverso il coinvolgimento dello staff e opportuni interventi ambientali. Il personale deputato all'assistenza indipendentemente dal ruolo ricoperto, dovrebbe essere edotto circa l'importanza di parlare a voce più bassa, evitando di gridare per farsi sentire da una parte all'altra del Reparto. Inoltre andrebbe evitato lo scambio concitato di opinioni circa l'iter diagnostico-terapeutico da seguire al letto del paziente con l'utilizzo della parte superiore dell'incubatrice come superficie di appoggio. Gli oblò dell'incubatrice andrebbero aperti e chiusi delicatamente. Il cercapersone dovrebbe prevedere la modalità di richiamo vibratoria anziché quella sonora. I presidi metallici andrebbero maneggiati con cura e le estremità inferiori delle varie attrezzature dovrebbero essere rivestite con della gomma così da minimizzare il rumore nei vari spostamenti. Si dovrebbero sostituire i fili metallici con quelli di plastica. Le radio andrebbero sintonizzate su frequenze con musiche idonee ai piccoli pazienti a basso volume. I vari allarmi andrebbero regolati sul livello più basso di suono così come la squillo del telefono. Stampanti e computer andrebbero posti a debita distanza dalle stanze di degenza. Sarebbe proficuo coprire le sommità delle incubatrici con copertine atte ad attutirne i rumori in caso di appoggio di strumentari e/o altro serve alla cura del neonato. Le varie modalità di supporto ventilatorio andrebbero regolate in modo tale da assicurarne l'efficacia senza raggiungere livelli dannosi di rumore. Proficua sarebbe anche l'introduzione nelle TIN di un segnalatore dei livelli di rumore al di sopra del valore raccomandato. Sarebbe importante costruire le TIN in modo tale da considerare l'ubicazione più idonea

delle varie stanze in relazione alla loro finalità facendo in modo che quelle destinate a utilizzi rumorosi come lavaggio e/o alla preparazione del latte siano collocate lontano dalle camere destinate alla degenza dei piccoli pazienti.

Bibliografia essenziale

1. Chen HL, Chen CH et al. The influence of Neonatal Intensive Care Unit design on sound level. *Pediatr Neonatol* 2009; 50(6):270-274
2. Philbin KM, Robertson A et al. Recommended permissible noise criteria for occupied, newly constructed or renovated hospital nurseries. *Advances in Neonatal Care*, 1999, 8, 5, S11-S15.
3. Ramesh A, Suman Rao P.N. et al Efficacy of a low Cost Protocol in reducing noise levels in the Neonatal Intensive Care Unit. *Indian Journal of Pediatrics* 2009, 76(5):475-478
4. Surenthiran SS, Wilbraham K et al. Noise levels within the ear and post-natal space in neonates in intensive care. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2003;88:F315-F318.

L'INFERMIERE PEDIATRICO ED IL TRATTAMENTO IPOTERMICO DEL NEONATO IPOSSICO-ISCHEMICO

R. Guardione¹, P. Di Maio², A. Catarinella¹

¹ SS Tino, ASO OIRM-S. Anna, Torino

² Sala Operatoria, ASO OIRM-S. Anna, Torino

L'incidenza della paralisi cerebrale infantile (PCI) è rimasta stabile negli ultimi 20 anni, i costi individuali e sociali di questa condizione sono elevatissimi [1]. Nonostante il miglioramento dell'assistenza perinatale, il 15%-28% [2] delle paralisi cerebrali infantili è attribuibile all'encefalopatia ipossico-ischemica (EII).

L'EII è l'espressione del danno cerebrale conseguente l'asfissia intrapartum, ha una incidenza di 3-4 casi per 1000 nati vivi [3-6] a termine, è gravata da una mortalità compresa tra il 10% e il 60%, tra i sopravvissuti il 25% sviluppa sequele neurologiche.

Il danno cerebrale non è un evento unico bensì si sviluppa in tappe successive, ad una noxa ipossico-ischemica consegue un danno a carico delle cellule del sistema nervoso che è funzione della durata e dell'intensità dell'ipossi-ischemia [7].

A questa prima fase di morte cellulare direttamente legata all'ipossi-ischemia segue una seconda fase correlata all'apoptosi [8-10]. La morte per apoptosi cellulare inizia circa 6-24 ore dopo l'insulto, si prolunga anche per giorni ed è una fase che si innesca dopo la riperfusione cerebrale.

L'insorgenza tardiva di una parte del danno legata all'apoptosi fa sì che esista una finestra terapeutica temporale di circa 6 ore in cui intervenire per limitare il danno stesso [11].

Diversi approcci terapeutici, farmacologici e non, sono stati tentati in questa fase: quello attualmente più promettente è il trattamento ipotermico.

Numerosi trials clinici, condotti a livello internazionale, hanno cercato di dimostrare l'efficacia del trattamento ipotermico nel neonato asfittico, al momento sono stati pubblicati almeno 8 studi randomizzati controllati (RCT) che sono stati oggetto di una recente revisione sistematica Cochrane (2007) e dalla quale è risultato che l'applicazione della ipotermia terapeutica nel neonato a termine affetto da encefalopatia ipossico-ischemica (EII) di grado moderato-severo determina una riduzione statisticamente significativa, e clinicamente importante, dell'outcome combinato di mortalità o disabilità maggiore dello sviluppo neurologico a 18 mesi di vita (RR 0.76) [12].

A fronte degli esiti positivi sopra citati, la presenza di effetti avversi è limitata ad un modesto incremento del fabbisogno di inotropi e ad un incremento significativo dell'incidenza di piastrinopenia [12].

Tuttavia non è ancora noto l'effetto a lungo termine in quanto non sono ancora disponibili i risultati del follow-up in età scolare.

Vengono sottoposti a trattamento ipotermico tutti i neonati che soddisfino i seguenti criteri di inclusione [13]:

- Età gestazionale \geq 36 settimane
- Probabile asfissia neonatale
- Segni clinici/elettrici di encefalopatia
- Età postnatale $<$ 6 ore
- Consenso informato dei genitori

Per far diagnosi di asfissia neonatale e sottoporre i neonati a trattamento ipotermico è necessario che siano presenti [13]:

- A. Anomalie del tracciato cardiopografico e/o liquido tinto OPPURE
- B. Punteggio di Apgar \leq 5 a 10 minuti o necessità di ventilazione $>$ 10 minuti OPPURE
- C. $\text{pH} \leq 7$ o $\text{BE} \geq -16$ (EGA da eseguire entro 60 minuti dalla nascita) E
- D. Presenza di encefalopatia ipossico-ischemica moderata o severa secondo la classificazione di Sarnat e Sarnat (stadio 2-3) da valutare tra 30 e 60 minuti di vita (tabella n.1).

I neonati che soddisfano i criteri sopracitati vengono sottoposti a valutazione elettroencefalografica tramite il Cerebral Function Monitor (CFM) o Elettroencefalogramma (EEG), il tracciato deve essere eseguito entro le prime 6 ore di vita per almeno 30 minuti possibilmente prima della terapia sedativa/antiepilettica.

Il tracciato CFM viene classificato in 3 categorie:

1. Normale (margine superiore della banda $>10\mu\text{V}$, margine inferiore della banda $>5\mu\text{V}$)
2. Moderatamente anormale (margine superiore della banda $>10\mu\text{V}$, margine inferiore della banda $\leq 5\mu\text{V}$)
3. Ampiezza depressa (margine superiore della banda $<10\mu\text{V}$, margine inferiore della banda $<5\mu\text{V}$, di solito con scariche ad alto voltaggio: burst suppression)

In caso di variazione dell'attività cerebrale durante il periodo di osservazione, la classificazione si basa sul peggior tracciato osservato. Sia un tracciato moderatamente anormale che un tracciato depresso nelle prime 6 ore di vita indicano la necessità di iniziare l'ipotermia selettiva o sistemica per la durata di 72 ore, con monitoraggio continuo della temperatura cutanea e rettale profonda (sonda inserita a circa 6 cm dall'orifizio anale). L'ipotermia sistemica viene attuata mediante devices deputati al raffreddamento/ riscaldamento conduttivo del paziente tramite materassini all'interno dei quali circola acqua raffreddata/ riscaldata (Blanketroll III), la temperatura rettale deve raggiungere i $33-34^{\circ}\text{C}$.

L'ipotermia selettiva si effettua mediante l'applicazione del Cool Cap Device, una cuffietta in silicone dove circola acqua fredda ad una temperatura di circa 11°C , la temperatura rettale deve essere mantenuta tra i $34-35^{\circ}\text{C}$. Questo range viene mantenuto agendo sulla temperatura dell'acqua che circola all'interno del caschetto o su un sistema di riscaldamento posto al di sopra del neonato (Infant warmer).

Al termine delle 72 ore di trattamento ipotermico, bisogna progressivamente portare il neonato a temperatura normale, ciò deve essere effettuato gradatamente ($0,5^{\circ}\text{C/h}$) evitando rapidi incrementi della temperatura.

L'assistenza al neonato asfittico è gravata dalle conseguenze del trattamento ipotermico stesso, infatti il neonato è a rischio di ipertensione polmonare, ha un metabolismo dei farmaci rallentato, è a rischio di insufficienza renale, di ipoglicemia, ipotensione ed è proprio per la complessità del livello assistenziale richiesto che il trattamento ipotermico va effettuato nei reparti di terapia intensiva neonatale di III livello con la presenza di personale infermieristico e medico altamente specializzato.

La nostra esperienza

Nonostante sia stato dimostrato che l'ipotermia sia un trattamento efficace nell'encefalopatia ipossico-ischemica, è applicata ancora in poche UTIN di III livello in Italia (Milano, Bologna, Cuneo, Mantova, Padova, Reggio Emilia...).

In Regione Piemonte il centro di riferimento per l'ipotermia neonatale al momento resta Cuneo, per l'anno 2011-2012 ne è prevista l'attivazione anche presso la Terapia Intensiva Neonatale del Sant'Anna di Torino. Nel frattempo è stata creata una " task force" dedicata, composta da 4 operatori sanitari, che attraverso corsi teorico-pratici e tirocini sul campo acquisirà il know how necessario per una corretta gestione del neonato con encefalopatia ipossico-ischemica.

Attualmente vengono trattati presso il nostro centro i neonati asfittici con CFM normale, quelli deputati al trattamento ipotermico vengono stabilizzati e trasferiti, mediate il Servizio di Trasporto Neonatale Avanzato, presso la Terapia Intensiva Neonatale di Cuneo.

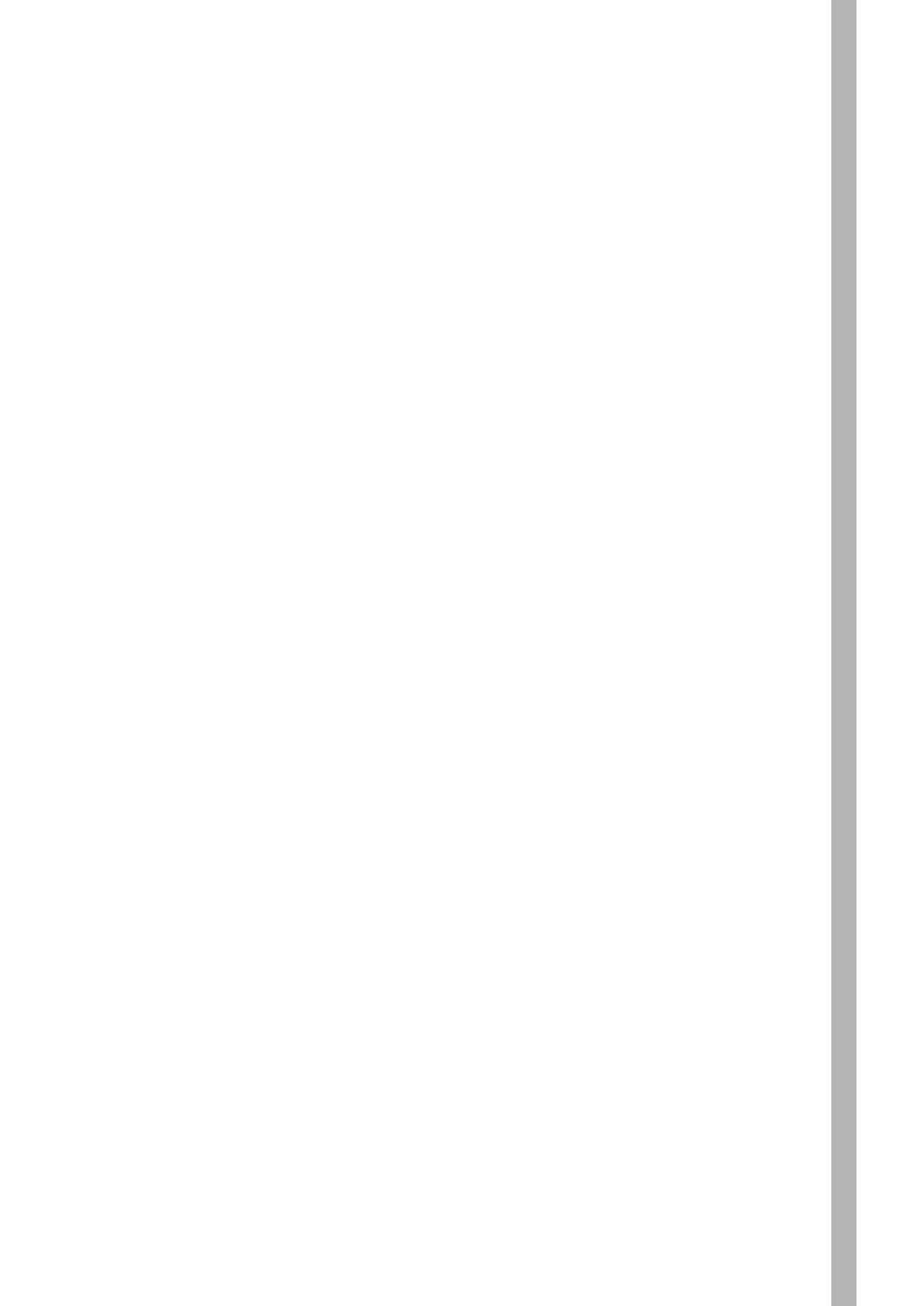
Durante il trasporto viene effettuata una sorta di ipotermia "passiva", ovvero viene spenta la termoculla, mantenuta una temperatura rettale di 35°C (valutata ogni 15 minuti), ed eventualmente posizionati sacchetti di ghiaccio secco o guanti monouso riempiti con acqua fredda. L'introduzione dell'ipotermia neonatale all'interno della nostra unità operativa nasce dall'esigenza di migliorare l'assistenza erogata garantendo cure efficaci ed efficienti sempre, ma anche dalla necessità di attenuare il disagio e il dolore dei genitori, provocato dal trasferimento del neonato in strutture difficilmente raggiungibili.

Caratteristiche	Stadio 1	Stadio 2	Stadio 3
Livello di coscienza	Ipervigilante	Letargico o obnubilato	Stuporoso
Controllo neuromuscolare			
• Tono muscolare	Normale	Ipotonia moderata	Flaccido
• Postura	Moderata flessione distale	Accentuata flessione distale	Decerebrazione intermittente
• Riflessi osteotendinei	Vivaci	Vivaci	Deboli o assenti
• Mioclono segmentale	Presente	Presente	Assente
Riflessi complessi			
• Suzione	Debole	Debole o assente	Assente
• Moro	Accentuato: inizio lento	Debole incompleto: inizio rapido	Assente
• Oculovestibolari	Normali	Vivaci	Deboli o assenti
• Tónico del collo	Debole	Forte	Assente
Funzione autonoma	Simpatico attivato	Parasimpatico attivato	Entrambi i sistemi depressi
• Pupille	Midriasi	Miosi	Variabili, spesso ineguali, debole riflesso alla luce
• Ritmo cardiaco	Tachicardia	Bradicardia	Variabile
• Secrezione bronchiale e salivare	Scarsa	Profusa	Variabile
• Mobilità gastrointestinale	Normale o ridotta	Aumentata (diarrea)	Variabile
Crisi convulsive	Assenti	Frequenti; focali o multifocali	Rare (escludendo la decerebrazione)
Tracciato EEG	Normale (da sveglia)	All'inizio lento voltaggio continuo delta e theta. Più tardi ritmo periodico (da sveglia). Attacchi: focali da 1 a ½ Hz punta e onda	All'inizio ritmo periodico con fasi inattive. Più tardi totalmente inattivo
Durata	Meno di 24h	Da 2 a 14 gg	Da ore a settimane
Prognosi	100% Normale	80% Normale	Mortalità 50% Esiti severi

Bibliografia

1. Blair E, Watson L: Epidemiology of cerebral palsy. *Semin Fetal Neonatal Med.* Apr;11(2):117-25, 2006.
2. Rutherford MA, Azzopardi D et al: Mild hypothermia and the distribution of cerebral lesions in neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Pediatrics.* Oct;116(4):1001-6, 2005.
3. De Vries LS, Hellstrom-Westas L: Role of cerebral function monitor in the newborn. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 90: F201-F207, 2005.
4. Smith J, Wells L, Dodd K: The continuing fall incidence of hypoxic-ischaemic encephalopathy in term infants. *Br J Obstet Gynaecol* 107: 461-466, 2000.
5. Thornberg E, Thiringer K, Odeback A, Milsom I: Birth asphyxia: incidence, clinical course and outcome in a Swedish population, *Acta Paediatr* 84:927-932, 1995.
6. Hagberg B, Hagberg G, Olow I: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the year period 1983-1986. *Acta Paediatr* 82:387-393, 1993.
7. Wyatt JS, Edwards AD, Azzopardi D, Reynolds EOR: Magnetic resonance and near infrared spectroscopy for investigation of perinatal hypoxic-ischemic brain injury. *Arch Dis Child* 64:953-963, 1989.

8. Olney JW: Excitotoxicity, apoptosis and neuropsychiatric disorders. *Curr Opin Pharmacol* 3:101-109, 2003.
9. Grow J, Barks DE: Pathogenesis of hypoxic-ischemic cerebral injury in term infant: current concepts. *Clin Perinatol* 29:585-602, 2002.
10. Palmer C. Hypoxic-ischemic encephalopathy: Therapeutic approaches against microvascular injury, and role of neutrophils, PAF, and free radicals. *Clin Perinatol* 22: 481-517, 1995.
11. Siesjo BK, Katsura K, Kristian T: The biochemical basis of cerebral ischemic damage. *J. Neurosurg Anesthesiol* 7:47-52, 1995.
12. Jacobs S, Hunt R, Tarnow-Mordi, W Inder T, Davis P: Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Cochrane Database of Systematic Reviews Issue 4-* DOI:10.1002/14651858.CD003311.pub2, 2007.
13. Ancora G, Pomerio G, Ferrari F: Raccomandazioni per l'assistenza al neonato con encefalopatia ipossico-ischemica possibile candidato al trattamento ipotermico. *SIN*, 2009.
14. Soffritti S: Valutazione del danno ipossico-ischemico cerebrale nel neonato a termine mediante spettroscopia di risonanza magnetica ed elettroencefalogramma ad integrazione di ampiezza dopo trattamento ipotermico: studio caso-controllo. Tesi di Dottorato di Ricerca in Medicina materno-infantile e dell'età evolutiva. Bologna; 2009.



SECONDA SESSIONE INFERMIERISTICA

sabato 27 novembre 2010

Presidenti: Andrea Colella, Franca Piccolo

Moderatori: Valerio Flacco, Maria Franzese, Filomena Pascarella



Convegno SIPO, Fiuggi 22-23 febbraio 2008

FOLLOW-UP DEL NEONATO BRONCODISPLASICO

C. Sollo

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza A.O.R.N. "S. Anna e S. Sebastiano" di Caserta

La sempre più frequente sopravvivenza di neonati di basse età gestazionale (VLBW) negli ultimi anni ha posto, numerose problematiche collegate all'assistenza respiratoria. I polmoni immaturi, esposti a concentrazioni di O₂ superiori al 40% per oltre 24h, in corso di ventilazione meccanica, presentano una serie di alterazioni note sotto la denominazione di DISPLASIA BRONCOPOLMONARE.

La malattia polmonare iniziata come un RDS, tende a cronicizzare e si determina la necessità di assistere il neonato dal punto di vista respiratorio (con ventilazione meccanica, naso-cannule per pressione positiva o semplicemente con ossigeno) per lungo tempo.

Molteplici sono le cause che inducono la cronicizzazione della RDS e ancora non si è ben chiarito quale siano le più importanti: la bassissima EG, le infezioni pre e post natali, l'eccessivo apporto di liquidi nei primi giorni di vita, la pervietà del dotto di Botallo, una ventilazione meccanica aggressiva (l'uso eccessivo di ossigeno oppure parametri alti della ventilazione meccanica) sono le concause più frequenti.

I sintomi sono: rientramenti, tachipnea, crisi di apnea, ma, soprattutto, aumento del fabbisogno di O₂, che talora rappresenta l'unico segno evidente. Tale quadro può protrarsi per settimane o mesi, con periodici peggioramenti, legati soprattutto a germi opportunisti.

La diagnosi si basa soprattutto sul quadro clinico e radiografico.

La prognosi in genere è buona e la maggior parte dei pz non ha bisogno di un supplemento di O₂ entro la fine del 1° anno di vita. Come sequele ricordiamo un aumento della reattività bronchiale, con la comparsa frequente di broncospasmo, nonché una maggiore frequenza di infezioni respiratorie, sia alte sia basse, nei primi anni di vita.

La necessità del follow up del bambino pretermine broncodisplastico è data dalla possibilità di insorgenza di problematiche di tipo pediatrico e auxologico, sequele neurosensoriali o comportamentali a breve e/o a lungo termine. Il riconoscimento tempestivo di tali problematiche è l'obiettivo essenziale del follow-up. Il follow-up, peraltro, deve avere un'altra fondamentale caratteristica: quella di essere un "sostegno" e un "tramite". Le visite di follow-up, infatti, servono da collegamento tra l'equipe che hanno avuto in cura il bambino durante il ricovero ed il pediatra curante...

Sono essenziali:

- per fornire un sostegno alla famiglia nell'affrontare le problematiche del bambino dopo la dimissione: la coppia va accompagnata nell'affrontare le difficoltà

- per rendersi disponibili a rispondere alle esigenze dei genitori: invio per consulenze psicologiche, invio in centri superspecialistici, far da tramite nel disbrigo formalità per forniture protesiche, monitor, sonde alimentazione, aspiratori, ossigenoterapia, ecc, per far da tramite con altri medici specialisti.

L'O₂ terapia a domicilio, dove è necessaria, sebbene impegnativa per i genitori, permette il ritorno a casa del piccolo e l'inizio di una vita familiare. Necessita però di supporto da parte delle Strutture del SSN. I piccoli pazienti con BPD sono particolarmente suscettibili nel corso dei primi due anni di vita alle infezioni respiratorie in particolare da VRS. Queste infezioni riacutizzano la difficoltà respiratoria richiedendo spesso la riospedalizzazione. Per tale motivo viene consigliata la profilassi con palivizumab (anticorpo monoclonale umanizzato) in tutti i neonati di età gestazionale < alle 32 settimane all'inizio della stagione epidemica.

Si tratta di un anticorpo monoclonale, IgG1, prodotto mediante tecniche di ingegneria genetica, diretto contro la proteina F del VRS. Il palivizumab:

- è efficace nel prevenire la malattia da VRS
- è praticamente esente da effetti collaterali
- va somministrato a determinate categorie di bambini

- non interferisce con vaccini, non è un emoderivato

L'alimentazione deve essere rivolta a garantire non solo la crescita del piccolo ma anche la copertura del fabbisogno energetico dovuta alla difficoltosa respirazione. Una equilibrata alimentazione si realizza con formule arricchite in calorie ma di volume ridotto per evitare il sovraccarico di liquidi che peggiorerebbe il quadro respiratorio.

Bibliografia

1. Primhak RA. Discharge and aftercare in chronic disease of newborn. *Seminars in Neonatology* 2003;8;117-8.
2. Committee on Fetus and Newborn of the American Academy of Pediatrics. Hospital discharge of the high-risk neonate. *Pediatrics* 1998;102;411-7.

CODICE ROSSO PEDIATRICO: ORGANIZZAZIONE DEL TEAM ASSISTENZIALE

G. Fioravante

Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale Santobono – Pausilipon Napoli
 Dipartimento DEA, Struttura Complessa di Pediatria d’Urgenza

Introduzione

Il Triage, è considerato strumento fondamentale e nodo centrale dell’organizzazione del lavoro in P.S.; costituisce l’interfaccia tra territorio ed Ospedale e rappresenta il punto di partenza di percorsi assistenziali a vario grado di complessità.

Il triagista in base a diverse fasi del triage quali: Valutazione “sulla porta”, Raccolta dati, Decisione di triage, Rivalutazione; attribuisce un codice di priorità, identificati attraverso un codice colore.

Codice rosso: emergenza

questo codice viene assegnato ai pazienti in immediato pericolo di vita, cioè ai pazienti in cui vi è in atto il cedimento di uno dei tre parametri vitali:

- Apparato circolatorio;
- Apparato respiratorio;
- Stato di coscienza.

Codice giallo:urgenza indifferibile

Questo codice viene assegnato ai pazienti in potenziale pericolo di vita,nei quali c’è la minaccia di cedimento di una delle funzioni vitali.

Codice verde:urgenza differibile

Questo codice viene assegnato ai pazienti che necessitano di una prestazione medica che può essere differibile, quindi che non presentano compromissione dei parametri vitali.

Codice bianco:non urgente.

Questo codice va riservato a quei pazienti che richiedono prestazioni sanitarie che non rivestono alcun carattere di urgenza.

Percorso assistenziale

Sarà nostro obiettivo riconoscere i bambini a rischio, prevenire l’insufficienza cardiopolmonare e quindi l’intervento sarà quello di stabilizzare le funzioni vitali del paziente critico le cui funzioni vitali sono compromesse.

E’ di fondamentale importanza la rilevazione dei parametri vitali nel processo metodologico di valutazione del pz. poichè tali parametri sono tra i pochi dati assolutamente documentati sulla scheda.

Hanno la loro importanza la pressione arteriosa, la temperatura e il colorito della cute, che può apparire rosa, mazzato, cianotico. Osserveremo inoltre se c’è pallore o sudorazione.

La valutazione dello stato di coscienza di un pz. è importante non solo come indice di gravità di un danno cerebrale, ma le variazioni che si manifestano possono essere ottimi indici per valutare l’andamento della funzione cerebrale.

Uno strumento per la valutazione dello stato di coscienza basato sulla valutazione di parametri obiettivi è il Glasgow coma score.

Prevede la valutazione combinata delle risposte oculari, verbali e motorie

Si parlerà quindi di evento critico quando è in atto la compromissione di almeno una delle tre funzioni vitali: attività respiratoria, neurologica, cardiaca.

E ogni qualvolta che vi è la compromissione di queste funzioni vitali, il piccolo pz. che giunge in pronto soccorso verrà assegnato un CODICE ROSSO che indica che è in imminente pericolo di vita.

Il primo intervento che viene adottato è il supporto avanzato alle funzioni vitali, con 1- valutazione primaria (A-B-C-D-E), 2- manovre rianimatorie di stabilizzazione (A-B-C), 3- valutazioni secondarie, 4- trattamento.

Tutto ciò diviene possibile attraverso l'interazione tra loro di tre meccanismi "Valutazione-Decisione-Azione".

E' importante il concetto di valutazione che diventa un momento fondamentale nel processo di evoluzione della patologia in quanto è sintomo significativo verso un miglioramento o peggioramento.

Quindi è una fase che richiede abilità e grande apertura mentale.

Il lavoro di equipe medico - infermieristico rappresenta una modalità organizzativa irriducibile per la qualità del servizio, richiedendo un intervento operativo di tipo multidisciplinare e multi professionale.

Conclusioni

E' fondamentale che ogni nostro intervento venga eseguito in base a determinati criteri, dove il tempo fa la sua parte, per essere utilizzato in modo razionale; perché sappiamo che in certi casi un ritardo di pochi minuti può mettere in pericolo una vita

Bibliografia

1. Triage pediatrico "i codici di priorità" a cura del Pronto Soccorso pediatrico Santobono-Pausilipon di Napoli.
2. Rivista di Emergenza ed Urgenza Pediatrica, periodico d'informazione della SIMEUP.

LA DESENSIBILIZZAZIONE: UNA NUOVA FRONTIERA NELLE TERAPIA DELLE ALLERGIE ALLE PROTEINE DEL LATTE VACCINO E DELLE UOVA

M.R. Rapuano

La desensibilizzazione orale viene considerata una terapia basata sulla lenta e graduale somministrazione dell'alimento proibito fino a che non si raggiunga la completa tolleranza a esso. Ha come fine quello di riabituare l'organismo del paziente alla tolleranza dei cibi scatenanti la reazione. Questa terapia si è dimostrata efficace in pazienti sensibili alle proteine del latte vaccino e a quelle delle uova. Alcuni superano l'intolleranza mentre una gran parte riesce a tollerare nella dieta quantità limitate dei cibi che prima dovevano bandire. Alla desensibilizzazione si arriva dopo che il piccolo paziente ha iniziato un percorso che ha certificato il mancato raggiungimento della tolleranza nonostante l'età. Questa terapia si inizia in pazienti di età superiore ai cinque anni.

LA COMUNICAZIONE IN PERINATOLOGIA

M.C. Regia Corte

Pediatria-Nido Vasto

Comunicazione vuol dire scambio, messa in comune di informazioni ma, allo stesso tempo, significa processo interattivo, creazione di un rapporto tra individui.

Al centro della comunicazione in Perinatologia c'è il neonato.

Gli Infermieri facilitano la comunicazione tra i genitori e i vari professionisti (Pediatri, Ginecologi, Ostetrici).

La cartella infermieristica assume valenza multidisciplinare contenendo informazioni utili a promuovere l'assistenza integrata.

Nella comunicazione Infermiere-Neonato si pongono in atto tutte le tecniche utili a ridurre lo stress al piccolo e ad amplificare le sensazioni di benessere.

Nel rapporto con i genitori è utile far riferimento a linee guida che facilitano la comunicazione.

L'ascolto assume importanza fondamentale "core" per cogliere e interpretare i messaggi di "aiuto" degli stessi e costituisce la base per creare l'alleanza Infermiere-Genitore, presupposto indispensabile per ottenerne la fiducia.

Una delle problematiche più importanti che l'infermiera deve riuscire ad individuare e affrontare è la cosiddetta "maternity blues" o "baby blues", riconoscendone innanzitutto i segnali e fornendo l'aiuto necessario per superare questo particolare momento della mamma.

L'INFERMIERE PEDIATRICO NELL'EMERGENZA

I. Aiello

A.O. "Moscati" Avellino U.O. Pediatria

I bambini che vengono condotti al PS, nel 80% dei casi hanno al di sotto dei 6 anni d'età, solo l'1% dei pazienti rappresenta una vera emergenza.

L'emergenza è una situazione che si verifica improvvisamente, è imprevedibile, fortunatamente non frequente, può interessare una o più persone, ed esige prontezza, efficienza e decisione immediata.

In questo contesto il carico di stress a cui sono sottoposti gli operatori, che ruotano intorno all'evento, è elevato.

L'urgenza, invece è una condizione più frequente, in cui non esiste un immediato pericolo di vita, ma nella quale è necessario adottare, entro breve tempo, l'opportuno intervento terapeutico.

Da qui la necessità di assistere in tempi rapidi bambini con priorità medico-assistenziali di urgenza ed emergenza, attraverso l'utilizzo di uno strumento chiamato TRIAGE.

Il sistema triage è un processo che permette, fin dal momento in cui il bambino afferisce al pronto soccorso, la presa in carico dei suoi problemi, definendo e valutando i bisogni di salute, classificandoli in base alla priorità.

L'INFERMIERE è il perno del sistema organizzativo di TRIAGE, è richiesto un elevato livello di performance sia dal punto di vista tecnico-assistenziale che di quello relazionale.

È importante sottolineare che nel triage pediatrico il rapporto operatore sanitario-paziente è duplice: genitore, il quale vive con particolare apprensione qualsiasi modifica, anche lieve dello stato di salute del proprio figlio, e, bambino il quale, può avere difficoltà ad esprimere i suoi disturbi.

Pertanto la formazione dell'infermiere di triage pediatrico è fondamentale e diversa, per i seguenti motivi:

- Le differenti dimensioni tra lattante, bambino e un adolescente impongono non solo l'uso di materiale idoneo (ago cannule, maschere per ventilazione, tubi endotracheali ecc. di diametro e lunghezza diversi) ma anche l'acquisizione di specifiche abilità manuali: es. reperire un accesso vascolare in un lattante può risultare più difficile;
- I range di normalità dei vari parametri vitali cambiano con l'età (tab. 1).
- L'atteggiamento psicologico del bambino, dei familiari e dell'equipe del PS può costituire un serio problema. Il bambino piccolo, vigile e cosciente, raramente collabora, il suo primo atteggiamento è di opposizione verso tutte le manovre, anche le meno invasive, perché spaventato, oppresso ed angosciato. Es. il rilievo della temperatura corporea o la saturazione di O₂ a volte è vissuta come un'aggressione in maniera drammatica.

IL TRIAGE è nato per affrontare le grandi emergenze dove sono coinvolte più persone con differenti situazioni cliniche.

Le fasi del triage pediatrico si articolano in:

1. valutazione sulla porta
2. Raccolta dati
3. Rilevazione dei parametri vitali.
4. Rivalutazione.

La valutazione sulla porta deve essere immediata e in caso di compromissione di una sola funzione vitale si assegna il codice di massima priorità.

Aspetto generale: osservare se il bambino è in buone condizioni generali, se appare sofferente, o grave, se presenta ferite o traumi evidenti.

Stato di coscienza: valutazione AVPU:

A (Alert) paziente vigile, che interagisce con l'ambiente circostante,

V (Verbal) risponde a stimoli verbali;

P (PAIN) risponde a stimoli dolorosi (pizzico sul muscolo cucullare alla base del collo),

U (Unresponsive) non risponde a nessuno stimolo. Al paziente privo di coscienza si assegna un codice Rosso.

Respiro spontaneo, dispnea, apnea. osservare eventuali segni di distress respiratorio (alito nasale, sibili ecc.).

Circolo valutare il colorito della cute (rosea, pallida, cianotica, mazzata), se è sudata o asciutta

La raccolta dati mirata consiste nel raccogliere informazioni sul motivo dell'accesso in PS attraverso una breve intervista rivolta ai genitori e al bambino stesso, al fine di individuare il problema.

Rilevazione dei parametri vitali quali:

- FREQUENZA CARDIACA
- FREQUENZA RESPIRATORIA
- PRESSIONE ARTERIOSA
- TEMPERATURA
- SATURAZIONE O₂
- CIRCOLO (REFILL)
- COSCIENZA (GLASGOW)

L'assegnazione del codice colore è il "prodotto finale" di tutta la procedura di TRIAGE:

CODICE ROSSO. viene assegnato ai pz' gravi con compromissione di almeno una funzione vitale (fc, fr, ecc..) e/o alterazione di uno o più parametri vitali;

CODICE GIALLO: viene assegnato ai pz con sintomi o lesioni gravi, per i quali può essere presente un'alterazione di una delle funzioni vitali ed esiste il pericolo di un aggravamento della situazione clinica. Le prestazioni vanno erogate nel più breve tempo possibile. La valutazione va effettuata ogni 5 min.

CODICE VERDE. viene assegnato ai pz con funzioni e parametri vitali normali, ma con sintomatologia già rilevante ad insorgenza acuta, che necessita di inquadramento. Le condizioni sono stabili e senza pericolo di aggravamento. La rivalutazione va effettuata ogni 20-30 min,

CODICE BIANCO: viene assegnato ai pz con funzioni vitali normali, con sintomatologia non rilevante e ad insorgenza non acuta. La prestazione è comunque garantita, ma i tempi di attesa possono lunghi e non prevedibili.

La rivalutazione dei bambini in sala d'attesa può prevedere un miglioramento o peggioramento del sintomo principale.

ESSERE INFERMIERE DEI BAMBINI IN ALBANIA: ESPERIENZE A CONFRONTO

V.A. Borrelli

La valorizzazione di quello che si ha, non viene considerata se non quando ci si confronta con altre realtà. Lavorando in una struttura ospedaliera all'avanguardia su tutto, molto spesso tutti si lamentano perché vorrebbero molto di più.

Abituati ad erogare assistenza in maniera ottimale, non riescono a fare niente se qualche volta manca qualcosa; manca l'elasticità mentale, non si è più capaci ad erogare assistenza in maniera semplice e pratica.

Tutti vanno in tilt.... non si fa più assistenza guardando in faccia il paziente, cogliendo i segni clinici con l'osservazione, tutti si sono abituati a guardare i monitor, gli esami, i referti diagnostici.... Nessuno più valuta obiettivamente il paziente cogliendo i sintomi che presenta, non si comunica più.... e comunque si fa molto poco rispetto ai mezzi che si possiede.

Da dove nasce questa mia critica..... nasce dal fatto che altre realtà che non hanno niente fanno molto di più e anche bene..... questo è stato da me constatato quando, grazie all'invito di un medico del mio reparto molto sensibile alle situazioni precarie dei paesi più poveri, mi sono recata insieme a lui in Albania ho visitato l'ospedale di Valona e con mia grande meraviglia ho potuto constatare che loro con pochissimo o quasi niente fanno tantissimo e bene.....

LA CLOWNTERAPIA IN PEDIATRIA

G. Iavarone

Il presente argomento è stato trattato per puntualizzare come un tipo di "terapia alternativa" sia efficace in alcuni reparti. Questo tipo di terapia viene adottato maggiormente nei reparti di pediatria, pediatria-oncologia. "La terapia del sorriso", è stata resa famosa dal Dottor Hunter Patch Adams, pioniere di un trattamento che poi si è diffuso a livello mondiale. E' una "terapia" che viene in prevalenza usata per il bambino ospedalizzato (ma non solo), per rendere meno traumatico il suo trascorso in ospedale. Esiste una vera associazione dove milioni di infermieri aderiscono e dove fanno dei corsi di formazione. La terapia del sorriso fa sì che l'accoglienza nei reparti, la degenza, l'apprendimento della malattia, le terapie, il decorso ecc. vengano affrontati in modo molto diverso. Questi piccoli pazienti si troveranno davanti non più i soliti infermieri, ma ben sì dei veri e propri clown, che con l'aiuto di trucchi e travestimenti, rendono le giornate a questi splendidi angioletti diverse, uniche, quasi straordinarie.

LUCI ED OMBRE DEL LAVORO INFERMIERISTICO IN TIN

D. Pisano

Il neonato critico e il suo nucleo familiare sono gli elementi intorno ai quali si concentra l'attività infermieristica nella Terapia Intensiva Neonatale (TIN). Questa semplice considerazione non rivela del tutto ciò che in realtà comporta operare in questo contesto. Aspetti positivi e gratificanti, associabili al percorso che porta un neonato gravemente pretermine alla dimissione, si alternano a momenti di difficoltà dovuti al carico di lavoro, alle responsabilità del singolo professionista e al sentimento di delusione per gli insuccessi. Alcuni elementi, di seguito accennati, sono utili a evidenziare gli aspetti positivi e negativi del lavoro in TIN.

Neonato critico e 'alta specializzazione dell'attività infermieristica

Il lavoro in TIN, come già accennato, è rivolto a tutti i neonati affetti da gravi patologie o estrema prematurità, essi sono accolti immediatamente dopo il parto e assistiti sino alla dimissione. Le caratteristiche fisiopatologiche di questo neonato incidono in modo significativo sulla qualità e sui ritmi del lavoro in TIN perché richiedono un approccio medico e infermieristico di tipo specialistico-intensivo. L'attività in TIN è, per gli infermieri, un'esperienza molto qualificante e il tempo occorrente al raggiungimento di una sufficiente autonomia operativa del personale di nuova assunzione può essere piuttosto lungo. Ecco sinteticamente alcuni dei motivi:

- Il peso molto basso e la marcata immaturità dei neonati richiede l'acquisizione di un'ottima manualità nelle manovre assistenziali (si pensi, ad esempio, all'assistenza ad un neonato che pesa 500 grammi!)
- Occorre un'ottima conoscenza dei numerosi sistemi tecnologici utilizzati nel processo di diagnosi, terapia e monitoraggio del neonato critico; (ad es. ventilatori neonatali, sistemi di monitoraggio, apparecchi per infusione, termoculle neonatali, ecc.)
- L'assenza di comunicazione verbale tra operatore e neonato richiede un'adeguata capacità di interpretare i segni e parametri rilevabili solo con l'osservazione attenta e l'analisi dei dati strumentali. Questa importante abilità, tra le più difficili da acquisire, necessita di tempo e grande esperienza.
- I genitori dei neonati ricoverati nelle TIN vivono un disagio psicologico molto forte ed è quindi necessario che l'infermiere acquisisca un'efficace capacità di interazione empatica con i genitori che si basi sull'ascolto e sul coinvolgimento degli stessi nelle attività assistenziali.

Aspetti negativi in TIN

Se gli elementi sin'ora considerati tendono a qualificare positivamente il lavoro dell'infermiere in TIN, altri aspetti invece contribuiscono a renderlo particolarmente impegnativo.

- L'inquinamento acustico.

Tutte le apparecchiature presenti in TIN sono dotate di sistemi di allarme acustico e luminoso che hanno lo scopo di rilevare qualunque anomalia di funzionamento dei sistemi o la variazione delle attività vitali del neonato. Di conseguenza, si opera in un ambiente particolarmente rumoroso e lesivo soprattutto se i periodi di esposizione sono lunghi. Questa condizione risulta ancora più logorante quando si espletano attività nelle quali è richiesta precisione e concentrazione (per esempio la preparazione e la somministrazione farmaci).

- Farmaci, micro-dosaggi ed errori.

Gran parte dei farmaci utilizzati nelle TIN Italiane non è formulata in dosaggi neonatali. Questo rende molto impegnativo il processo di somministrazione delle terapie farmacologiche. L'impiego sul neonato di un farmaco in dosi per adulti, implica elaborate diluizioni che aumentano il rischio di errore.

- L'insuccesso delle cure.

Gli insuccessi dell'azione terapeutica ed assistenziale, o ancor più la morte di un neonato, rappresentano eventi sempre possibili in una TIN e comportano stimoli negativi ai quali difficilmente ci si abitua. La lunga permanenza in ospedale del neonato critico e l'intenso impegno assistenziale che esso comporta, promuove l'instaurarsi di un forte legame affettivo. Il peggioramento delle condizioni cliniche e, ancor più, il distacco che ne deriva dalla morte di un neonato sono causa di forti sentimenti di disagio e inadeguatezza.

• Carichi di lavoro

L'eccessiva mole di lavoro in TIN è solo parzialmente giustificata dalle carenze negli organici e spesso è conseguenza di modelli organizzativi superati o inadeguati. Eccessivi carichi di lavoro hanno evidenti ripercussioni sul fisico, sulla spinta motivazionale e sulla qualità del lavoro svolto ed espongono il neonato e l'infermiere a rischi che possono essere evitati.

In conclusione, si può agire su diversi aspetti negativi del nostro lavoro sviluppando idee e progetti mirati come ad esempio:

1. Differenziare ruoli e competenze dei singoli componenti del team infermieristico: per valorizzare le attitudini personali, per ridistribuire il carico di lavoro quotidiano e per motivare e responsabilizzare tutti gli operatori.
2. Aumentare le occasioni di ricerca e aggiornamento professionale perchè promuovendo le idee e lo studio si promuove l'interesse per il proprio ruolo.
3. Aumentare l'offerta formativa: significherebbe contribuire a creare grandi risorse, in termini umani e professionali, per il futuro.

Se questo porta a dare maggiore benessere ai piccoli ospiti delle TIN e migliorare la qualità del nostro lavoro vale la pena intraprendere con fiducia questa strada.

Bibliografia

1. Klaus MH, Fanaroff AA. Il Neonato ad Alto Rischio. Medical Book, 1994;
2. UCSF Children's Hospital. Intensive Care Nursery House Staff Manual. 2003; eighth edition.
3. Rivista italiana di Medicina Perinatale. 2003 Sett:6-12
4. Società Italiana di Medicina Perinatale. Requisiti e Raccomandazioni per l'Assistenza Perinatale. 1999; 3a ed. Ed. SEE.
5. D Pisano - L'errore: teoria, etica e sistemicità del fenomeno. Riv. Ospedale & Territorio. Vol.8, N.1, pp.24-26; 2006
6. Archivio scientifico del sito www.patologianeonatalecagliari.it

LA CONTINUITÀ ASSISTENZIALE

C. Tomas

E' una serie di soluzioni assistenziali da percorrere in orizzontale e/o verticale in base alle esigenze di salute del cittadino, basate su:

- Integrazione professionale
- Coordinamento degli interventi

Secondo la logica dell'efficienza, dell'efficacia e della qualità delle prestazioni erogate. A tutela della salute materno – infantile il piano di intervento deve attuarsi tramite una forte integrazione "tra territorio e ospedale" per consentire la realizzazione di un percorso completo che risponda alle diverse esigenze di prevenzione, assistenza e riabilitazione. Di conseguenza "l'assistenza pediatrica primaria deve essere maggiormente integrata e puntare alla continuità delle cure ed ai bambini a maggior rischio. All'interno di tale percorso, i servizi ospedalieri e quelli territoriali distrettuali (pediatri di libera scelta, consultori, équipes multidisciplinari, dell'handicap, servizi per le tossicodipendenze) assumono ruoli complementari la cui integrazione organizzativa può proficuamente avvenire attraverso i Dipartimenti Materno Infantili (Dipartimenti orizzontali). E' quindi indispensabile, che i servizi ospedalieri e territoriali coinvolti assumano una metodologia basata sull'integrazione e sulla costituzione di una rete di servizi complementari e non alternativi che rispondano ai bisogni delle fasce di popolazione cui si rivolgono. In particolare, per quanto riguarda i consultori, vanno ulteriormente valorizzate, tra le altre gli screening in età pediatrica. Il pediatra di famiglia è parte integrante ed essenziale dell'organizzazione sanitaria complessiva e opera funzionalmente a livello distrettuale in un contesto di continuità e globalità che lo coinvolge, nell'organizzazione distrettuale e nella partecipazione delle Aziende Sanitarie.

Compiti del PLS

- Assistenza primaria nell'ambito familiare
- Assistenza programmata a domicilio ambulatoriale
- Partecipazione al servizio di continuità assistenziale
- Educazione sanitaria e assistenza preventiva individuale

Le linee guida per un progetto di continuità assistenziale integrata, richiedono una progettazione organizzativa che deve perseguire i seguenti obiettivi:

- Realizzare il rapporto con la struttura ospedaliera;
- Coordinare ed integrare il pediatra di base;
- Realizzare un sistema integrato, sanitario, socio – sanitario, e sociale di risposta ai bisogni dei bambini assistiti e delle loro famiglie;
- Valutare i bisogni attraverso l'approccio multidisciplinare;
- Attivare piani di cura;
- Sviluppare la capacità di gestire percorsi assistenziali complessi per la natura dei problemi trattati, per la loro intensità e la loro durata;
- Selezionare personale assistenziale adeguatamente formato e motivato;
- Classificare e monitorare i processi assistenziali;
- Valutare i risultati.

Individuazione del care – giver; presa in carico del paziente e della famiglia
 Miglioramento della qualità di vita del paziente.

Le cure domiciliari, si caratterizzano per:

- La globalità dell'intervento terapeutico, che non si limita solo al controllo dei sintomi fisici, ma si estende al sostegno psicologico, relazionale, sociale e spirituale;
- La molteplicità delle figure coinvolte nel piano di cura;
- L'intensità delle cure che devono essere in grado di dare risposte pronte ed efficaci al mutare dei bisogni del malato;

- La continuità delle cure per tutto il percorso, sostenendo la famiglia durante la malattia e l'eventuale lutto.

Una proposta di presupposti teorici di un progetto che mira a realizzare una continuità integrata assistenziale più funzionale, soprattutto in età pediatrica. Infatti il nostro compito è ispirare e sostenere con tenacia un salto di qualità assistenziale, facilitando i percorsi diagnostici assistenziali, stimolando la collaborazione e comunicazione con i centri impegnati nell'assistenza domiciliare, rilevando a livello politico e amministrativo quello che riteniamo possano essere le criticità maggiori, garantendo e definendo in tutte le Regioni uniformità delle prestazioni rese nei diversi punti del territorio in modo tale da consentire che il ricorso ai diversi modelli assistenziali non possa essere pregiudizievole per i pazienti, producendo diseguaglianze di trattamento. Il modello di continuità delle cure definisce tre livelli: Livello individuale: è quello dell'assistenza primaria, basato sulla continuità del rapporto diretto tra la persona e il medico di famiglia e l'infermiere di famiglia. Livello di team: è quello nel quale opera un team multi professionale, dalle forme più complesse di assistenza domiciliare agli ambulatori integrati multidisciplinari. Livello di rete: entra in gioco quando la complessità del caso è alta e la gestione del paziente deve essere condivisa tra i diversi team della rete dei servizi (territorio, ospedale): quando si ha che fare con un bambino, è importante la collaborazione dello stesso e dei suoi genitori, per questo è necessario un approccio assistenziale con un metodo disciplinare. Le modalità di realizzazione della continuità assistenziale sono: CASE MANAGER la cui funzione si concretizza nel supportare l'integrazione delle risposte sanitarie intorno al cliente, con una specifica attenzione all'appropriatezza e ai costi. L'INFERMIERE di FAMIGLIA: (nei nostri contesti campani questa figura ancora non è stata concretizzata e valorizzata) :infatti i documenti dell' ufficio europeo dell'OMS sottolineano e ribadiscono il ruolo determinante dell'infermiere di famiglia nel ricoprire uno spazio importante nel settore della Sanità Pubblica.

PREMI

XIV PREMIO GRUPPO NORMANNO DI NEFROUROLOGIA NEONATALE E PEDIATRICA

CITTÀ DI AVERSA

OSPEDALE REAL CASA SANTA DELL'ANNUNZIATA - S.GIUSEPPE MOSCATI

VIII PREMIO PROVINCIA DI CASERTA

VI PREMIO "LUIGI CERRETO" ORDINE DEI MEDICI DELLA PROVINCIA DI CASERTA



Incontri Pediatrici Normanni XIII Congresso Nazionale Aversa 11 dicembre 2009

RUOLO DELLE COLONIZZAZIONI DEI SITI SUPERFICIALI NEL PROCESSO DIAGNOSTICO DELLA SEPSI NEL NEONATO VLBW

G. Russo Spena, L. Capasso, C. Mercogliano, R. Iuliano, A.C. Borrelli, P. Di Martino, V. Pompa, C. Parrella, P. Milite, R. Maffucci, A. Cioffi, A. Di Fiore, R. Paludetto

TIN AOU Federico II Napoli

Introduzione

La sepsi neonatale è una delle principali cause di morbilità e mortalità nelle Terapie Intensive Neonatali (TIN). L'aspecificità del quadro clinico e degli esami di laboratorio, così come i tempi lunghi per l'ottenimento dei risultati dell'emocoltura rendono difficile formulare una diagnosi precocemente ed impongono un trattamento antibiotico avviato su base empirica.

Scopo dello studio

valutare il ruolo che le colonizzazioni dei siti superficiali hanno nel processo diagnostico del neonato VLBW con sospetta sepsi tardiva.

Materiali e metodi

Il nostro studio, condotto nel reparto di Terapia Intensiva Neonatale dell'A.O.U. Federico II di Napoli, è stato effettuato su 64 neonati di peso molto basso (VLBW) nati da gennaio 2007 ad aprile 2010 ed inclusi nell'Oxford Network database.

I criteri d'inclusione utilizzati per il lavoro risultano essere quelli stabiliti dal VON: neonati di peso compreso tra 401 e 1500 grammi e/o con età gestazionale compresa tra 22 settimane e 29 settimane e 6 giorni.

La presenza o meno di colonizzazione dei siti superficiali è stata definita sulla base dei risultati dei tamponi rettale e orofaringeo/nasale:

- per i pazienti per i quali è stata stabilita una diagnosi di sepsi (casi o malati) sono stati valutati i risultati dei tamponi effettuati nei sette giorni precedenti il risultato positivo dell'emocoltura;
- per i pazienti per i quali non è stata stabilita una diagnosi di sepsi (controlli o sani), sono stati valutati i risultati dei tamponi effettuati allo stesso giorno di vita del caso associato (+/- 7 giorni).

L'analisi delle colonizzazioni dei siti superficiali è stata effettuata usando come campione biologico i tamponi faringei e rettali, raccolti settimanalmente per tutti i pazienti ricoverati. Lo scopo è di definire la flora nosocomiale della TIN, attraverso la ricerca dei cosiddetti microorganismi sentinella, quegli agenti cioè che non fanno parte del microbiota commensale normalmente presente sulle superfici corporee ed al livello mucocutaneo e faringeo. Non rientrano invece tra i microorganismi sentinella gli Stafilococchi coagulasi negativi, poiché tali microorganismi sono normalmente riscontrabili al livello cutaneo e nasofaringeo come commensali, così come non rientra nello scopo dello screening microbiologico la ricerca di colonizzazioni da *Candida* spp al livello rettale, poiché come noto dalla letteratura la colonizzazione di questo sito non rappresenta un fattore di rischio per lo sviluppo di sepsi.

Risultati

Dai dati raccolti emerge che delle 32 sepsi tardive dei pazienti inclusi nel nostro studio, il 37,5% (n=12) è causato da batteri patogeni ed il 62,5% (n=20) da miceti (*Candida* spp.).

Tab. 1. Tabella 2x2 tampone orofaringeo/nasale

	emocoltura positiva	emocoltura negativa	TOTALE
tampone positivo	10	9	19
tampone negativo	22	23	45
TOTALE	32	32	64

Sensibilità = 31%

VPP = 52%

Specificità = 71%

VPN = 51%
Sensibilità = $10/32 = 0,31 = 31$

TAMPONE RETTALE

Per il tampone rettale, si fa riferimento solo alle sepsi batteriche e non a quelle fungine, in quanto i batteri patogeni sono gli unici ad essere ricercati nelle colture di questo sito superficiale.

Tab. 2. Tabella 2x2 tampone rettale

	emocoltura positiva	emocoltura negativa	TOTALE
tampone positivo	4	9	13
tampone negativo	8	23	31
TOTALE	12	32	44

Sensibilità = 33%

VPP = 30%

Specificità = 71%

VPN = 74%

CONFRONTO DEL VALORE DIAGNOSTICO DEL TAMPONE OROFARINGEO/NASALE TRA LE SEPSI BATTERICHE E FUNGINE

Per il tampone orofaringeo/nasale, stratificando le emocolture in base all'agente eziologico in causa:

Tab. 3. Tabella 2x2 tampone orofaringeo/nasale nelle sepsi batteriche

	emocoltura positiva	emocoltura negativa	TOTALE
tampone positivo	7	8	15
tampone negativo	5	24	29
TOTALE	12	32	44

Sensibilità = 58%

VPP = 46%

Specificità = 75%

VPN = 82%

Tab. 4. Tabella 2x2 tampone orofaringeo/nasale nelle sepsi fungine

	emocoltura positiva	emocoltura negativa	TOTALE
tampone positivo	3	1	4
tampone negativo	17	31	48
TOTALE	20	32	52

Sensibilità = 15%

VPP = 75%

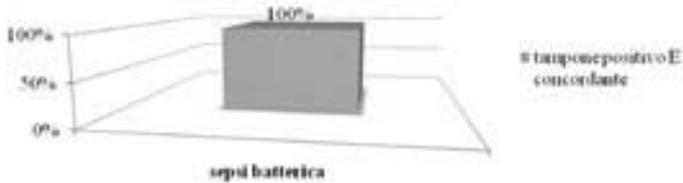
Specificità = 96%

VPN = 82%

Concordanza eziologica tra tampone ed emocoltura in caso di SEPSI

Considerando ora nel gruppo dei pazienti con sepsi tutti i tamponi positivi ed analizzando la percentuale dei tamponi concordanti sul totale dei tamponi positivi si è osservato che nelle sepsi batteriche i tamponi orofaringei/nasali concordanti sono 7 su 7 positivi, mentre nelle sepsi fungine sono 3 su 7 positivi.

Fig. 7. Tampone orofaringeo/nasale positivo e concordante



Analizzando statisticamente la correlazione tra le variabili tampone positivo e tampone concordante nel gruppo delle sepsi batteriche mediante il calcolo del coefficiente di Spearman, si ottiene un valore di $p = 1$.

	Tampone positivo faringeo	Tampone faringeo concordante
Tampone faringeo positivo p Sig	1,000.000	1,000.000
Tampone faringeo concordante p Sig	1,000.000	1,000.000

Conclusioni

Dai dati raccolti emerge che i valori di sensibilità, specificità, VPP e VPN dei tamponi sia rettale che orofaringeo/nasale nel predire la sepsi calcolati nella popolazione totale dei neonati VLBW non sono elevati. Questo indica che entrambi gli esami non sono in grado di identificare accuratamente i soggetti settici nel totale della popolazione e quindi sono scarsamente utili nella conferma della diagnosi di sepsi in presenza di sospetto clinico nel neonato VLBW. Stratificando le emocolture sulla base dell'agente eziologico in causa (batteri vs Candida) per definire il ruolo diagnostico del tampone orofaringeo/nasale, emerge che quando la sepsi è dovuta ad un agente di origine batterica i valori delle misure calcolate restano simili a quelli ottenuti nell'analisi di tutta la popolazione in studio.

Nell'ambito di questo gruppo di sepsi però, analizzando il tipo di agente batterico riscontrato al tampone, quando questo è positivo, e quello riscontrato all'emocoltura si osserva una concordanza nella totalità dei casi, sia per quanto riguarda il tampone orofaringeo/nasale (7 su 7), sia per il tampone rettale (4 su 4). Quando cioè il tampone è positivo, il germe identificato alla coltura è stato lo stesso ritrovato all'emocoltura per tutti i pazienti. Questo risultato ci porta a concludere che in un neonato VLBW con sepsi tardiva, sospettata sulla base del quadro clinico e dei parametri laboratoristici, la positività del tampone orofaringeo/nasale o rettale per un agente di origine batterica ci fornisce informazioni circa la eziologia della sepsi stessa. Verosimilmente infatti il germe batterico che cresce nella coltura dei tamponi e che colonizza il neonato sarà lo stesso che verrà riscontrato all'emocoltura. In termini di pratica clinica questo risultato trova la sua importanza nella scelta del trattamento antibiotico che va iniziato empiricamente non appena viene posto il sospetto di sepsi tardiva.

Nel gruppo delle sepsi da Candida invece, analizzando il significato del tampone orofaringeo/nasale nel processo diagnostico della sepsi, emerge dai nostri dati un valore della sensibilità basso, pari solo al 15%, mentre la specificità risulta essere elevata raggiungendo un valore del 96%. Ciò significa che nonostante in presenza di colonizzazione da Candida non sia possibile confermare la diagnosi di sepsi micotica in un neonato VLBW in cui sorge il sospetto clinico, l'assenza di crescita di miceti al tampone orofaringeo/nasale indica che c'è una probabilità molto bassa che si tratti di una sepsi fungina. La negatività del tampone per Candida aiuta quindi ad escludere la presenza di una sepsi ad eziologia micotica, indirizzando maggiormente il sospetto diagnostico verso una forma settica di origine batterica.

VALUTAZIONE DELL'ATTIVITÀ DEL SERVIZIO DI TRASPORTO D'EMERGENZA NEONATALE FEDERICO II

P. Di Martino, L. Capasso, M.V. Andreucci, A. Romano, R. Iuliano, C. Silvestre, A.C. Borrelli, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, A. Sodano, A. Cioffi, M. Colonna, A. Di Fiore, R. Paludetto

TIN AOU Federico II Napoli

Obiettivi

Scopo dello studio è stato di effettuare un'analisi retrospettiva dell'attività del Servizio di Trasporto d'Emergenza Neonatale (STEN) Federico II dal 1995 al 2009 e una valutazione della sua efficacia ed efficienza.

Metodi

Sono state esaminate le cartelle dei neonati trasportati nell'arco di tempo 1995 – 2009 dallo STEN Federico II; tutte le cartelle erano state inserite in un database creato appositamente per il servizio STEN. Gli standard che sono stati utilizzati per la valutazione di efficacia ed efficienza del servizio sono stati i seguenti: tempi di trasporto, andamento della temperatura corporea e valutazione del cambiamento delle condizioni cliniche del neonato durante il trasporto. E' stata inoltre comparata l'assistenza respiratoria durante il trasporto del neonato con quella ricevuta al centro trasferente e l'assistenza respiratoria prestata dallo STEN.

Risultati

Dall'inizio dell'attività il nostro servizio STEN ha condotto un totale di 11.838 trasferimenti e per quanto riguarda i trasferimenti richiesti in base al livello del centro trasferente: negli ultimi cinque anni sono stati effettuati trasporti soprattutto da centri di I livello (figura 1). La maggior parte dei pazienti trasportati appartiene alle fasce di età compresa tra 4-12 ore di vita (figura 2) e presenta un'età gestazionale compresa tra 36 e 38 settimane (figura 3). Il peso alla nascita è superiore a 2.500 grammi nel 53,7% dei trasporti (figura 4) e le principali patologie per le quali si richiede il trasporto del neonato sono distress respiratorio e prematurità (figura 5). Per quanto riguarda, invece, i trasferimenti da centri di III livello le cause più frequenti, oltre a quelle già citate, sono le cardiopatie congenite e le patologie chirurgiche. Comparando il tipo di assistenza respiratoria prestata al centro trasferente con quella dello STEN si evince che durante il percorso verso la TIN si è reso necessario modificare l'assistenza respiratoria, intensificando il tipo di assistenza, come si rileva dal maggiore numero di neonati assistiti in CPAP (23,6%) o in IPPV (22,8%) dallo STEN rispetto alla modalità ricevuta al centro trasferente (5% e 12%) rispettivamente (figura 6). Gli standard previsti per la valutazione dell'efficienza del servizio sono stati i tempi di trasporto, dalla cui analisi è emerso che il tempo totale medio di trasporto così come i tempi di attivazione medi sono rimasti pressoché costanti negli anni e rispondenti alle caratteristiche di efficienza richiesti da un servizio di trasporto neonatale ossia rispettivamente <120 minuti e <30 minuti (figura 7). L'andamento della temperatura corporea media e la valutazione del cambiamento delle condizioni cliniche del neonato durante il trasporto sono stati utilizzati quale misura dell'efficacia del servizio. Dalla nostra casistica risulta che il mantenimento di una temperatura corporea media nel range di normalità è stato sempre garantito e, nel 59% dei casi, si è riusciti durante il trasporto ad incrementare di 0,5°C la temperatura corporea media dei neonati trasportati mantenendo sempre il range di normalità (figura 8). Le condizioni cliniche dei neonati trasferiti sono risultate migliorate nell'11% dei casi, e peggiorate solo nello 0,2% dei casi. Tali valori sono indicativi di una buona efficacia del servizio (figura 9).

Conclusioni

Lo STEN Federico II è un servizio "dedicato" che nel corso degli anni ha garantito sempre più una copertura costante del territorio; infatti negli ultimi anni lo STEN Federico II è stato attivo per il 100% delle ore totali annue. Quattordici anni di attività del trasporto neonatale, caratterizzati da professionalità e dedizione dei suoi operatori, hanno fatto sì che esso oggi rappresenti l'indispensabile anello di congiunzione tra i centri nascita, i centri TIN e le altre competenze specialistiche della Regione Campania.

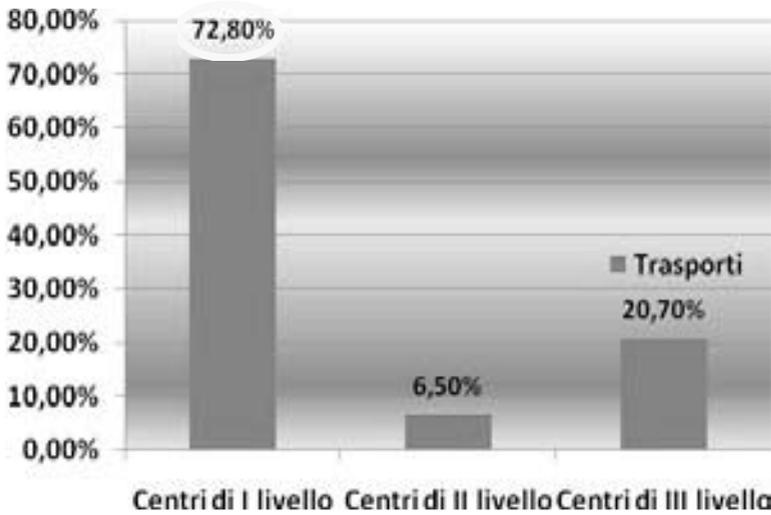


Figura 1 Numero di Trasporti richiesti dal 2005 al 2009 dai centri di 1°, 2° e 3° livello

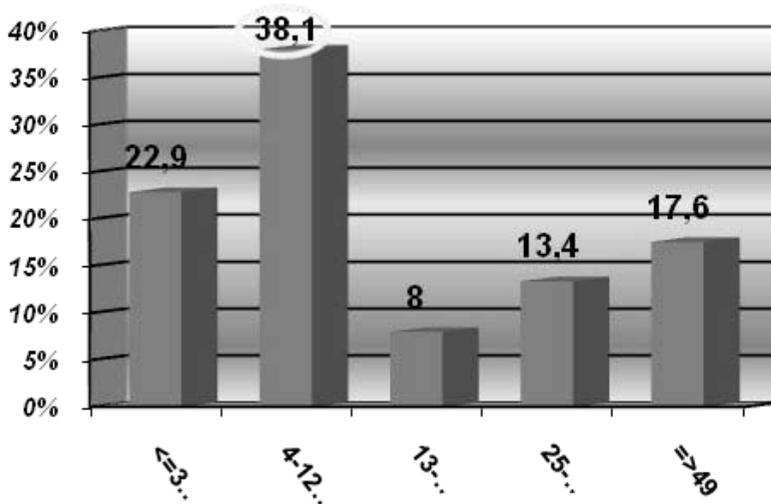


Figura 2 Neonati trasportati (%) dallo STEN Federico II in relazione alle ore di vita.

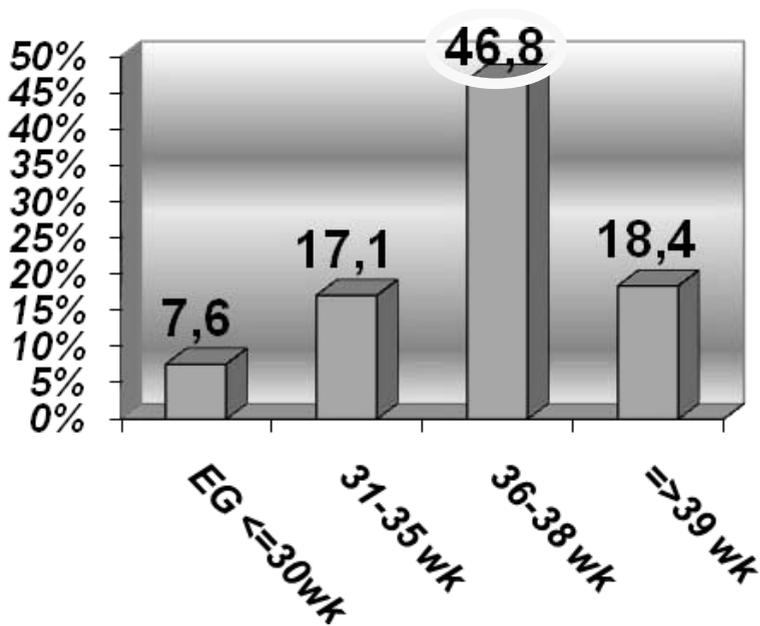


Figura 3: Neonati trasportati (%) dallo STEN Federico II in relazione all'EG

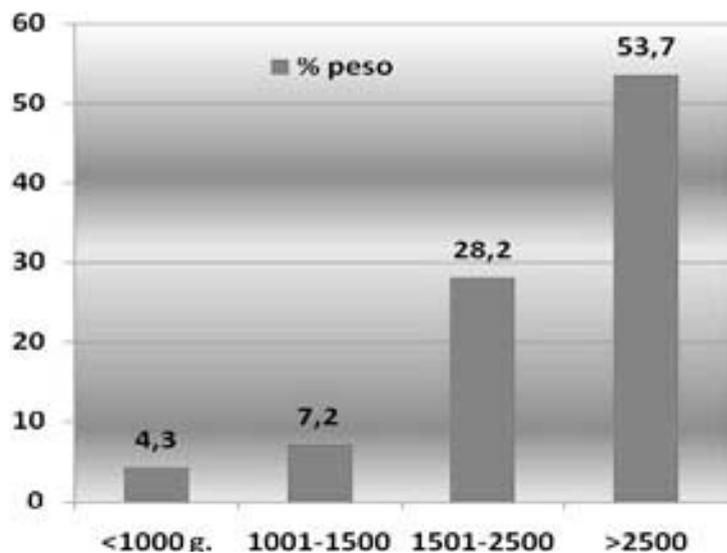


Figura 4: Neonati trasportati (%) dallo STEN Federico II in relazione al peso

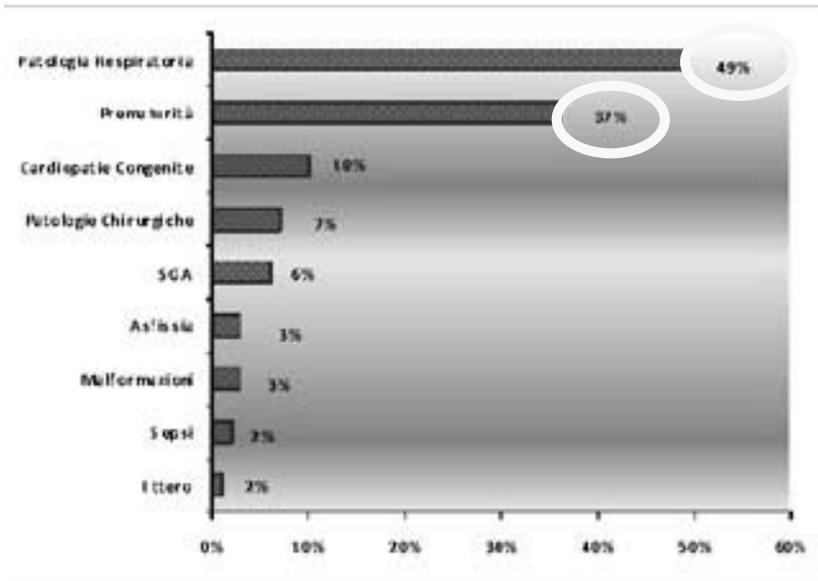


Figura 5: Motivi di trasferimento (1995-2009)

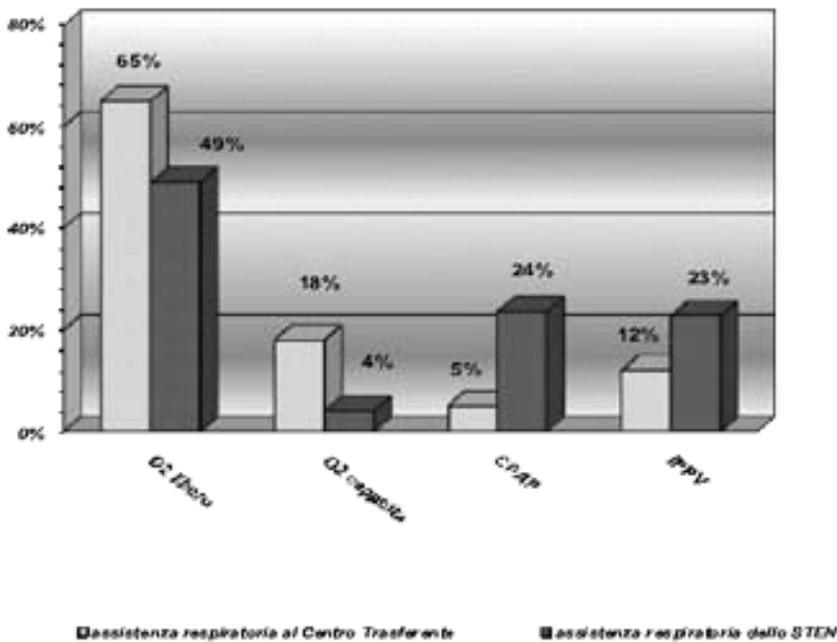


Figura 6: numero di neonati che hanno ricevuto assistenza respiratoria al centro trasferente e successivamente durante il trasferimento dallo STEN Federico II.

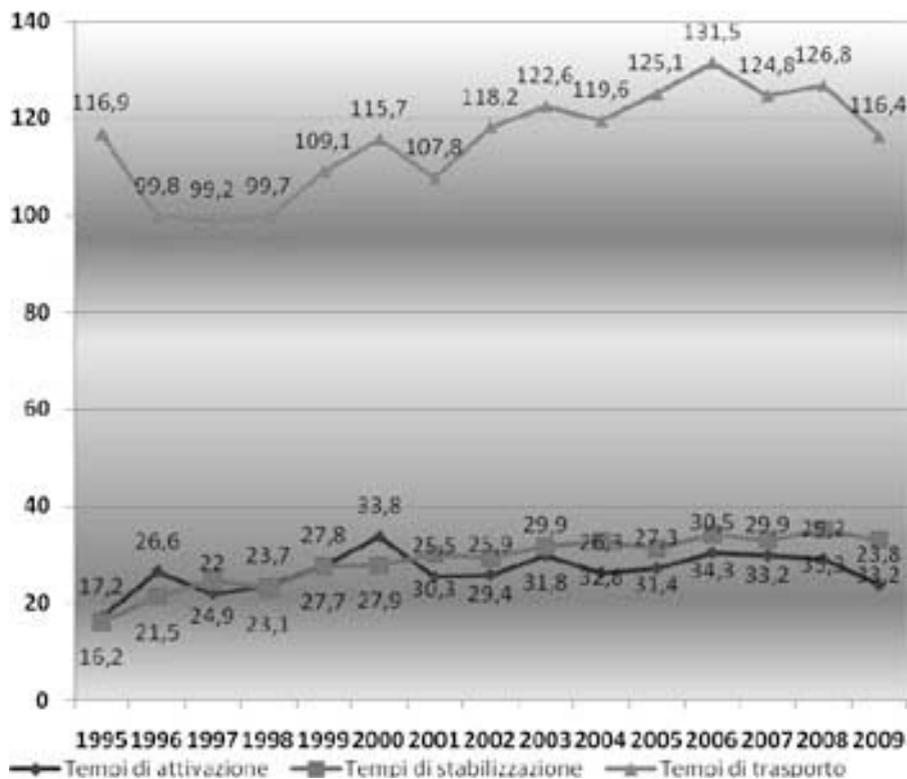


Figura 7: Tempi medi in minuti di attivazione, stabilizzazione e trasporto negli anni

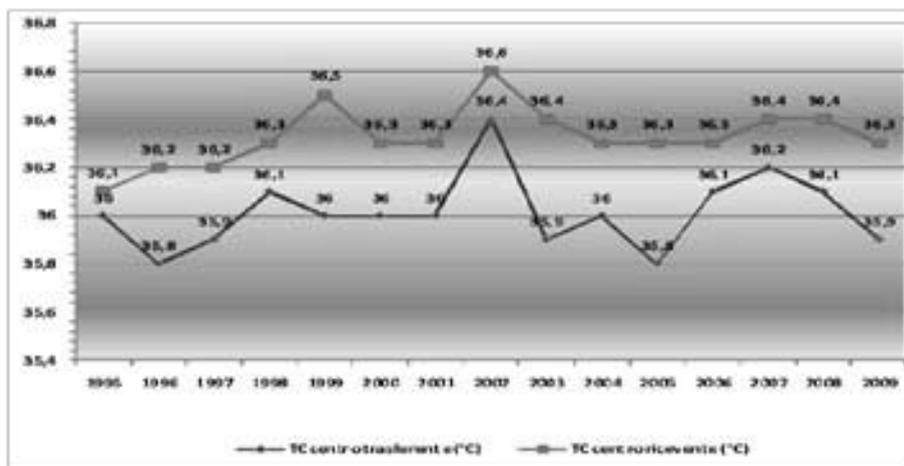


Figura 8: Temperatura corporea (TC) in °C al centro trasferente e al ricevente

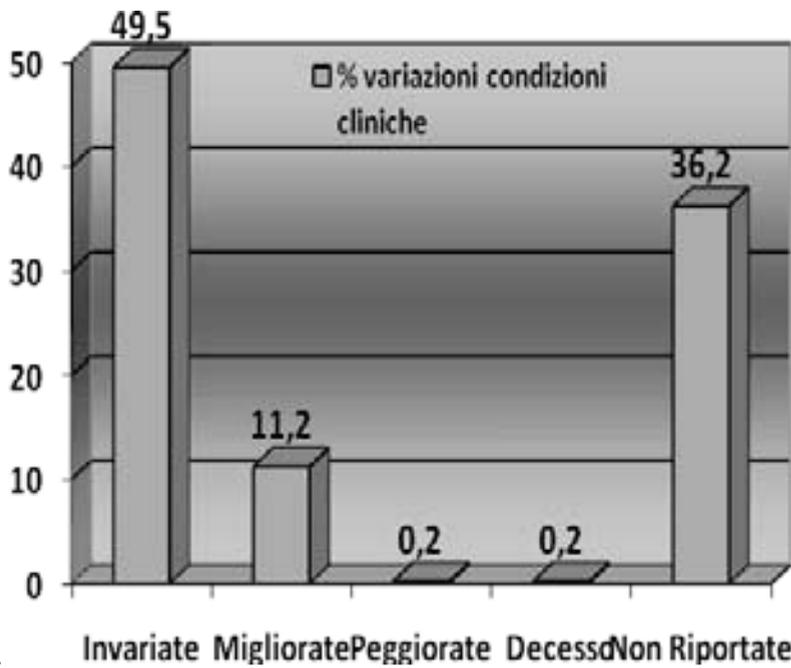


Figura 9: % variazione delle condizioni cliniche del neonato durante il trasporto

LO SNAP II SCORE COME PREDITTORE DI MORTALITÀ NEI NEONATI VLBW AFFETTI DA SEPSI

A.C. Borrelli, L. Capasso, A. Romano, R. Iuliano, C. Silvestre, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, P. Milite, A. Cioffi, M. Colonna, D. Schettino, R. Paludetto

TIN AOU Federico II Napoli

Introduzione

Lo SNAP II score nasce come predittore di mortalità e morbilità per i neonati di qualsiasi peso alla nascita, basandosi sulla valutazione di sei variabili fisiologiche (pressione arteriosa media, temperatura corporea minima rilevata, pH sierico minimo rilevato, presenza di stato di male convulsivo, rapporto $PO_{2-2}/FI_{O_{2-2}}$, output urinario) nelle prime 12 ore dal ricovero in reparto di terapia intensiva neonatale. Molti neonati possono tuttavia presentare buone condizioni cliniche al momento del ricovero in TIN ed andare successivamente incontro ad un peggioramento correlato, ad esempio, allo sviluppo di sepsi. Pertanto, la valutazione di tali variabili nelle prime ore dal ricovero non risulterà rappresentativa dello stato di sofferenza sopravvenuto più tardivamente.

Scopo dello studio

Valutare l'accuratezza dello Snap II score, applicato entro 24 ore dalla diagnosi di sepsi, nel predire il verificarsi dell'evento morte.

Materiali e metodi

Sono stati reclutati 88 neonati di peso molto basso (VLBW) nati da gennaio 2008 ad aprile 2010, assistiti presso il reparto di Terapia Intensiva Neonatale dell'A.O.U. Federico II di Napoli ed inclusi nel Vermont Oxford Network database (tabella 1). Sulla base del punteggio conseguito è stata effettuata la stratificazione della popolazione in quattro classi di rischio per la mortalità: assenza di rischio (0); rischio lieve (1-20); rischio moderato (21-40); rischio severo (> 40).

	Media	Minimo	Massimo	D S
Peso (grammi)	999,65	450,00	1500,00	300,16
EG (settimane)	28+3	21+4	35+1	3+1

Tabella 1. Caratteristiche della popolazione in studio

Risultati: la popolazione in studio ha presentato un punteggio medio pari a 9,73 (tabella 2).

SNAP II SCORE	MEDIA	9,73
	min - MAX	0 – 53
	DS	8,51

Il 24% dei neonati arruolati è risultato caratterizzato da assenza di rischio, il 53% da rischio lieve, l'11% da rischio moderato e nel 5% dei casi è stata riscontrata la presenza di un rischio severo. Nei neonati andati incontro a morte è stato rilevato un punteggio medio significativamente più elevato rispetto ai non deceduti (20 vs 4; $p=0,00$). La prima classe di rischio ha mostrato una mortalità pari all'8%, la seconda al 30%, la terza al 90% e nell'ultima classe, caratterizzata dalla presenza di un rischio severo, la mortalità ha assunto un valore pari al 100% (tabella 3).

<p>SNAP = 0 (ASSENZA DI RISCHIO) 26 neonati (24%) morti 8%</p>	<p>SNAP = 1-20 (LIEVE) 47 neonati (53%) morti 30%</p>
<p>SNAP = 21-40 (MODERATO) 10 neonati (11%) morti 90%</p>	<p>SNAP > 40 (SEVERO) 5 neonati (5%) morti 100%</p>

Tabella 3. Classi di rischio ottenute applicando lo SNAP II score

Nella valutazione dell'accuratezza dello score, utilizzando come cut-off 15, è stato possibile ottenere valori di sensibilità (VP) e specificità (VN) pari, rispettivamente, a 63% e 92%. L'AUC risultava pari all'84,5% (95% CI 0,75- 0,94; $p = 0.000$) (grafico 1).

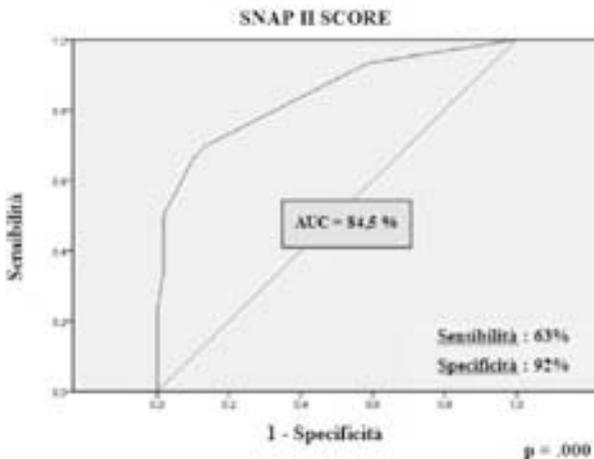


Grafico 1. Curva ROC utilizzata nella valutazione dell'accuratezza dello SNAP II

Inoltre, all'aumentare dello score è stata evidenziata una correlazione positiva con lo sviluppo delle principali patologie neonatali (emorragia intraventricolare, leucomalacia, broncodispnea) oltre che con la durata del ricovero e dell'ossigeno-terapia.

Conclusioni: nei neonati affetti da sepsi la presenza di uno SNAP II score >21, calcolato al momento dell'esordio di tale condizione patologica, indica un rischio significativamente maggiore di andare incontro al decesso ed una maggiore probabilità di acquisire patologie quali l'emorragia intraventricolare, la leucomalacia e la broncodispnea.

RUOLO DELLE IMMUNOGLOBULINE IGM-ARRICCHITE NEL TRATTAMENTO DEL LA SEPSI NEL NEONATO VLBW: STUDIO CASO-CONTROLLO RETROSPETTIVO

A.C. Borrelli, L. Capasso, R. Iuliano, R. Di Maso, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, T. Ferrara, D. Schettino, A. Di Fiore, A. Sodano, R. Paludetto

TIN AOU Federico II Napoli

Introduzione

La sepsi rappresenta, ancora oggi, una delle principali cause di morbilità e mortalità fra i neonati, soprattutto prematuri e di basso peso. L'incidenza nei VLBW è pari al 20% e la mortalità può raggiungere il 50%. Appena posta la diagnosi è necessario iniziare immediatamente il trattamento antibiotico, utilizzando in prima istanza un approccio empirico o "ragionato" e, una volta identificati i germi in causa, è possibile intraprendere una terapia mirata. Al trattamento antibiotico possono associarsi importanti ausili terapeutici quali le immunoglobuline umane. Il deficit anticorpale è un importante fattore di rischio per l'acquisizione di infezioni batteriche, in particolare da patogeni caratterizzati da capsule polisaccaridiche (streptococchi di gruppo B, E.coli, H. influenzae di tipo B, S. pneumoniae). La somministrazione di immunoglobuline endovenose potrebbe, pertanto, migliorare la funzione immunitaria favorendo l'opsonizzazione, l'attività del complemento, promuovendo la citotossicità anticorpo-dipendente, e migliorando la chemoluminescenza dei neutrofili. È stata messa in evidenza l'efficacia delle IVIG IgM-arricchite, caratterizzate da un alto titolo anticorpale sia contro patogeni Gram-negativi che Gram-positivi. L'utilità del Pentaglobin® è stata supportata da studi effettuati in vivo: in modelli animali caratterizzati da uno stato di batteremia da Gram-negativi il trattamento induceva aumento del burst ossidativo, riduzione del danno a carico dell'endotelio alveolare indotto dall'endotossemia, riduzione della colonizzazione di fegato e milza e aumento della fagocitosi in vivo. Anche nel paziente adulto con sepsi sono stati riscontrati numerosi vantaggi.

Scopo dello studio

Confrontare l'impiego della terapia adiuvante con immunoglobuline IgM-arricchite (Pentaglobin®) nel neonato di basso peso affetto da sepsi versus l'utilizzo del solo trattamento antibiotico.

Materiali e metodi

È stato effettuato uno studio caso-controllo retrospettivo. La popolazione è costituita da 88 neonati VLBW ricoverati tra gennaio 2008 e maggio 2010 nel reparto di terapia intensiva neonatale dell'AOU "Federico II" ed inclusi nel Vermont Oxford Network database (tabella 1). Tali pazienti sono stati suddivisi in base al tipo di trattamento ricevuto: antibiotici in associazione a immunoglobuline IgM-arricchite (Pentaglobin®) o esclusivamente trattamento antibiotico (controlli), ottenendo così due gruppi costituiti rispettivamente da 40 e 48 neonati.

	Media	Minimo	Massimo	D S
Peso (grammi)	999,65	450,00	1500,00	300,16
EG (settimane)	28+3	21+4	35+1	3+1

Tabella 1. Caratteristiche della popolazione in studio

		TRATTATI n=40		NON TRATTATI n=48		P
		Frequenza	%	Frequenza	%	
decesso*	No	30	75	39	81,3	0,48
	Si	10	25	9	18,7	
morte**	no	22	55,0	36	75,0	0,08
	si	8	20,0	3	6,3	
	n/a	10	25,0	9	18,7	
IVH	no	26	65,0	39	81,3	0,057
	si	7	17,5	7	14,5	
	unk	2	5,0	1	2,1	
	n/a	5	12,5	1	2,1	
leucomalacia	no	31	77,5	44	91,6	0,63
	si	2	5,0	2	4,2	
	unk	2	5,0	1	2,1	
	n/a	5	12,5	1	2,1	
NEC	no	37	92,5	47	97,9	0,22
	si	3	7,5	1	2,1	

Tabella 2. Frequenze (percentuali) degli outcomes oggetto dello studio nel gruppo dei casi (TRATTATI) e dei controlli (NON TRATTATI).

* decesso: entro 7 gg dalla diagnosi di sepsi

** morte: oltre 7 gg dalla diagnosi di sepsi

Stratificando la popolazione per peso, età gestazionale e condizioni cliniche all'esordio della sepsi, i casi hanno mostrato peso ed età gestazionale significativamente inferiori (920,4 237 gr vs 1066 332 gr 27,3 2,4 wk vs 29,2 3,3 wk) e condizioni cliniche peggiori valutate con lo SNAP II score (indicatore di gravità clinica) calcolato nelle 24 ore dalla diagnosi di sepsi (media=13,5 vs media=6,6) (tabella 3).

		TRATTATI n=40	NON TRATTATI n=48	P
ETA' GESTAZIONALE (settimane)	MEDIA	27+3	29+2	0,034
	min - MAX	23+3 – 34+3	21+4 – 35+1	
	DS	2+4	3+3	
PESO (grammi)	MEDIA	920,37	1065,72	0,001
	min - MAX	550 – 1470	450 – 1500	
	DS	236,94	332,24	
SNAP II SCORE	MEDIA	13,5	6,6	0,005
	min - MAX	0 – 53	0 – 25	
	DS	14,43	8,51	

Tabella 3. Statistiche descrittive delle variabili quantitative nel gruppo dei casi (TRATTATI) e dei controlli (NON TRATTATI)

Infatti tutti i neonati caratterizzati da un punteggio > 40, associato al 100% di mortalità, appartenevano al gruppo dei casi (grafico1).

<p>SNAP = 0 (ASSENZA DI RISCHIO) 26 NEONATI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 5 TRATTATI (19,2%) • 21 NON TRATTATI (80,8%) <p>morti 8%</p>	<p>SNAP = 1- 20 (MILD) 47 NEONATI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 26 TRATTATI (55,3%) • 21 NON TRATTATI (44,7%) <p>morti 30%</p>
<p>SNAP = 21- 40 (MODERATE) 10 NEONATI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 6 NON TRATTATI (60%) • 4 NON TRATTATI (40%) <p>morti 90%</p>	<p>SNAP > 40 (SEVERE) 5 NEONATI:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 5 TRATTATI (100%) <p>morti 100%</p>

Inoltre, all'aumentare dello score è stata evidenziata una correlazione positiva con lo sviluppo delle principali patologie neonatali (emorragia intraventricolare, leucomalacia, broncodispalsia) oltre che con la durata del ricovero e dell'ossigeno-terapia.

Conclusioni

Nonostante i neonati trattati con immunoglobuline IgM-arricchite (Pentaglobin®) risultino caratterizzati da peso ed età gestazionale ridotti e, soprattutto, peggiori condizioni cliniche all'esordio della sepsi, l'assenza di differenza statisticamente significativa rispetto ai controlli per la mortalità e per le principali patologie neonatali quali emorragia intraventricolare, leucomalacia, enterocolite necrotizzante, costituisce un risultato positivo che va a supportare l'impiego del Pentaglobin® nel trattamento della sepsi nel neonato VLBW. Ulteriori studi di tipo prospettico e su campioni più ampi sono comunque necessari per trarre conclusioni definitive.

A NEW UNDERSTANDING OF THE ROLE OF NPHS1 IN THE PATHOGENESIS OF DIFFERENT GLOMERULOPATHIES

A. Tummolo

Pediatria - Università degli Studi di Bari

A number of genes have been associated to nephrotic syndrome (NS). Classically, mutations in NPHS1 were found in patients with congenital nephrotic syndrome (CNS) of Finnish type.

We report the cases of two siblings who presented with different clinical and histological pattern of their proteinuric conditions, both of them not during the neonatal period. One (a boy) presented with NS due to minimal change disease, at the age of three. His sister presented with macroematuria and mild proteinuria due to IgA nephropathy, at the age of thirteen. Both siblings were responsive to Cyclosporine A (CsA) treatment. The analysis of the nephrin gene (NPHS1) revealed in both siblings the same sequence variants: p.E117K in exon 3, and Arg831Cys in exon 18. These mutations were inherited from the parents who did not show any urinary abnormalities.

Many of the genes that were originally identified in rare congenital forms of inherited nephrosis appear to be more broadly involved in different types of glomerulopathies affecting the modulation of the susceptibility to glomerular injuries. These familial cases can modify our understanding in the genetics of many diseases and may highlight that clinically heterogenous syndromes may have a common genetic basis.

Introduction

Genetic discovery efforts have led to an improved understanding of the hereditary basis of nephrotic syndrome (NS). A number of genes have been associated to this condition, although mutations in nephrin (NPHS1) and podocin (NPHS2) genes account for almost 60% of the cases of NS in infants (<1 year) and in adolescents (Caridi).

NPHS1 gene, located on chromosome 19q13, was the first gene to be associated with human NS (Vats). Classically, mutations in NPHS1 were found in patients with congenital nephrotic syndrome (CNS) of Finnish type, characterized by marked foetal oedema, large placenta and massive proteinuria within the first days of life. Mutations in NPHS2, the gene encoding for podocin, an integral membrane protein of the slit diaphragm, have been implicated in familiar forms of NS and in steroid resistant NS due to focal and segmental glomerulosclerosis (FSGS).

Besides the homozygous mutations of nephrin gene, associated with CNS, heterozygous mutations or single nucleotide polymorphisms have been implicated in acquired and milder forms of proteinuric conditions (Patakka). The main clinical features have been reported to be a histology of minimal change disease (MCD) or FSGS and a good response to steroids and CsA in the majority of cases (Caridi). However, the clinical expression and the therapeutic response of specific NPHS1 heterozygous mutations and/or polymorphisms remain unclear.

We report the cases of two siblings who presented the same sequence variants of the NPHS1 gene, with no neonatal onset of NS and with different clinical and histological pattern of their proteinuric conditions.

Case report

Case 1

A three-years-old Caucasian boy was admitted to our hospital due to oedema at eyelids and scrotum, decrease in urine amount and irritability over the last few days. The parents referred that he was born full-term with a birth weight of 3.180 Kg and that he had always been in good health. No family history of renal disease was reported. On physical examination the child revealed generalized oedema, particularly at scrotum, blood pressure was in normal range (). Vital signs and organ system examinations were normal.

Renal US scan detected only a mild hyperechogenicity. Laboratory tests were performed and confirmed the biochemical pattern of nephrotic condition (Table I). The child was considered as affected by MCD at first sight without performing a renal biopsy and was administered with human albumin, furosemide and steroid ev, with supplementary drugs.

Daily prednisolone therapy was started, but since the first course with oral steroid therapy the child developed the clinical features of steroid dependence and underwent a renal biopsy. The histology was consistent with the diagnosis of MCD; therefore he was commenced with Cyclosporine A (CsA) at the starting dosage of 4 mg/kg in two daily doses. In response to therapy with CsA, he attained complete remission, although the withdrawal of this drug always resulted in episodes of relapses leading to resume CsA each time and continue it at a lower dosage (2mg/kg).

Case 2

After six years since the child had been followed-up for NS, his sister, a thirteen-years-old girl was referred to our clinic for localized puffiness at eyelids and macroscopic hematuria. The medical history revealed the persistence of proteinuria (3+ at urinary stick) and microscopic hematuria (4+ at urinary stick) for ten days. Physical examination on admission detected a mild palpebral oedema, BP 100/60 mmHg. Biochemical tests (Table 1) detected a mild nephrotic state. Renal US scan was normal.

On the basis of the familiar history, and on the available biochemical and clinical data, the girl was commenced with oral prednisolone, but no therapeutic response was obtained within two weeks of treatment. For this reason, the decision of performing a renal biopsy was taken. The specimen showed diffuse mesangial proliferation, segmental endocapillary hypercellularity with small fibrocellular crescent formations and double contour of basal glomerular membrane (Figure 1). Interstitial fibrosis and tubular atrophy were also detected. The immunofluorescent microscopy was consistent for IgA deposition within glomerular mesangium.

The girl was commenced with a combined therapy of CsA (4mg/kg) and prednisolone, the latter stopped after the appearance of the first signs of acute steroid toxicity. After two months of CsA treatment the girl also presented acute decrease of renal function (serum creatinine: 1,5 mg/dl). The dose of CsA was then tapered, with a parallel normalization of renal function. The girl was therefore administered with low dose of CsA enjoying stable remission with no major adverse effects.

Genetic analysis

Both siblings and parents underwent the genetic analysis of NPHS1 and NPHS2 genes. Mutations were searched by PCR amplification and direct sequencing of all 29 exons of NPHS1 and 8 exons of NPHS2. No mutations of the NPHS2 gene were found in the family group. The analysis of the nephrin gene revealed in both siblings the same sequence variants. A heterozygous change c.349 G>A, leading to an amino acid exchange Glu117Lys (p.E117K) in exon 3, and a sequence change c.2491 C>T resulting in a heterozygous R831C transition leading to amino-acid substitution of arginine by cysteine (Arg831Cys) in exon 18.

The former, found in control subjects and thus representing a common polymorphism, was inherited from the father who did not report the mutation in exon 18. The latter was detected heterozygously in the mother and has been already reported in patients affected by NS (Lenkkeri et al, Am J Hum Genet 1999). Both parents did not present any urinary abnormalities.

Discussion

The characterization of the gene of nephrin and of other proteins of the slit diaphragm has opened new possibilities for the study of the nephrosis in children. Single heterozygous mutations or variants in NPHS1 gene have been correlated with sporadic forms of NS showing different therapeutic response to standard treatment protocols.

In particular the mutation in exon 18 have been reported by Lenkkeri et Al. as a missense mutation

located in the region encoding for the extracellular domain of nephrin (motifs Ig7) which is reported to be frequently altered in genetic forms of NS (Lenkkeri). It causes the introduction of a cystein residue that can determine new bisulfide bonds and alter the secondary ultrastructural function of the protein (Gigante), indicating that the function of nephrin may be tightly dependent on this AA residue.

While in the Lenkkeri study, the R831C transition was detected in a patient affected by CNS, the c.349 G>A polymorphism in the NPHS1 gene has already been associated with MCD by Lahdenkari et Al. They however, did not find any correlation between genotype and phenotype concluding that many other factors must be involved in the clinical expression of the disease.

The relationship between nephrin and IgA nephropathy (IgAN) has been only partly investigated. NPHS1 polymorphisms have been studied in association with IgAN by Asian authors, who investigated on the association between NPHS1 polymorphisms and the clinical and histological manifestation of IgAN (Narita, Yu). After studying several polymorphisms, they conclude that the G349A transition can be associated with heavy proteinuria and a decline in renal function in patients with IgAN.

Other authors studied the extracellular expression of nephrin in different forms of glomerular diseases. Gagliardini et Al. evaluated the nephrin mRNA and protein expression in 28 adult patients with biopsy proven primary glomerulopathies. They proved that both mRNA and extracellular nephrin expression were markedly reduced in IgAN. Other authors found that altered expression of nephrin can be detected also in MCD kidneys (Lahdenkari). However, whether these are primary or secondary changes is not clarified.

Is likely that nephrin changes due to gene mutations may have a pathogenetic role in some patients with MCD and IgAN as appears in the cases of our siblings. It is also possible that the association between the mutation and polymorphism was necessary to make the glomerular filter susceptible to a pathogenetic process, so that some children have a genetically determined weakness toward immunological processes and cytokine production (Jalanko). Nevertheless, how the same mutation can cause such diverse clinical expression remains arguable. This can be explained by the presence of mutations outside the coding region analysed, in some unknown regulatory elements of the gene, either in introns or in gene flanking regions. In addition these two patients may carry mutations in other genes that encode for proteins that interact with nephrin, such as CD2AP, ACTN4.

Many of the genes that were originally identified in rare congenital forms of inherited nephrosis appear to be more broadly involved in different types of glomerulopathies affecting the modulation of the susceptibility to glomerular injuries. The familial cases can help our understanding in the genetics of many diseases and may highlight that clinically heterogenous syndromes may have a common genetic basis. Additional clinical and genetic evidences will be crucial to define our understanding of glomerular renal diseases.

PREDISPOSIZIONE GENETICA ALLA FORMAZIONE DELLE CICATRICI RENALI DOPO INFEZIONE DELLE VIE URINARIE

M. Zaffanello

Dipartimento di Scienze della Vita e della Riproduzione
Clinica Pediatrica Università degli Studi di Verona

Riassunto

E' di difficile previsione conoscere a priori quali sono i pazienti che svilupperanno una cicatrice renale dopo una infezione delle vie urinarie (IVU) poiché l'aspetto clinico è in grado di spiegare solo una parte del rischio individuale. Un altro fattore che può influenzare questo rischio è la variabilità genetica.

Con l'ausilio di banche dati elettroniche sono stati ricercati gli articoli scientifici pubblicati nel periodo compreso tra il 1980 ed il Dicembre 2009 e che riguardavano l'associazione tra polimorfismo genetico e lo sviluppo delle cicatrici renali dopo una IVU. Gli studi sono stati valutati per la qualità metodologica attraverso un predefinito sistema di assegnazione di punteggi.

Alla fine, i 18 studi arruolati avevano indagato un totale di 16 diversi polimorfismi su 9 diversi geni associati con la formazione di cicatrici renali dopo una IVU. Sulla base dei criteri di valutazione della qualità degli studi, 12 di essi (67%) sono stati considerati di qualità scadente. Una meta-analisi cumulativa degli studi ha trovato una significativa associazione tra i polimorfismi ACE I/D (modello recessivo per l'allele D, OR: 1,73 [1,09-2,74], $p = 0,02$) e TGF- β 1 c.-509 T> C (modello dominante per l'allele T, OR: 2,24 [1,34-3,76], $p = 0,002$) con lo sviluppo di cicatrici renali dopo IVU. Purtroppo, è stata anche riscontrata una grande eterogeneità tra gli studi che indicava una forte differenza tra di essi che non poteva essere spiegata solo con una diversità nel disegno di ciascun studio.

In conclusione, gli studi esaminati da questo articolo hanno evidenziato un modesto coinvolgimento dei geni vasomotori ed infiammatori nello sviluppo di cicatrici renali dopo IVU. Tuttavia, questa analisi sistematica della letteratura ha anche mostrato che sono ancora poco indagati i possibili geni associati allo sviluppo di cicatrici renali e ha sollevato l'ipotesi che alcuni polimorfismi genetici potrebbero esercitare il loro effetto attraverso l'interazione con fattori non ancora indagati come le differenze geografiche e/o socio-economiche.

Parole chiave: infezione delle vie urinarie, polimorfismo genetico, cicatrici renali, reflusso vescico-ureterale, revisione sistematica

Introduzione

Le infezioni delle vie urinarie (IVU) sono tra le infezioni batteriche più diffuse in età pediatrica. Un ampio studio di popolazione ha mostrato che l'8% delle ragazze e il 2% dei ragazzi ha avuto almeno una UTI all'età di 7 anni (1). Tra i neonati febbrili, la prevalenza di UTI è ~ 7% (2). Studi prospettici eseguiti con la scintigrafia renale 99mTc- acido dimercaptosuccinico (DMSA) hanno dimostrato che il 30-40% dei bambini può sviluppare le cicatrici renali dopo una IVU febbrile (3).

Il reflusso vescico-ureterale (RVU) è stato frequentemente associato con IVU febbrili. Di solito il RVU è una condizione benigna, ma i bambini con RVU e con reni normali possono sviluppare danni renali transitori secondariamente ad una infiammazione scendente esitante in pielonefrite acuta (PNA). Inoltre, il RVU può essere associato a danni permanenti o a cicatrici renali, e / o a difetti congeniti del rene, nelle forme istologiche di ipoplasia renale e / o displasia renale (4). Alcuni studi hanno dimostrato che fino al 30% dei bambini che avevano richiesto un trapianto renale a causa di una malattia renale terminale aveva una nefropatia da reflusso (5-8). Pertanto, le cicatrici renali secondarie a RVU ed IVU devono essere differenziate dal danno renale congenita primitivo secondario ad un anomalo sviluppo del metanefro (9) e da quelle secondarie ad una nefropatia ostruttiva (10). Sebbene il RVU è una condizione di elevato rischio per lo sviluppo di cicatrici renali dopo IVU, anche i bambini con un tratto urinario normale possono

presentare un certo rischio di sviluppare le cicatrici renali (11).

Una risposta infiammatoria è caratterizzata dalla attivazione delle cellule uroepiteliali, dalla produzione di mediatori dell'infiammazione, dall'attivazione della risposta immunitaria e dalla distruzione ed eliminazione degli agenti patogeni (12). Anche se i batteri hanno un ruolo nella creazione di una risposta infiammatoria durante la colonizzazione renale, il danno renale da PNA sembra essere dovuto principalmente ad una risposta infiammatoria dell'ospite, piuttosto che primitivamente all'invasione di germi patogeni (13). Così, le differenze individuali nei meccanismi di cicatrizzazione renale che si verificano dopo una UTI (14) può spiegare perché solo alcuni bambini con RVU, anche se trattati tempestivamente per l'infezione, svilupperanno le cicatrici renali mentre altri no (12,15,16). La mancata risoluzione della fase locale di una infezione acuta può essere la causa delle cicatrici renali.

Resta difficile determinare quali sono i geni associabili ad una predisposizione alla cicatrizzazione renale anomala nei pazienti con IVU. I falsi positivi sono comuni negli studi di associazione genetica in quanto dipendono molto dalla completezza degli studi. La mancanza di una evidenza definitiva può dipendere dalla eterogeneità, qualità, e potenza degli studi, dimensione del campione, definizione del fenotipo, eterogeneità genetica e da effetti epigenetici (17).

Una revisione sistematica della letteratura può aiutare a chiarire le ragioni della eterogeneità dei risultati degli studi e la messa in comune dei risultati di studi analoghi in una meta-analisi può essere in grado di superare il problema della limitata potenza statistica di ciascun singolo studio. Con questo obiettivo, abbiamo condotto una revisione sistematica ed una meta-analisi della letteratura riguardante l'associazione tra i polimorfismi genetici e le cicatrici renali in pazienti con IVU.

Metodi

Strategia di ricerca

E' stata eseguita una ricerca sistematica di rilevanti articoli della letteratura scientifica dal gennaio 1980 fino a dicembre 2009 per mezzo dei seguenti database elettronici: Medline, Embase, Scirus, HuGENet, BioMedCentral, BMJ Clinical Evidence, CINAHL Plus, Public Library of Science (Plos). Abbiamo usato le seguenti parole chiave per ricercare gli articoli di interesse nelle banche dati elettroniche: "(urinary tract infection OR pyelonephritis OR reflux nephropathy OR (renal scarring)) AND (genetic variation OR polymorphism OR gene OR genome)".

Criteri di inclusione ed esclusione

Gli studi che sono stati considerati ammissibili per l'inclusione nell'analisi erano pubblicazioni originali (abbiamo escluso lettere, casi clinici, editoriali, abstract di conferenze, studi sugli animali, recensioni e commenti).

Per essere inclusi nella meta-analisi, uno studio pubblicato doveva soddisfare i seguenti criteri:

- (1) doveva essere uno studio di ricerca originale (non una recensione);
- (2) doveva eseguire una valutazione del danno renale o delle cicatrici renali per mezzo della scintigrafia renale DMSA (18) eseguita alcuni mesi (di solito 4-6 mesi) dopo l'ultima IVU;
- (3) il RVU (presenza o assenza) doveva essere diagnosticato per mezzo di una cistouretrografia minzionale (CUM);
- (4) non doveva riguardare indagini genetiche per uropatie malformative (ostruzioni del giunto pielo-ureterale, valvole dell'uretra posteriore e megauretere ostruttivo), disfunzione della vescica urinaria, sia idiopatica che secondaria a spina bifida.

Estrazione dei dati

I dati sono stati indipendentemente estratti per mezzo di un protocollo standardizzato. In primo luogo, abbiamo selezionato una lista dei titoli e degli abstract, e poi gli articoli di interesse sono stati rivisti nella loro interezza. Quando più articoli erano disponibili per un singolo studio, è stata inclusa nell'analisi solo

la segnalazione più completa. Sono stati introdotti solo gli studi controllati che erano volti a paragonare le frequenze dei polimorfismi tra i pazienti con cicatrici renali (positivi alla scintigrafia renale DMSA) e coloro che erano risultati negativi per un danno renale (scintigrafia renale DMSA negativa) dopo IVU.

Ulteriori studi sono stati identificati attraverso il controllo incrociato degli elenchi di riferimento di tutti gli studi pertinenti, comprese recensioni ed editoriali. Una sintesi delle strategie e della selezione degli studi è stata riportata nella figura 1.

Qualità degli studi

La qualità degli studi è stata valutata secondo le linee guida della HuGENet (19) e con le raccomandazioni della STrengthening the Reporting of Genetic Association (STREGA) (20).

Revisione sistematica

Su ciascun lavoro è stato estratto il primo autore e l'anno di pubblicazione, il numero dei casi, i controlli e l'etnia. Sono state estratte le informazioni riguardanti la diagnosi delle IVU (clinica e/o indagini di laboratorio), le metodiche di imaging (CUM, scintigrafia con DMSA), la presenza o l'assenza del RVU e delle cicatrici renali, la determinazione dei genotipi dei pazienti e dei controlli. In aggiunta, per ogni studio, sono stati riassunti i risultati delle analisi di associazione tra il polimorfismo del gene candidato e le cicatrici renali. Ogni studio è stato valutato per la sua qualità. È stato valutato l'equilibrio di Hardy-Weinberg (HWE) con il test del chi-quadro di Yates.

Meta-analisi

È stata eseguita la meta-analisi degli studi selezionati attraverso una revisione sistematica. Sono stati utilizzati i criteri di "null o assente" versus "presente" per indicare la frequenza di un polimorfismo del gene coinvolto nel processo infiammatorio in un dato sottogruppo di popolazione analizzata e caratterizzata dalla presenza o meno di cicatrici renali (DMSA + o -). L'allele "presente" indicava un allele di un polimorfismo genetico che era presente in uno stato omozigote od eterozigote (modello di ereditarietà dominante). Se la dimensione del campione era sufficiente, è stata effettuata l'analisi considerando il modello di ereditarietà recessiva (polimorfismo presente in uno stato omozigote).

La meta-analisi è stata effettuata utilizzando il software RevMan (21). Dal momento che gli studi erano caso-controllo, i risultati dicotomici [DMSA + versus DMSA -] sono stati espressi come odds ratio (OR) con un intervallo di confidenza del 95% (CI). L'eterogeneità tra gli studi è stata analizzata utilizzando il test del χ^2 con N-1 gradi di libertà (dove N = numero di studi) e dal test I^2 (14).

Quando il numero degli studi era sufficiente, è stata effettuata una meta-analisi per ogni polimorfismo del gene che era stato associato a danni renali. In particolare, in presenza di almeno cinque studi, le meta-analisi sono state eseguite utilizzando il modello ad effetti casuali, che teneva conto della eterogeneità tra gli studi. Se erano presenti meno di cinque, ma più di due studi, la meta-analisi è stata effettuata utilizzando il modello ad effetto fisso. La credibilità epidemiologica dei risultati della meta-analisi è stata valutata utilizzando un indice recentemente proposto per la valutazione cumulativa della evidenza delle associazioni genetiche (Venice criteria). Questo indice classificava la credibilità epidemiologica dei risultati di una meta-analisi come 'forte', 'moderata' o 'debole', basandosi su tre elementi: (i) la quantità dell'evidenza, (ii) l'entità della replicazione e (iii) la protezione da errori (22). I criteri sono stati modificati secondo la recente meta-analisi di Minelli C et al (23).

Sono state studiate le possibili cause della eterogeneità tra gli studi mediante l'analisi dei sottogruppi secondo l'etnia, l'età della popolazione, la dimensione del campione dello studio e la definizione di danno renale da IVU (cicatizzazione contro nefropatia da reflusso). Sono state eseguite le analisi della sensibilità escludendo gli studi che presentavano una scarsa metodologia. Gli studi sono stati considerati di scarsa qualità se non esisteva una definizione dell'esito della malattia e se la descrizione del campione di studio (selezione dei casi / controlli per gli studi caso-controllo) era incompleta e se non era stata inclusa nessuna

informazione sul controllo di qualità relativo alla genotipizzazione. Anche se diversi elementi sono stati considerati nella valutazione della qualità, abbiamo scelto di limitare l'esclusione a quegli studi dove la scarsa qualità sembrava essere presente al di là di ogni ragionevole dubbio (23).

Risultati

Il processo di inclusione ed esclusione degli studi è stato presentato nella figura 1. La strategia iniziale di ricerca aveva identificato 523 articoli originali. Alla fine, di 32 articoli recuperati per una valutazione completa e dettagliata, 10 studi sono stati esclusi perché testavano la suscettibilità genetica alle infezioni del tratto urinario e non indagavano invece per cicatrici renali dopo IVU (24-33). Inoltre, ulteriori quattro studi sono stati esclusi perché la scansione DMSA è stata eseguita troppo presto (34,35) o non è stato specificato quando è stata eseguita (36,37). Infine, 18 articoli avevano tutti i criteri per la revisione finale sistematica.

Qualità degli studi

Abbiamo valutato la qualità di 18 articoli. Nel dettaglio, 4 studi non avevano descritto l'etnia della popolazione che partecipava dello studio (38,41,48,54). Cinque studi erano prospettici (32,38,42,44,50). Gli altri studi non avevano specificato il disegno. Tuttavia, in base alla loro descrizione nella sezione dei metodi, sono stati considerati retrospettivi.

Tre studi avevano confrontato il polimorfismo dei pazienti con un danno renale da IVU con i controlli che sono stati selezionati da una popolazione generale sana dove però non è stata fatta alcuna valutazione dell'esistenza o meno di cicatrici renali con la scintigrafia DMSA (48,52,53). Due studi, che avevano confrontato i pazienti DMSA positivi rispetto a quelli negativi, non avevano eseguito la genotipizzazione nel gruppo di controlli esterni sani (38,54). Undici studi (61,1%) avevano analizzato la frequenza dei polimorfismi genetici in pazienti con e senza cicatrici renali da IVU ed in un campione di pazienti sani come controlli esterni (32,40-42,44-47,49-51).

La maggior parte degli studi (67%) non aveva fornito una sufficiente descrizione di come avevano diagnosticato le infezioni del tratto urinario nei loro pazienti, mentre in 6 studi le IVU sono state diagnosticate basandosi su indagini cliniche e di laboratorio (32,38,39,42,43,51).

L'equilibrio di Hardy-Weinberg (HWE) è stato valutato in 7 studi (38,39,42,43,46,50,51). Le analisi hanno rivelato che 7 studi presentava una deviazione significativa dall' HWE (32, 41,42,48,51,52,53). Tuttavia, per la mancanza di completezza dei dati forniti, non è stato possibile calcolare il test dell'HWE per le popolazioni testate per polimorfismi nei geni AGT (46,47), AT1R (46,47), AT2R (47), PAI-1 (46) e TNF- α (50). L'analisi in cieco dei risultati della scansione DMSA è stata dichiarata in soli due studi (39,46). Il calcolo della potenza è stato dichiarato solamente da uno studio (50).

Sulla base dei criteri di valutazione della qualità degli studi, 11 studi (61%) sono stati identificati di qualità scadente (32,38,41,44,45,47-49,52-54).

Revisione sistematica

Le indagini di associazione tra i polimorfismi dei geni coinvolti nella regolazione vasomotoria [ACE-inserimento (I) / delezione (D), AGT, AT1R e AT2R] e le cicatrici renali dopo IVU sono risultati significativi per l'allele ACE D in due dei dodici studi (41,46), e per l'allele AT1R 1166A in uno dei quattro studi (41). Un risultato statisticamente significativo è stato trovato tra cicatrici renali e presenza di polimorfismi TGF- β 1 c.-509C >T in due dei quattro studi (42,53), c.869T> C in uno su due studi (32) e c.29T> C in uno su due studi (53), VEGF c.-460T>C in uno dei due studi (42) e TNF α c.-308G> A in uno dei tre studi (52).

Meta-analisi

La meta-analisi per i polimorfismi genetici è stata effettuata in doppio, una nell'ipotesi di allele dominante

e una utilizzando un modello per l'allele recessivo. Il gene ACE nel caso del modello dominante per l'allele D (Figura 2A) aveva mostrato una bassa variabilità tra gli studi ($I^2 = 0\%$) e un rischio non statisticamente significativo ($p > 0,05$) di cicatrici renali nei bambini con RVU e IVU. Nel caso del modello recessivo (Figura 2B) vi era un rischio statisticamente significativo di cicatrici renali ($P < 0,05$), ma anche un elevato grado di variabilità tra gli studi ($I^2 > 25\%$) (40, 46, 50, 51).

I genotipi TGF- β 1 c.-509 TT e CT (modello dominante per l'allele -509T, Figura 3A) aveva mostrato un risultato di associazione statisticamente significativo ($P < 0,05$), suggerendo una maggiore suscettibilità a sviluppare le cicatrici renali nei bambini che portavano questo polimorfismo. Tuttavia, la frequenza del genotipo c.-509 TT e CT aveva mostrato anche un elevato grado di eterogeneità tra studi ($I^2 > 25\%$). Una meta-analisi del genotipo TGF- β 1 c.-509 TT (modello recessiva per l'allele-509T, figura 3b) non aveva mostrato alcun risultato statisticamente significativo di correlazione fenotipica (32,42,43).

Potenza delle evidenze

Applicando i criteri di Venice per la valutazione della credibilità (22), il test cumulativo non aveva dimostrato con chiarezza un effetto genetico in nessuno dei geni vasomotori e infiammatori indagati per la predisposizione allo sviluppo delle cicatrici renali dopo IVU. Diversi studi non sono stati progettati adeguatamente, mostrando la mancanza di controlli appropriati o fornendo un campione di dimensioni limitate. In particolare, i risultati positivi di alcuni studi non sono stati replicati positivamente da altri. Questo non suggerisce che i polimorfismi non sono assolutamente associati a cicatrici renali, ma che potrebbero contribuire solamente con piccoli cambiamenti nel rischio non evidenziabile da tali piccoli ed imprecisi studi. Una meta-analisi di studi cumulativi non aveva trovato una associazione con le cicatrici renali relativamente al modello dominante di ACEI/D o al modello recessivo per l'allele T del polimorfismo TGF- β 1 c. -509 T> C. Risultati significativi sono stati invece ottenuti con il modello recessivo di ACE I/D e con il modello dominante per l'allele T del polimorfismo TGF- β 1 c. -509 T> C. L'estrema variabilità tra gli studi aveva però limitato la credibilità dei risultati statistici ottenuti.

Discussione

Come è noto, è stata ben dimostrata l'esistenza di una associazione tra PNA e cicatrici renali. Sebbene il danno renale dopo IVU può verificarsi sia in presenza che in assenza del RVU, solo un piccolo sottogruppo di bambini è veramente a rischio di sviluppare una significativa morbidità, come l'ipertensione e l'insufficienza renale cronica, in età adulta (55).

La fisiopatologia della cicatrizzazione renale è ancora oscura. Una combinazione di fattori possono essere coinvolti nello sviluppo delle cicatrici renali come il RVU, la virulenza degli agenti patogeni, il numero di PNA e la tempistica della terapia antimicrobica. La comprensione di questi meccanismi complessi (risposte vasoattive ed infiammatorie alle invasioni batteriche) potrebbe essere utile per meglio identificare i bambini ad aumentato rischio di sviluppare le cicatrici renali a seguito di una IVU (56).

La necessità di indagini sui polimorfismi di uno specifico gene o su combinazioni di polimorfismi è suggerita dal fatto che sono coinvolte varie concentrazioni di prodotti genici, come i mediatori, i recettori e le molecole di adesione, nel modulare la risposta infiammatoria durante e dopo le infezioni del tratto urinario. La predisposizione genetica a sviluppare le cicatrici renali dopo una PNA richiede una stretta interazione tra diversi geni polimorfici che possono fornire una diversa capacità del paziente di rispondere ad una infezione senza danni permanenti oppure con lo sviluppo di cicatrici renali (12). Una risposta alle infezioni renali può coinvolgere sia l'epitelio che il sistema immunitario locale. Le fasi iniziali della risposta infiammatoria sono mediate dall'adesione delle cellule infiammatorie, come i neutrofili, alle cellule endoteliali vascolari. Numerose citochine, fattori di crescita e molecole di adesione possono modulare l'inizio e la progressione delle cicatrici glomerulari e tubulo-interstiziali. Questi fattori ed il loro ruolo può variare a seconda dei vari stadi del danno renale acquisito. In determinati contesti fisiopatologici,

le alterate espressioni geniche e/o manipolazioni farmacologiche possono essere coinvolte nella progressione delle cicatrici renali (57).

Questa è la prima revisione sistematica della letteratura riguardante i determinanti genetici delle cicatrici renali dopo una IVU. Complessivamente, le evidenze sintetizzate in questa revisione dimostrano solamente una modesta partecipazione dei geni dell'infiammazione e di quelli vasomotori nello sviluppo delle cicatrici renali, sebbene non si possa escludere l'esistenza di piccoli effetti. E' anche possibile che questi geni agiscano sul parenchima renale attraverso l'interazione con determinati fattori ambientali o con altri geni. Inoltre, non sono disponibili dati sulla valutazione della combinazione di più geni infiammatori e vasomotori nell'aumentare la suscettibilità allo sviluppo delle cicatrici renali. La debolezza delle prove disponibili a sostegno di un effetto dei geni infiammatori e vasomotori sulla formazione della cicatrice renale è dovuta principalmente ad errori negli studi e alla grande eterogeneità dei risultati ottenuti dagli studi. Le cicatrici renali acquisite secondariamente ad una IVU sono difficili da differenziare con un danno renale congenita in presenza di un RVU, dato che il RVU stesso svolgerebbe un ruolo nel generare la eterogeneità osservata tra gli studi. Anche se non abbiamo trovato alcuna evidenza di effetti genetici di natura etnica nella propensione allo sviluppo delle cicatrici renali, non possiamo escludere del tutto il contributo di questo fattore, insieme con l'età del paziente, nel generare l'eterogeneità osservata. La meta-analisi degli studi sul genotipo ACE DD (OR: 1,73 [1,09-2,74], $p = 0,02$) o del polimorfismo TGF- β 1₍₅₀₉₎ C>T (modello dominante dell'allele T, OR: 2,24 [1,34-3,76]) ha dimostrato un'associazione statisticamente significativa con lo sviluppo delle cicatrici renali. Tuttavia, entrambe le associazioni trovate avevano mostrato una elevata eterogeneità che indicava che l'effetto dei polimorfismi genetici era molto variabile tra i vari studi e che le differenze non potevano essere spiegate solo con differenze nel disegno di studio. Lo studio del polimorfismo TGF- β 1₍₅₀₉₎ C>T è stato eseguito da 3 gruppi: in Corea, Egitto e Polonia [32,42,43]. Lo studio del genotipo ACE-DD è stato eseguito da 4 gruppi, di cui 3 avevano mostrato un OR > 1 e sono stati eseguiti in Turchia [40,46] e nell'isola di Creta [50], mentre il quarto studio che mostrava un OR in direzione opposta è stato eseguito nella Grecia settentrionale. Si potrebbe ipotizzare che la forte eterogeneità osservata tra gli studi possa essere attribuita a cause geografiche e / o socio-economiche sconosciute e forse a differenze di background genetico che non possono essere valutate con una meta-analisi.

In una recente revisione, Faust e colleghi [58] avevano mostrato che nei bambini le differenze etniche sono state associate ad un diverso rischio di sviluppare cicatrici renali dopo una PNA, evidenziando una maggiore incidenza del danno renale soprattutto negli studi di origine asiatica. L'ipotesi che i fattori genetici possano influenzare il rischio di sviluppare le cicatrici renali si basa sulle analisi dei fattori di risposta immunitaria, ma è probabile che dovrebbero essere indagati anche altri geni della stessa via estendendo lo studio anche a geni di altre vie plausibili. Gli approcci di genomica potrebbero essere utili anche per scoprire le associazioni tra geni che non sono mai stati ipotizzati prima.

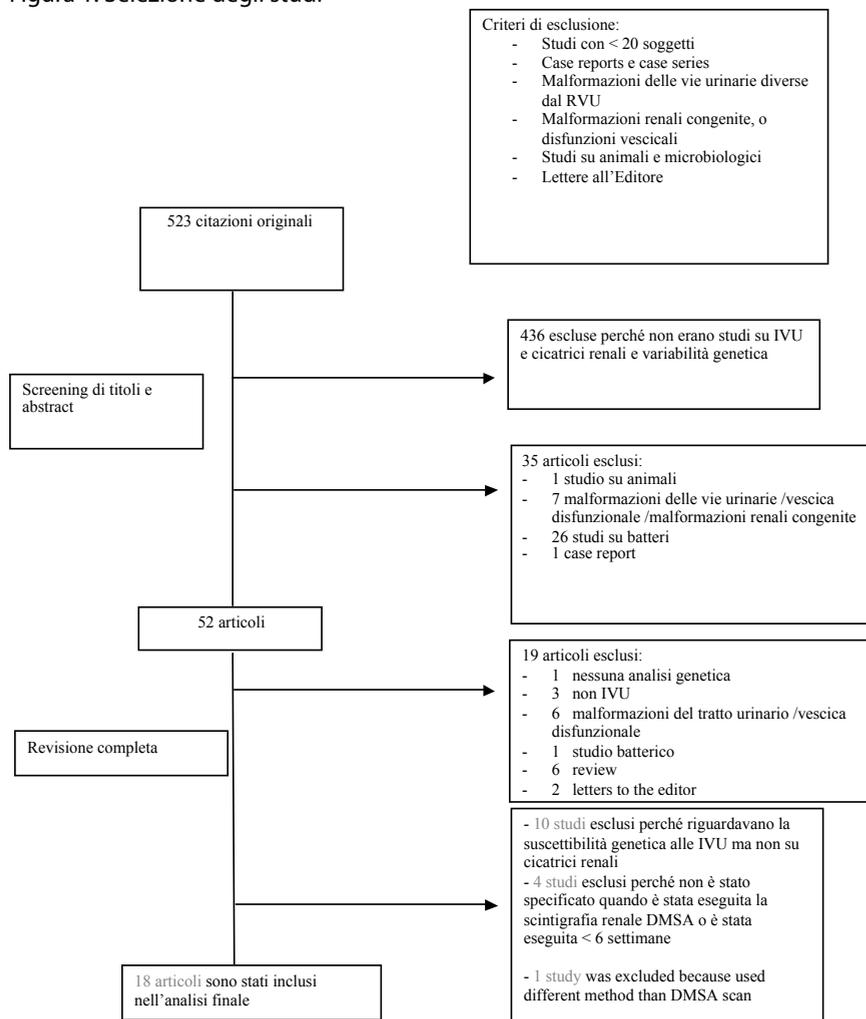
In conclusione, gli studi esaminati in questo articolo non supportano un ruolo sostanziale di geni infiammatori e vasomotori nello sviluppo di cicatrici renali dopo una IVU, e mostra invece che l'eterogeneità genetica nei percorsi che regolano la risposta infiammatoria alle infezioni del tratto urinario potrebbe fornire una spiegazione plausibile della variabilità nella risposta individuale a sviluppare le cicatrici renali dopo IVU. Un costante impegno in questo settore è essenziale, perché la ricerca dei fattori di rischio genetico consentirà di identificare anticipatamente quali sono i pazienti ad alto rischio di danno renale. Anche se alcuni geni sono promettenti, gli studi esistenti finora su geni candidati non sono stati in grado di trovare prove decisive per confermare queste associazioni. Tuttavia, date le potenziali interazioni tra geni e le condizioni ambientali (RVU, età, etnia, misure di trattamento dopo una IVU, ecc), la ricerca futura dovrebbe esaminare le ipotesi più complesse tra cui le interazioni tra gene-gene e tra gene-ambiente. Craig e colleghi [59] hanno recentemente riferito che la profilassi antibiotica è stata associata solo ad una modesta riduzione del rischio di IVU nei bambini predisposti. Indipendentemente, questa revisione non supporta l'ipotesi di uno stretto effetto della componente genetica sulla suscettibilità a sviluppare

le cicatrici renali dopo IVU. Da notare però che i polimorfismi genetici potrebbero svolgere un ruolo importante nella cura dei pazienti così come avviene per altre malattie [60]. Nell'era della medicina personalizzata ulteriori studi dovrebbero ricercare l'esistenza di una interazione tra polimorfismi genetici ed il trattamento terapeutico per individualizzare il trattamento farmacologico. Studi di farmacogenomica potrebbero aiutare a caratterizzare il profilo genetico dei bambini a rischio che potrebbero beneficiare di una profilassi antibiotica o di un intervento chirurgico per RVU. Studi futuri dovranno anche migliorare la loro qualità metodologica e la comunicazione dei risultati per aumentare la credibilità delle prove a sostegno che abbiamo ottenuto finora.

Ringraziamento

Un ringraziamento al Dott. Giovanni Malerba, genetista dell'Università di Verona, per avermi assistito in modo critico alla stesura del lavoro.

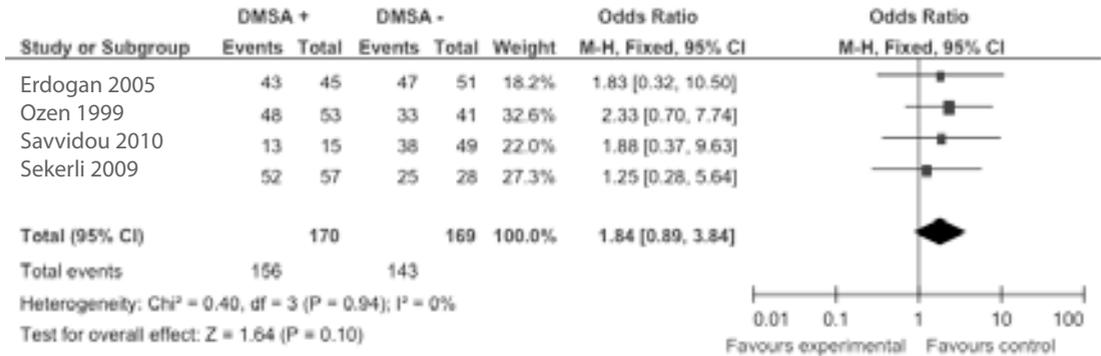
Figura 1. Selezione degli studi



Legenda: DMSA = acido Tc-99m dimercaptosuccinico; IVU=infezione delle vie urinarie; RVU= reflusso vescico-ureterale

Figure 2

A) Frequenza genotipica ACE DD e ID (modello dominante per l'allele ACE D) in pazienti con reflusso vescico-ureterale, con o senza cicatrici renali



B) Frequenza genotipica ACE DD (modello recessive per l'allele ACE D) in pazienti con reflusso vescico-ureterale, con o senza cicatrice renale

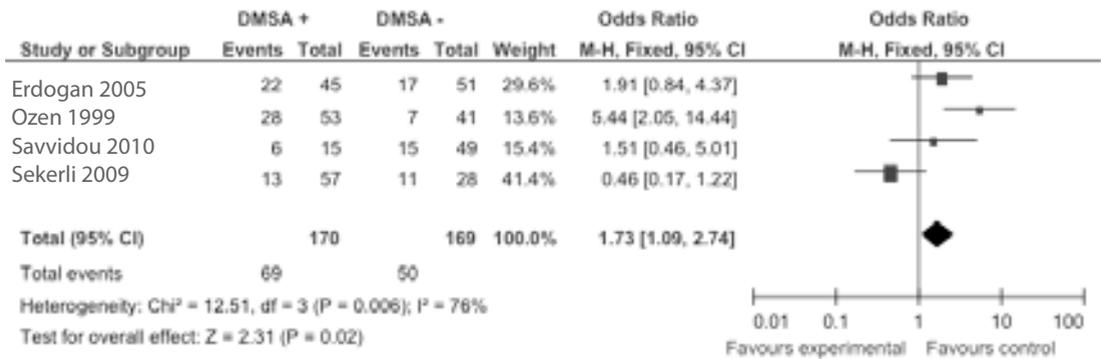
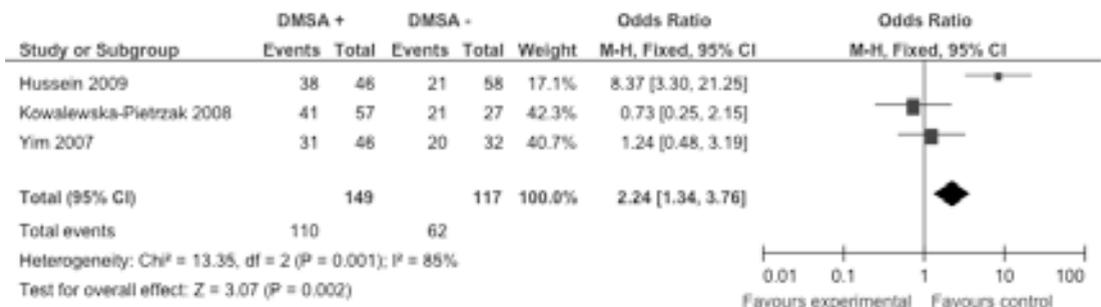
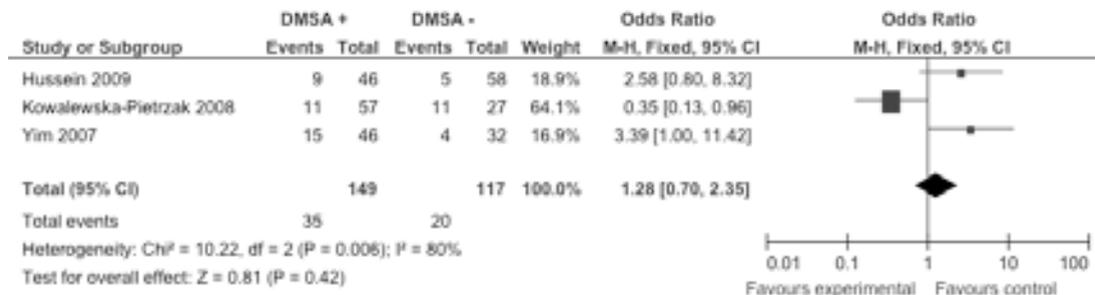


Figure 3

A) Frequenza genotipica TGF- β 1₍₅₀₉₎TT e CT (modello dominante per l'allele T) in pazienti con reflusso vescico-ureterale con o senza cicatrice renale



B) Frequenza genotipica TGF- β 1_(509)TT (modello recessive per l'allele T) in pazienti con reflusso vescico-ureterale con o senza cicatrice renale



Bibliografia

- Hellström A, Hanson E, Hansson S, Hjälmsås K, Jodal U (1991) Association between urinary symptoms at 7 years old and previous urinary tract infection. *Arch Dis Child* 66:232-4.
- Shaikh N, Morone NE, Bost JE, Farrell MH (2008). Prevalence of urinary tract infection in childhood: a meta-analysis. *Pediatr Infect Dis J* 27:302-308.
- Vachvanichsanong P (2007) Urinary tract infection: one lingering effect of childhood kidney diseases -review of the literature. *J Nephrol* 20:21-8.
- Shim YH, Lee JW, Lee SJ (2009) The risk factors of recurrent urinary tract infection in infants with normal urinary systems. *Pediatr Nephrol* 24:309-12.
- Coulthard MG (2009) Vesicoureteric reflux is not a benign condition. *Pediatr Nephrol* 24:227-32.
- Risdon RA, Yeung CK, Ransley PG (1993). Reflux nephropathy in children submitted to unilateral nephrectomy: a clinicopathological study. *Clin Nephrol* 40:308-14.
- Yeung CK, Godley ML, Dhillon HK, Gordon I, Duffy PG, Ransley PG (1997) The characteristics of primary vesico-ureteric reflux in male and female infants with pre-natal hydronephrosis. *Br J Urol* 80:319-27.
- Williams G, Fletcher JT, Alexander SI, Craig JC (2008) Vesicoureteral reflux. *J Am Soc Nephrol* 19:847-62.
- Cordell HJ, Darlay R, Charoen P, Stewart A, Gullett AM, Lambert HJ, Malcolm S, Feather SA, Goodship TH, Woolf AS, Kenda RB, Goodship JA; UK VUR Study Group (2010) Whole-genome linkage and association scan in primary, nonsyndromic vesicoureteric reflux. *J Am Soc Nephrol* 21:113-23.
- Silva JM, Diniz JS, Lima EM, Pinheiro SV, Marino VP, Cardoso LS, Colosimo EA, Silva AC, Oliveira EA (2009) Independent risk factors for renal damage in a series of primary vesicoureteral reflux: a multivariate analysis. *Nephrology (Carlton)* 14:198-204.
- Becker A, Baum M (2006) Obstructive uropathy. *Early Hum Dev* 82:15-22.
- Webb NJ, Brenchley PE (2004) Cytokines and cell adhesion molecules in the inflammatory response during acute pyelonephritis. *Nephron Exp Nephrol* 96:e1-6.
- Lane MC, Mobley HL (2007) Role of P-fimbrial-mediated adherence in pyelonephritis and persistence of uropathogenic *Escherichia coli* (UPEC) in the mammalian kidney. *Kidney Int* 72:19-25.
- Godaly G, Bergsten G, Hang L, Fischer H, Frensdéus B, Lundstedt AC, Samuelsson M, Samuelsson P, Svanborg C (2001) Neutrophil recruitment, chemokine receptors, and resistance to mucosal infection. *J Leukoc Biol* 69:899-906.
- Coulthard MG, Vernon SJ, Lambert HJ, Matthews JNS (2003) A nurse led education and direct access service for the management of urinary tract infections in children: prospective controlled trial. *BMJ* 327:656-659.
- Riccabona M, Fotter R (2004) Urinary tract infection in infants and children: an update with special

regard to the changing role of reflux. *Eur Radiol* 14:L78-88.

17. Lu JC, Coca SG, Patel UD, Cantley L, Parikh CR; Translational Research Investigating Biomarkers and Endpoints for Acute Kidney Injury (TRIBE-AKI) Consortium (2009) Searching for genes that matter in acute kidney injury: a systematic review. *Clin J Am Soc Nephrol* 4:1020-31.
18. Smellie JM, Shaw PJ, Prescod NP, Bantock HM (1988) 99mTc dimercaptosuccinic acid (DMSA) scan in patients with established radiological renal scarring. *Arch Dis Child*. 63:1315-9.
19. Little J HJ. HuGE Review Handbook, Version 1.0. Ottawa, Ontario, Canada: HuGENet Canada Coordinating Centre (<http://www.hugenet.ca/>). The HuGENetTM 2006 (February 2008, date last accessed).
20. Little J, Higgins JP, Ioannidis JP, Moher D, Gagnon F, von Elm E, Khoury MJ, Cohen B, Davey-Smith G, Grimshaw J, Scheet P, Gwinn M, Williamson RE, Zou GY, Hutchings K, Johnson CY, Tait V, Wiens M, Golding J, van Duijn C, McLaughlin J, Paterson A, Wells G, Fortier I, Freedman M, Zecevic M, King R, Infante-Rivard C, Stewart A, Birkett N (2009) STrengthening the REporting of Genetic Association studies (STREGA): an extension of the STROBE Statement. *Ann Intern Med* 150:206–15.
21. Ioannidis JP, Boffetta P, Little J, O'Brien TR, Uitterlinden AG, Vineis P, Balding DJ, Chokkalingam A, Dolan SM, Flanders WD, Higgins JP, McCarthy MI, McDermott DH, Page GP, Rebbeck TR, Seminara D, Khoury MJ (2008) Assessment of cumulative evidence on genetic associations: interim guidelines. *Int J Epidemiol* 37:120-32.
22. Minelli C, Granell R, Newson R, Rose-Zerilli MJ, Torrent M, Ring SM, Holloway JW, Shaheen SO, Henderson JA (2010) Glutathione-S-transferase genes and asthma phenotypes: a Human Genome Epidemiology (HuGE) systematic review and meta-analysis including unpublished data. *Int J Epidemiol* 39:539-62.
23. Review Manager (RevMan) computer program, Version 5.0. Copenhagen: The Nordic Cochrane Centre, The Cochrane Collaboration, 2008 5.0.15
24. Karoly E, Fekete A, Banki NF, Szebeni B, Vannay A, Szabo AJ, Tulassay T, Reusz GS (2007) Heat shock protein 72 (HSPA1B) gene polymorphism and Toll-like receptor (TLR) 4 mutation are associated with increased risk of urinary tract infection in children. *Pediatr Res* 61:371-4.
25. Frendéus B, Godaly G, Hang L, Karpman D, Svanborg C (2001) Interleukin-8 receptor deficiency confers susceptibility to acute pyelonephritis. *J Infect Dis* 183:556-60.
26. Hang L, Frendeus B, Godaly G, Svanborg C (2000) Interleukin-8 receptor knockout mice have subepithelial neutrophil entrapment and renal scarring following acute pyelonephritis. *J Infect Dis* 182:1738–1748.
27. Lundstedt AC, Leijonhufvud I, Ragnarsdóttir B, Karpman D, Andersson B, Svanborg C (2007) Inherited susceptibility to acute pyelonephritis: a family study of urinary tract infection. *J Infect Dis* 195:1227-34.
28. Smithson A, Sarrias MR, Barcelo J, Suarez B, Horcajada JP, Soto SM, Soriano A, Vila J, Martinez JA, Vives J, Mensa J, Lozano F (2005) Expression of interleukin-8 receptors (CXCR1 and CXCR2) in premenopausal women with recurrent urinary tract infections. *Clin Diagn Lab Immunol* 12:1358-63.
29. Hawn TR, Scholes D, Li SS, Wang H, Yang Y, Roberts PL, Stapleton AE, Janer M, Aderem A, Stamm WE, Zhao LP, Hooton TM (2009) Toll-like receptor polymorphisms and susceptibility to urinary tract infections in adult women. *PLoS One* 22;4:e5990.
30. Tabel Y, Berdeli A, Mir S: Association of TLR2 gene Arg753Gln polymorphism with urinary tract infection in children (2007) *Int J Immunogenet* 34:399-405.
31. Ragnarsdóttir B, Samuelsson M, Gustafsson MC, Leijonhufvud I, Karpman D, Svanborg C (2007) Reduced toll-like receptor 4 expression in children with asymptomatic bacteriuria. *J Infect Dis* 196:475-84.
32. Yim HE, Bae IS, Yoo KH, Hong YS, Lee JW (2007) Genetic control of VEGF and TGF-beta1 gene polymorphisms in childhood urinary tract infection and vesicoureteral reflux. *Pediatr Res* 62:183-7.

33. Artifoni L, Negrisolo S, Montini G, Zucchetta P, Molinari PP, Cassar W, Destro R, Anglani F, Rigamonti W, Zacchello G, Murer L (2007) Interleukin-8 and CXCR1 Receptor Functional Polymorphisms and Susceptibility to Acute Pyelonephritis. *J Urol* 177:1102-1106.
34. Cotton SA, Gbadegesin RA, Williams S, Brenchley PE, Webb NJ (2002) Role of TGF-beta1 in renal parenchymal scarring following childhood urinary tract infection. *Kidney Int* 61:61-7.
35. Gbadegesin RA, Cotton SA, Watson CJ, Brenchley PE, Webb NJ (2006) Association between ICAM-1 Gly-Arg polymorphism and renal parenchymal scarring following childhood urinary tract infection. *Int J Immunogenet* 33:49-53.
36. Brodkiewicz A, Adler G, Woźniak S, Szychot E, Peregud-Pogorzelski J, Fydryk J, Ciechanowicz A (2004) Polymorphism of genes of the renin-angiotensin (RA) system and TGF-β1 promoter in pathogenesis of reflux nephropathy in children - Preliminary report. *Przegląd Pediatryczny* 34: 205-210.
37. Dudley J, Johnston A, Gardner A, McGraw M (2002) The deletion polymorphism of the ACE gene is not an independent risk factor for renal scarring in children with vesico-ureteric reflux. *Nephrol Dial Transplant* 17:652-654.
38. Cho SJ, Lee SJ (2002) ACE gene polymorphism and renal scar in children with acute pyelonephritis. *Pediatr Nephrol* 17:491-495.
39. Ece A, Tekes S, Gürkan F, Bilici M, Budak T (2005) Polymorphisms of the angiotensin converting enzyme and angiotensin II type 1 receptor genes and renal scarring in non uropathic children with recurrent urinary tract infection. *Nephrology* 10:377-381.
40. Erdoğan H, Mir S, Serdaroglu E, Berdeli A, Aksu N (2005) Is ACE gene polymorphism a risk factor for renal scarring with low-grade reflux? *Pediatr Nephrol* 19:734-737.
41. Haszon I, Friedman AL, Papp F, Bereczki C, Baji S, Bodrogi T, Károly E, Endreffy E, Túri S (2002) ACE gene polymorphism and renal scarring in primary vesicoureteric reflux. *Pediatr Nephrol* 17:1027-31.
42. Hussein A, Askar E, Elsaeid M, Schaefer F (2010) Functional polymorphisms in transforming growth factor-beta-1 (TGFβ1) and vascular endothelial growth factor (VEGF) genes modify risk of renal parenchymal scarring following childhood urinary tract infection. *Nephrol Dial Transplant* 25:779-85.
43. Kowalewska-Pietrzak M, Klich I, Mlynarski W (2008) TGF-beta1 gene polymorphisms and primary vesicoureteral reflux in childhood. *Pediatr Nephrol* 23:2195-200.
44. Kuroda S, Puri P (2007) Lack of association of IL8 gene polymorphisms with familial vesico-ureteral reflux. *Pediatr Surg Int* 23:441-5.
45. Ohtomo Y, Nagaoka R, Kaneko K, Fukuda Y, Miyano T, Yamashiro Y (2001) Angiotensin converting enzyme gene polymorphism in primary vesicoureteral reflux. *Pediatr Nephrol* 16:648-52.
46. Ozen S, Alikasifoglu M, Saatci U, Bakkaloglu A, Besbas N, Kara N, Kocak H, Erbas B, Unsal I, Tuncbilek E (1999) Implications of certain genetic polymorphisms in scarring in vesicoureteric reflux: importance of ACE polymorphism. *Am J Kidney Dis* 34:140-5.
47. Pardo R, Málaga S, Coto E, Navarro M, Alvarez V, Espinosa L, Alvarez R, Vallo A, Loris C, Braga S (2003) Renin-angiotensin system polymorphisms and renal scarring. *Pediatr Nephrol* 18:110-4.
48. Pardo R, Málaga S, Alvarez V, Coto E (2007) Vesicoureteric reflux and tumor necrosis factor-alpha gene polymorphism. *J Pediatr Urol* 3:24-7.
49. Park HW, Koo JW, Kim JS, Ha IS, Cheong HI, Choi Y (2000) Association of angiotensin I converting enzyme gene polymorphism with reflux nephropathy in children. *Nephron* 86:52-5.
50. Savvidou A, Bitsori M, Choumerianou DM, Karatzi M, Kalmanti M, Galanakis E (2010) Polymorphisms of the TNF-alpha and ACE genes, and renal scarring in infants with urinary tract infection. *J Urol* 183:684-7.
51. Sekerli E, Katsanidis D, Vavatsi N, Makedou A, Gatzola M (2009) ACE gene insertion/deletion polymorphism and renal scarring in children with urinary tract infections. *Pediatr Nephrol* 24:1975-80.
52. Solari V, Ennis S, Cascio S, Puri P (2004) Tumor necrosis factor-alpha gene polymorphism in reflux

- nephropathy. *J Urol* 172:1604-6.
53. Solari V, Owen D, Puri P (2005) Association of transforming growth factor-beta1 gene polymorphism with reflux nephropathy. *J Urol* 174:1609-11.
 54. Yoneda A, Cascio S, Oue T, Chertin B, Puri P (2002) Risk factors for the development of renal parenchymal damage in familial vesicoureteral reflux. *J Urol* 168:1704-7.
 55. Merguerian PA, Sverrisson EF, Herz DB, McQuiston LT (2010). Urinary tract infections in children: recommendations for antibiotic prophylaxis and evaluation. An evidence-based approach. *Curr Urol Rep.* 11:98-108.
 56. Jahnukainen T, Chen M, Celsi G (2005) Mechanisms of renal damage owing to infection. *Pediatr Nephro* 20:1043-53.
 57. Fogo AB (2007) Mechanisms of progression of chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol* 22:2011-22.
 58. Faust WC, Diaz M, Pohl HG (2009). Incidence of post-pyelonephritic renal scarring: a meta-analysis of the dimercapto-succinic acid literature. *J Urol* 181:290-7.
 59. Craig JC, Simpson JM, Williams GJ, Lowe A, Reynolds GJ, McTaggart SJ, Hodson EM, Carapetis JR, Cranswick NE, Smith G, Irwig LM, Caldwell PH, Hamilton S, Roy LP; Prevention of Recurrent Urinary Tract Infection in Children with Vesicoureteric Reflux and Normal Renal Tracts (PRIVENT) Investigators (2009). Antibiotic prophylaxis and recurrent urinary tract infection in children. *N Engl J Med.* 361:1748-59.
 60. Daly AK (2010). Pharmacogenetics and human genetic polymorphisms. *Biochem J* 429:435-49.

LA GLOMERULONEFRITE ACUTA (GNA) POST-INFETTIVA NEL BAMBINO

E. Scarpato

S.C. di Nefrologia e Dialisi, A.O.R.N. Santobono-Pausilipon, Napoli

Introduzione

La GNA è una patologia caratterizzata clinicamente dalla comparsa improvvisa di ematuria di natura glomerulare associata, nella quasi totalità dei casi, ad edemi, ipertensione arteriosa ed Insufficienza Renale Acuta (IR-A) (1). Questi segni configurano il quadro della Sindrome Nefritica Acuta (SNA) nella quale, a seguito di un meccanismo immunologico, l'infiammazione del glomerulo determina la proliferazione di elementi cellulari. La SNA può essere espressione di: una condizione acuta autolimitantesi e reversibile di natura Post-Infettiva (GNA Sporadica/Epidemica); esordio di GN cronica (Nefropatia da IgA, GN Membrano-Proliferativa, Glomerulosclerosi Segmentale-Focale, S. di Alport); GN secondaria (LES, Porpora di Schonlein-Henoch); Sindrome Emolitico-Uremica.

La GNA Post-Infettiva (GNA-PI) è nella maggioranza dei casi di natura Post-Streptococcica (GNA-PS); la GNA-PS segue un'infezione da parte di Ceppi Nefritogeni (CN) di Streptococco Beta Emolitico di Gruppo A (SBEGA) (2). La patogenesi è legata ad un meccanismo che coinvolge immunità umorale e cellulare. L'immunità umorale è rappresentata dalla formazione in situ di complessi antigene Streptococcico Nefritogeno-anticorpo ed immunocomplessi circolanti; i ceppi Nefritogeni di Streptococco producono proteine con determinanti antigenici unici che mostrano particolare affinità per siti localizzati all'interno dei glomeruli sani. I due principali antigeni nefritogeni identificati sono zimogeni: NSAP (Nephritis Strain-Associated Protein), e NAP1r (Nephritis plasmin binding protein) (3). L'immunità cellulare è mediata dalla proliferazione di cellule endoteliali e mesangiali, con infiltrazione di polimorfonucleati, monociti e macrofagi; le Proteine M Streptococciche e le Esotossine Pirogeniche agiscono da superantigeni determinando attivazione massiva delle T-cells con liberazione di Interleukina 1 e 6. Le IgG autologhe elicitano una risposta FR anti-IgG, formando crioglobuline (4).

La GNA-PS è una classica malattia dell'infanzia, più frequente tra i 4 e i 12 anni di età, con predominanza per il sesso maschile (M/F : 1.7-2.1) (5). L'incidenza della malattia nei paesi sviluppati ha pattern tipicamente stagionale (inverno-primavera), ed è legata prevalentemente ad infezioni rinofaringee da parte di CN 1, 3, 4, 6, 12, 25 o 49; nei paesi in via di sviluppo la GNA-PS ha andamento epidemico ed è preceduta da infezioni cutanee da parte di CN 2, 49, 55, 57 o 60 (4). Clinicamente si rileva la presenza di edemi, micro/macro ematuria, ipertensione arteriosa ed IR. La proteinuria è generalmente <1 g/l e può anche essere assente, Sindrome Nefrosica è presente nel 5% dei casi (6).

La concentrazione di C3 si riduce in più del 90% dei pazienti con GNA-PS durante le prime due settimane di malattia, i livelli di C4 risultano generalmente normali (4); l'aumento degli anticorpi anti-Streptococcici (TAS e ADNasi) permettono di porre diagnosi di GNA-PS e confermare l'origine Streptococcica dell'episodio infettivo.

Scopo dello studio

Descrivere le caratteristiche all'esordio ed il follow-up di una popolazione di bambini affetti da GNA-PI, osservati tra Febbraio 2001 e Giugno 2010 nella divisione di Nefrologia Pediatrica dell'A.O.R.N. Santobono-Pausilipon di Napoli.

Pazienti e Metodi

124 bambini con SNA attribuibile a GNA-PI. In tutti i piccoli pazienti, all'ingresso, sono stati valutati parametri clinici: sesso, età, stagione di presentazione, pregresso episodio infettivo, terapia antibiotica, edemi, PA, micro/macro ematuria. Sono stati presi in considerazione i valori più alti di creatinemia, proteinuria, VES, PCR, TAS e ADNasi, ed i valori più bassi di C3 e C4 registrati nel corso del ricovero. Sono stati, inoltre, ricercati segni di Malattia Reumatica (MR) e praticati ECG ed ecocardiografia (sec. Jones).

Nei bambini sono stati eseguiti esame delle urine e tampone faringeo. Per porre diagnosi di GNA-PS sono stati adottati i seguenti criteri: pregressa faringotonsillite febbrile o scarlattina, tampone positivo per SBEGA, TAS >200 UI/ml o ADNasi >200 UI/ml (almeno 2 criteri). Al follow-up sono stati valutati i tempi di risoluzione di ematuria e proteinuria e di normalizzazione di C3 e funzione renale.

Risultati

Dal febbraio 2001 al giugno 2010 sono stati osservati 124 piccoli pazienti affetti da GNA-PI, 73 di sesso maschile e 51 di sesso femminile (M/F: 1.4), con età media di 5.6 anni (range 1.6-13.9); i dati riguardanti la stagione di presentazione sono riassunti in figura 1. L'indagine anamnestica per pregresso episodio infettivo ha mostrato: faringotonsillite 35.5%, febbre di n.d.d 35.5%, altro 5%, anamnesi negativa 23%, non noto 1.5%, con tempo medio di latenza tra infezione pregressa ed esordio GNA-PI pari a 2 settimane (range 1-8); terapia antibiotica è stata attuata nel 42.5% dei soggetti con anamnesi positiva. La ricerca di segni di MR ha evidenziato presenza di artralgie nel 3% e di artrite nell'1%. La modalità di presentazione della GNA nei nostri pazienti è mostrata in figura 2. La proteinuria delle 24h è risultata compresa tra 150 e 999 mg nel 43% dei casi e superiore a 1g nel 39%; la figura 3 illustra i valori di funzionalità renale dei soggetti in esame, espressi come clearance della creatinina (Schwartz); i parametri di laboratorio sono riassunti in figura 4.

E' stato possibile porre diagnosi di GNA-PS nel 71% dei casi, nel restante 29% il *Mycoplasma Pneumoniae* è risultato il più frequente responsabile di GNA (1). L'esame ecocardiografico è stato eseguito su 107/124 piccoli pazienti; in 3/124 (2.4%) erano soddisfatti i criteri per porre diagnosi di Cardite Reumatica.

Il follow-up medio è stato di 5.3 mesi (range 0.5-25); la proteinuria è scomparsa nel 94.5% in 6.5 settimane (range 0-32), mentre è stata riscontrata persistenza nel 5.5% dopo 7.3 mesi (range 1-20). La microematuria è scomparsa nel 45% in 8.3 mesi (range 1-23), persistendo nel 55% dopo 5.7 mesi (range 0.5-22); il C3 si è normalizzato nell'83% in 11.2 settimane (range 1-69), mentre persistenza di ipocomplementemia è stata registrata nel 12% dopo 4.2 mesi (range 0.5-20). Già alla dimissione la funzione renale e la PA erano normalizzate nel 100% dei casi.

Discussione

La GNA è clinicamente caratterizzata da improvvisa comparsa di ematuria glomerulare associata ad edemi, ipertensione arteriosa e proteinuria e, talvolta, complicata da IR-A. La GNA è frequentemente espressione di patologia di natura post-infettiva che nella maggioranza dei casi segue un'infezione da parte di ceppi nefritogeni di SBEGA.

Data l'elevata incidenza di questa patologia abbiamo analizzato una popolazione di 124 bambini affetti da GNA-PI, osservati tra Febbraio 2001 e Giugno 2010 nella divisione di Nefrologia Pediatrica dell'A.O.R.N. Santobono-Pausilipon di Napoli.

L'analisi dei dati raccolti ha mostrato che la grande maggioranza (76%) delle GNA-PI si verifica in inverno-primavera, prevalentemente in soggetti di sesso maschile, confermando il tipico pattern della patologia. L'anamnesi per un episodio infettivo, pregresso di 2 settimane, era positiva in oltre il 70% dei casi, il 42% dei quali ha praticato terapia antibiotica a domicilio. All'ingresso i piccoli pazienti presentavano ematuria nel 100% dei casi (80% macroematuria, 20% microematuria), proteinuria significativa nel 43% dei casi, mentre proteinuria in range nefrosico era presente nel 39%. Edemi sono stati riscontrati nel 48%, inoltre sono stati registrati valori di PA>95° ct nel 35% dei soggetti in esame.

Gli esami di laboratorio praticati nel corso del ricovero hanno mostrato funzione renale normale nella metà dei piccoli, modesta riduzione dei valori di filtrato glomerulare (VFG) in un terzo dei pazienti, severa riduzione del VFG in meno del 10%; molto rare le gravi compromissioni. Il C3 è ridotto nel 96% dei soggetti, esiste una minima percentuale di GNA-PI normocomplementemiche diagnosticate biotticamente. Il TAS era aumentato in circa il 90%, mentre l'ADNasi è risultata positiva in tutti i piccoli pazienti nei quali è stato possibile praticare l'esame; il tampone faringeo è risultato positivo per SBEGA nel 23%.

La GNA è di natura PS nel 71% dei casi, tra le forme non-PS il principale patogeno responsabile è risultato il *Mycoplasma Pneumoniae*. Il C3 si è normalizzato nell'83% dei soggetti in circa 3 mesi, nei restanti i

tempi di normalizzazione sono risultati variabili; la proteinuria tende a normalizzarsi più rapidamente, infatti nel 95% dei casi scompare già dopo circa 6 settimane. La risoluzione della microematuria si osserva in meno del 50% dei casi in 8.3 mesi, con tempi decisamente più lunghi rispetto alle altre variabili. La funzione renale e la PA si normalizzano rapidamente nel 100%.

Conclusioni

In conclusione è possibile affermare che >70% delle GNA si verifica in inverno-primavera ed un episodio infettivo pregresso è presente in oltre il 70% dei casi. L'ematuria è presente nel 100% dei casi, edemi ed ipertensione sono stati riscontrati, rispettivamente, nella metà ed in un terzo dei casi. Proteinuria significativa è molto frequente. Il C3 è ridotto in > 95%; esiste una minima percentuale (4%) di GNA-PI normocomplementemiche che vengono diagnosticate biotpicamente. La GNA è di natura PS nella maggior parte dei casi, eccezionalmente si associa a cardite. Il C3 ha tempi di normalizzazione variabili; la funzione renale, la PA e la proteinuria si normalizzano rapidamente, mentre la microematuria può persistere per oltre un anno.

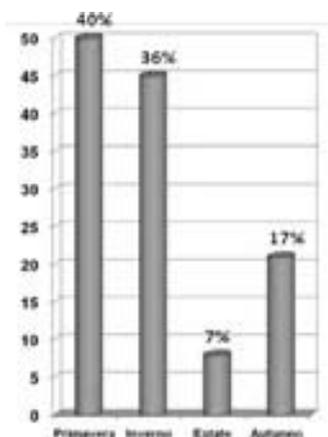


Figura 1: rappresentazione del pattern stagionale di presentazione della GNA-PS nei 124 pazienti in esame. L'incidenza è maggiore in inverno-primavera.

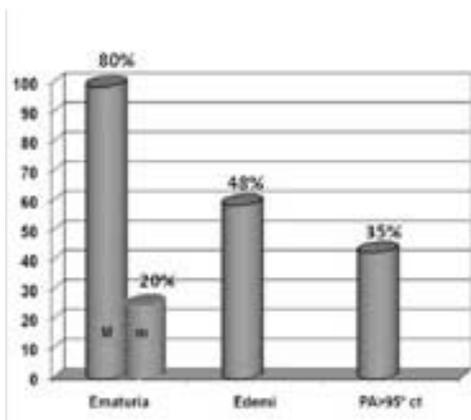


Figura 2: il grafico riassume i principali segni presenti all'esordio della malattia. L'ematuria viene distinta in macro- e micro-ematuria; viene inoltre riportata l'incidenza di edemi e di valori pressori superiori al 95° ct per età e altezza.

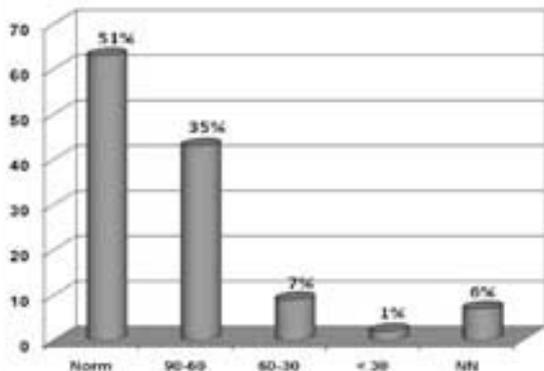


Figura 3: funzionalità renale dei piccoli pazienti. I valori di filtrato glomerulare (VFG), calcolati mediante formula di Schwartz, sono espressi in ml/min/1.73 msq.

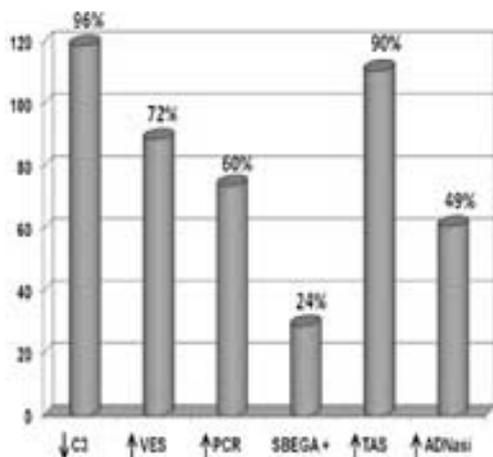


Figura 4: la figura rappresenta l'aumento o la diminuzione dei valori dei principali parametri di laboratorio registrati

Referenze

1. C. Pecoraro, F. Nuzzi, G. Passaro, R. Rodolico, F. Vetrano, L. Amodio, A. Vitale. Prevalence and Etiology of gross hematuria in an Italian general pediatric setting. Aggiornamenti in tema di Nefrologia: Il bambino Nefropatico nel Centro di Nefrologia e Dialisi per adulto. (2007)
2. Maha A. Azzam, Tej K. Mattoo. Etiopathogenesis of Acute Poststreptococcal Glomerulonephritis. Saudi J Kidney Dis Transplant 1994; 5(3): 365-370.
3. Yoshizawa N., Yamakami K., Oda T. Nephritogenic antigen for acute poststreptococcal glomerulonephritis. Kidney Int. Mar 2006; 69 (5): 942-3.
4. Rajendra Bhimma. Acute Poststreptococcal Glomerulonephritis. emedicine.medscape.com Jan 7, 2010.
5. Wu SH, Liao PY, Yin PL, Zhang YM, Dong L. Elevated expressions of 15-Lipoxygenase and Lipoxin A4 in children with acute poststreptococcal glomerulonephritis. Am J Pathol. Jan 2009; 174(1): 115-22.
6. Arnaud Garnier, Michel Peuchmaur, Geroges Deschenes. Glomerulonephrite aigue postinfectieuse. Nephrologie et Therapeutique 2009; (5): 97-101.

RUOLO DELLA PROTEINA CHINASI AKT E DELLA SUA FUNZIONE COOPERATIVA CON L'ANTI-APOPTOTICO BCL-XL NELL'EVOLUZIONE DELLE LEUCEMIE LINFOBLASTICHE ACUTE IN ETÀ PEDIATRICA

D. Barone

Servizio di Oncologia Pediatrica, Seconda Università degli Studi di Napoli

Introduzione

Il pathway PI3K/AKT è attivato da numerosi stimoli cellulari e regola fondamentali funzioni come trascrizione, proliferazione, crescita e sopravvivenza. L'attivazione costitutiva della serina-treonina chinasi AKT è stata associata con lo sviluppo di malattie come il cancro. Numerosi studi hanno dimostrato un chiaro legame tra l'up-regolazione della forma fosforilata di AKT (pAKT) e lo sviluppo di chemioresistenza con conseguente peggiore prognosi. Scopo del nostro studio è stato quello di valutare in pazienti affetti da Leucemia Linfoblastica Acuta (LLA) lo stato di fosforilazione di AKT, i livelli di espressione dell'anti-apoptotico Bcl-xL alla diagnosi ed alla eventuale recidiva e la loro possibile funzione cooperativa.

Materiali e Metodi

Sono stati studiati 83 bambini affetti da LLA, diagnosticati e trattati presso il Servizio di Oncologia Pediatrica della Seconda Università di Napoli. È stata effettuata un'analisi quantitativa mediante Western Blotting utilizzando anticorpi sia contro la regione C-terminale di Bcl-xL e di AKT basale che verso la Ser-473 di pAKT. È stato, inoltre, effettuato un saggio immunostochimico come analisi qualitativa sui campioni di pazienti che hanno sviluppato chemioresistenza o recidiva di malattia.

Risultati

AKT ha rivelato una fosforilazione costitutiva in 58/83 (79%) campioni ed una espressione di Bcl-xL in 58/83 (58%). Tutti i campioni presentavano AKT nella sua forma basale. Alla diagnosi è stata riscontrata una up-regolazione di una singola proteina in 28/83 (34%), di cui 14 pAKT e 14 Bcl-xL positivi. In 44/83 (53%) erano espresse entrambe le proteine mentre solo 11/83 (13%) risultavano negativi per entrambe. Tra i casi con entrambe le proteine espresse 21/44 (48%) campioni sviluppavano chemioresistenza o ricorrenza di malattia, mentre gli 11 campioni negativi per entrambe sono in continua e completa remissione ($p=0,02$). L'analisi delle stesse proteine, nei casi recidivati, ha rilevato una up-regolazione di pAKT nel 80% dei casi (28/35) confermando il ruolo dell'attivazione costitutiva di pAKT nella progressione di malattia.

Conclusioni

Questo studio ha per la prima volta accertato, in vivo, l'attivazione costitutiva di AKT nelle LLA pediatriche e la sua funzione cooperativa con Bcl-xL anche nella evoluzione di malattia. I dati ottenuti in questo studio necessitano di essere confermati su più ampia casistica nell'ottica di poter individuare inibitori di pAKT da utilizzare come specifiche terapie nel trattamento delle leucemie infantili a prognosi peggiore.

Introduzione

La leucemia linfoblastica acuta (LLA) rappresenta una malattia emolinfoproliferativa caratterizzata da una proliferazione incontrollata a livello midollare dei precursori della linea linfoide e dall'accumulo di elementi indifferenziati. Le leucemie linfoblastiche acute costituiscono circa il 75% delle leucemie in età pediatrica e l'incidenza annuale è di circa 39 nuovi casi /1.000.000 di soggetti di età inferiore ai 15 anni. L'eziologia permane tuttora sconosciuta sebbene siano note numerose condizioni predisponenti e meccanismi eziopatogenetici multifattoriali quali fattori genetici, ambientali e virali (1). La prognosi della LLA infantile nell'ultimo ventennio ha subito un concreto miglioramento grazie alle strategie terapeutiche impiegate sulla base della valutazione dei fattori di rischio presenti alla diagnosi, con una percentuale di sopravvivenza globale pari all'80% (2;3), anche se, a causa dell'eterogeneità dei sottotipi, la risposta alla chemioterapia e la tossicità sviluppata differisce tra le varie forme con un 30-40% dei bambini che

sviluppa chemioresistenza con conseguente recidiva di malattia.

PI3K/AKT PATHWAY: All'origine della trasformazione leucemica dei progenitori ematopoietici sono state dimostrate alterazioni nei pathway di segnalazione che regolano sopravvivenza, proliferazione e differenziazione cellulare; particolare attenzione è stata posta all'alterazione dell'apoptosi. Il controllo di questo fenomeno è complesso e regolato da una serie di geni che possono sia inibire che promuovere la morte cellulare. Difetti nell'espressione di questi geni o delle proteine da essi codificate possono alterare l'equilibrio tra morte e sopravvivenza cellulare portando ad un accumulo di cellule e sviluppo di tumori. Il ruolo del pathway PI3K/AKT nel promuovere la sopravvivenza cellulare e la proliferazione si è sviluppato enormemente negli ultimi 10 anni. Un'attivazione disturbata di questa via è stata associata con lo sviluppo di malattie come il cancro, il diabete mellito e l'autoimmunità (4). AKT è una serina/treonina chinasi di ~58 kD conosciuta anche come proteina chinasi B (PKB) appartenente alla superfamiglia di chinasi AGC, che include tre isoforme strettamente correlate (AKT1, AKT2 e AKT3) codificate da altrettanti geni. Ogni gene codifica per una proteina avente un struttura simile: un dominio PH all'estremità N-terminale, un dominio chinasi centrale e un dominio regolatore al C-terminale. Le tre isoforme di AKT sono ampiamente espresse in vari tessuti. Dopo la produzione di PI(3,4,5)P3 da parte di PI3K sul lato interno della membrana, AKT trasloca e si lega al fosfolipide. L'interazione del dominio PH di AKT con PI3P determina un cambio conformazionale nella proteina che permette l'attivazione del dominio chinasi che viene fosforilato sulla treonina 308 (Thr 308) dalla proteina chinasi 1 dipendente dai fosfoinositide (PDK1). Inoltre si ha una seconda fosforilazione sulla serina 473 (Ser 473) del motivo idrofobico C-terminale ad opera di una seconda chinasi indicata anche come PDK2 (5). La seconda fosforilazione sui residui localizzati nella regione C-terminale è richiesta per la completa attivazione della chinasi. I corrispondenti siti di attivazione di AKT2 sono la Thr 309 e la Ser 474, mentre quelli di AKT3 sono la Thr 305 e la Ser 472. Dopo la sua attivazione, AKT trasloca attraverso il citoplasma al nucleo dove sono localizzati molti dei suoi substrati. Un'importante funzione della PI3K attivata è l'inibizione della morte cellulare programmata e AKT è coinvolto come fattore anti-apoptotico. Il meccanismo attraverso il quale AKT protegge le cellule dalla morte sembra essere multifattoriale in quanto PKB fosforila direttamente e regola indirettamente numerosi componenti del macchinario apoptotico. Per esempio pAKT fosforila BAD, un fattore pro-apoptotico, membro della famiglia di proteine Bcl2, sulla serina 136 (Ser 136). BAD promuove la morte cellulare formando un eterodimero non funzionale con i fattori di sopravvivenza Bcl2 e Bcl-xL. L'evento di fosforilazione operato da AKT promuove il sequestro di BAD da parte della proteina 14-3-3 nel citosol, prevenendo quindi qualsiasi tipo di interazione con Bcl-xL e ristabilendo la funzione anti-apoptotica di quest'ultima proteina (5).

Negli ultimi anni molte delle ricerche sul cancro hanno focalizzato la loro attenzione sulla via di PI3K/AKT e su come la sua alterazione può determinare la trasformazione neoplastica. Questa via di segnalazione è risultata alterata in numerosi tumori e anche in alcune neoplasie ematologiche quali i linfomi e le leucemie mieloidi, ma non ancora ben caratterizzata nelle leucemie linfoblastiche acute dell'età pediatrica.

In questo studio, quindi, è stata analizzata la presenza della chinasi AKT fosforilata in Ser 473 nei blasti di pazienti con LLA alla diagnosi. Inoltre, poiché precedenti studi hanno evidenziato come l'anti-apoptotico Bcl-xL, in vivo, è coinvolto nei meccanismi di protezione dei linfoblasti leucemici dall'apoptosi indotta dai glucocorticoidi (6), sono stati valutati anche i livelli di espressione di questa proteina. Studi recenti, svolti in vitro, hanno dimostrato che pAKT è coinvolta nella regolazione di Bcl-xL non solo attraverso il controllo delle sue interazioni proteina-proteina, ma anche regolando il suo mRNA (7) per cui è stata valutata l'eventuale cooperazione tra pAKT e Bcl-xL nel promuovere la proliferazione e la trasformazione neoplastica dei progenitori ematopoietici. Infatti tale funzione cooperativa può risultare nel definire, in alcuni pazienti, i meccanismi sottesi al processo di chemioresistenza. Per tale motivo è stata studiata anche l'espressione e l'eventuale modulazione di queste proteine nei blasti di pazienti recidivati.

Pertanto gli obiettivi dello studio possono essere così riassunti:

- valutare lo stato di fosforilazione in Ser 473 del fattore di sopravvivenza AKT in bambini affetti da LLA

alla diagnosi;

- misurare i livelli di espressione dell'anti-apoptotico Bcl-xL in blasti leucemici alla diagnosi;
- valutare la possibile funzione cooperativa tra Bcl-xL e pAKT;
- determinare i livelli di pAKT in pazienti con recidiva di malattia.

Materiali e metodi

Pazienti: Sono stati studiati 83 bambini non consecutivi, 34 femmine e 49 maschi, di età compresa tra i 9 e 180 mesi, affetti da LLA alla diagnosi, diagnosticati e trattati presso il Servizio di Oncologia Pediatrica - SUN tra gennaio 2000 ed Aprile 2010.

Preparazione dei blasti: I linfoblasti leucemici sono stati separati dall'aspirato midollare e dal sangue periferico, se presente una marcata leucocitosi, mediante centrifugazione su gradiente di densità Ficoll-Hypopaque (Sigma Aldrich). La percentuale di linfoblasti leucemici (>80%) nei campioni esaminati, è stata controllata mediante gli esami citologici delle cellule colorate con la tecnica del May-Grunwald-Giemsa e analizzate al microscopio ottico. I linfoblasti ottenuti sono stati utilizzati per l'estrazione proteica o criopreservati a -80°C.

Estrazione proteica: I linfoblasti leucemici sono stati lisati con Buffer di lysis più inibitori delle proteasi. La concentrazione proteica è stata determinata mediante lettura spettrofotometrica con il saggio colorimetrico basato sul metodo Bradford.

Western Blotting: L'analisi quantitativa delle proteine è stata effettuata mediante Western Blotting: 30 µg di proteine totali sono state caricate su un gel di poliacrilammide al 12% e poi trasferite su membrana di PVDF in presenza di un buffer di trasferimento. L'Immunoblotting è stato condotto, ad una diluizione di 1:500, utilizzando un anticorpo rabbit contro la fosfo-Ser473-AKT, un anticorpo monoclonale anti Bcl-xL ed un anticorpo policlonale diretto contro l'estremità C-terminale di AKT. Le proteine sono state visualizzate sul filtro usando un sistema chemiluminescente (ECL). I risultati sono stati normalizzati contro il livello dell'espressione di actina e analizzati con il Sistema Chemi-Doc Biorad.

Immunoistochimica: Per un'analisi qualitativa è stata utilizzata una metodica di immunoistochimica (IHC). Gli strisci di sangue midollare sono stati fissati in etanolo e incubati con anticorpo monoclonale diretto contro pSer373-AKT ad una diluizione di 1:100. Dopo lavaggio in PBS i campioni sono stati incubati con anticorpo secondario biotinilato e poi processati con il metodo HRP. Come cromogeno finale è stato usato il DAB, mentre la soluzione di ematosilina di Gill è stata usata per la contro colorazione nucleare.

Risultati

Analisi quantitativa del pattern di espressione di pAKT e Bcl-xL: L'analisi quantitativa delle proteine, mediante saggio Western Blotting (Fig 1), ha permesso di evidenziare l'espressione, alla diagnosi, di pAKT e di Bcl-xL rispettivamente in 58/83 pazienti (70%). In tutti i campioni studiati AKT era espressa nella sua forma basale non fosforilata. La fosforilazione costitutiva di AKT, presente in 58 campioni rilevava diversi livelli d'espressione: bassi livelli in 27/58 (47%) e livelli alti in 31 campioni (53%). Di converso i 58 campioni positivi per Bcl-xL sono stati divisi in tre gruppi in base ai livelli d'espressione della proteina: alta, media e bassa espressione in 19 (33%), 11 (19%) e 28 (48%) campioni, rispettivamente. In questo studio è stata valutata anche la correlazione tra le proteine AKT e Bcl-xL rilevando una up-regolazione di una singola proteina (pAKT o Bcl-xL) in 28/83 (34%) campioni, 14 pAKT positivi/Bcl-xL negativi e 14 pAKT negativi/Bcl-xL positivi. Nei rimanenti campioni, 44/83 (53%) avevano espresse entrambe le proteine mentre 11/83 (13%) erano negativi sia per entrambe. In rapporto alla risposta alla chemioterapia, si è osservato che 21/44 (48%) pazienti con entrambe le proteine iper-espresse mostravano chemioresistenza o recidiva di malattia. Al contrario, gli 11 pazienti, negativi sia per pAKT sia per Bcl-xL, erano in continua e completa remissione (CCR). (p=0,02).

Analisi qualitativa di pAKT: Sui campioni di pazienti che hanno sviluppato recidiva e/o chemioresistenza (35/83=42%) è stato effettuato il saggio di immunostaining per studiare l'eventuale variazione dell'espressione proteica rispetto alla diagnosi. La reazione immunologica ha mostrato una localizzazione di pAKT sia citoplasmatica che nucleare con diverso grado di espressione della stessa (Fig 2). confermando

l'importanza della iper-espressione della proteina nella evoluzione della malattia. Un dato interessante, invece, è il cambiamento di espressione di pAKT in 6 paziente; in particolare tre pazienti positivi alla diagnosi sono risultati negativi alla recidiva, ma con esito successivo favorevole mentre gli altri tre pazienti negativi alla diagnosi mostravano alla recidiva la proteina fortemente espressa, con un'evoluzione particolarmente sfavorevole.

Discussione

Questo studio ha per la prima volta dimostrato, in vivo, l'attivazione costitutiva della proteina AKT nelle LLA pediatriche (70% dei campioni) e un suo possibile coinvolgimento nello sviluppo neoplastico. Da alcuni anni l'attenzione si è concentrata sulla via PI3K/AKT e in particolare sull'iper-attivazione di AKT coinvolta nella sopravvivenza cellulare, nella progressione del ciclo cellulare e nella prevenzione dell'apoptosi. Studi in vitro avevano già dimostrato che pAKT gioca un ruolo chiave nella biologia delle LLA sia a cellule B che a cellule T. Il nostro studio ha anche dimostrato, con l'analisi dell'anti-apoptotico Bcl-xL, che la iper-espressione di entrambe le proteine è da correlare a chemioresistenza e/o recidiva, in quanto i pazienti risultati alla diagnosi negativi per entrambe le proteine hanno una prognosi sicuramente migliore (100% dei pazienti in CRC). Questi dati possono pertanto avvalorare l'ipotesi che la cooperazione tra pAKT e Bcl-xL può contribuire nel determinare la trasformazione leucemica dei progenitori ematopoietici e la persistenza della loro sopravvivenza. La analisi delle cellule di pazienti con recidiva ha confermato l'importanza di pAKT nella persistenza dello sviluppo neoplastico. L'identificazione di fattori coinvolti nell'oncogenesi e nell'apoptosi, quali pAKT e Bcl-xL, potrebbe essere di notevole importanza per definire ed identificare fenotipi chemioresistenti e con alto rischio di recidiva. Inoltre queste proteine potrebbero essere utilizzate come target molecolari per lo sviluppo di farmaci utilizzabili nei sottogruppi a prognosi peggiore. La scoperta di una possibile modulazione dell'espressione della proteina pAKT nelle recidive può essere un punto di partenza per ulteriori ricerche sui possibili meccanismi alla base delle recidive stesse.

Conclusioni

I dati ottenuti in questo studio possono dare un ulteriore impulso per la ricerca di inibitori di pAKT da utilizzare soprattutto nel trattamento di alcuni tipi di leucemie infantili a prognosi peggiore nell'ottica di superare lo sviluppo di chemio-radioresistenza se utilizzati in combinazione con altri agenti anticancro. L'identificazione, poi, di sottogruppi di LLA con entrambe le proteine attivate (pAKT/Bcl-xL), può aprire nuove opportunità di studio per identificare nuovi target molecolari e sviluppare nuove e specifiche terapie anti-leucemiche. Sono, infatti, già in corso studi preclinici per la valutazione di inibitori della proteina AKT attivata tra cui GSK690693, un inibitore, ATP-competitivo, selettivo per la chinasi AKT che sembra risultare uno dei più interessanti (8).

Bibliografia

1. Graves M.F. et al. "Speculations on the cause of the childhood acute lymphoblastic leukemia" *Leukemia*, 1988; 2: 120-125
2. Greenlee R.T. et al. "Cancer statistics 2000" *C.A. Cancer J. Clin.*, 2000; 50(1): 7-33
3. Pui C.H. "Childhood Leukemias" Second Edition edited by Ching-Hon Pui Cambridge University 2006
4. Osaki M. et al. "PI3K/AKT pathway: its functions and alterations in human cancer" *Apoptosis*, 2004; 9 (6): 667-676
5. Martelli A.M. et al. "Phosphoinositide 3-kinase/AKT signalling pathway and its therapeutical implications for human acute myeloid leukemia" *Leukemia*, 2006; 20: 911-928
6. Casale F., et al. "P-glycoprotein 170 expression and function as an adverse independent prognostic factor in childhood acute lymphoblastic leukemia" *Oncology Rep.*, 2004; 12 (6): 1201-1207
7. Tang X. et al. "Role of Phosphatidylinositol 3-kinase and specific protein kinase B isoforms in the suppression of apoptosis mediated by Abelson protein" *J. Biological Chemistry*, Apr 2000; 275 (17): 13142-13148

8. Altomare D.A. et al. "GSK690693 delays tumor onset and progression in genetically defined mouse models expressing activated AKT" *Clinical Cancer Research*, Jan. 2010; 16 (2): 486-496

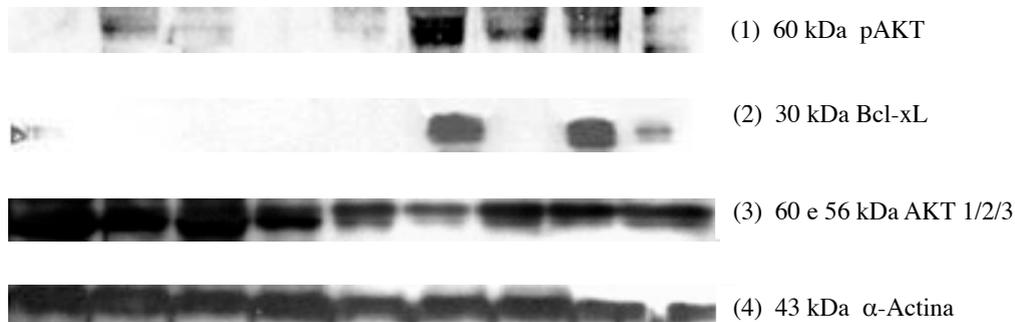


Figura 1 Analisi delle proteine mediante saggio Western Blotting:

- (1) espressione della proteina pAKT (Ser 473)
(2) espressione della proteina Bcl-xL
(3) espressione di AKT basale (60 kDa AKT 1/3 e 56 kDa AKT2)
(4) espressione della proteina α -Actina

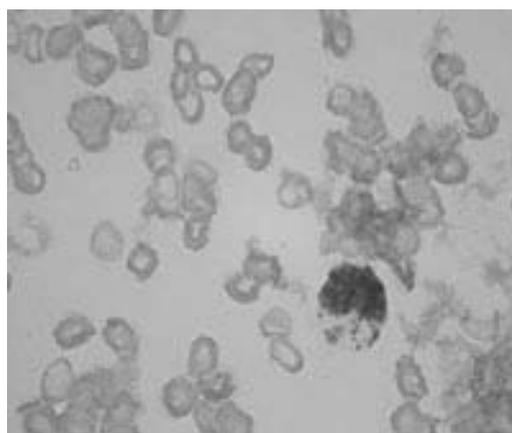
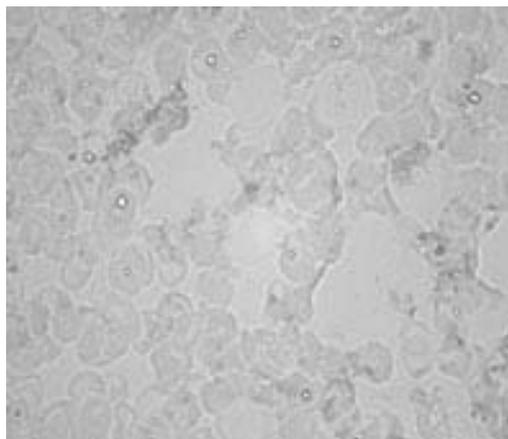


Figura 2 Immunostaining (A) campione negativo, (B) campione fortemente positivo

COMUNICAZIONI E POSTER

BRONCOPNEUMOLOGIA



Kos il platano di Ippocrate

FATTORI DI RISCHIO NELLA BRONCHIOLITE: LA LISTA SI ALLUNGA!

E.M. Laurito, V. Pellino, A. Palladino, A. Ciao

A.O.R.N. Santobono di Napoli

Come è noto alcune semplici diatesi o, ancor più, patologie importanti preesistenti, situazioni ambientali particolari sia in termini sociali che meteorologici o la stessa età anagrafica e/o gestazionale possono essere determinanti per l'evoluzione della bronchiolite verso la forma severa. La lista dei fattori di rischio include: bambino a termine con età < 6 sett, familiarità per asma/atopia, esposizione a fumo passivo, basso livello socio-economico, pretermine con EG<32 sett, ventilazione meccanica in epoca neonatale, storia di apnee, dimissione in stagione epidemica per VRS, patologie respiratorie croniche (fibrosi cistica e displasia broncopolmonare), cardiopatie congenite, deficit immunitari.

Obiettivi

Individuare nuovi fattori di rischio coinvolti nella progressione della bronchiolite verso la forma severa.

Pazienti e metodi

Sono stati valutati pazienti afferenti al nostro centro affetti da bronchiolite.

Riassunto dei risultati

Nella sindrome di Down il rischio di sviluppare una bronchiolite grave è maggiore per la presenza di un'ipoplasia polmonare di vario grado associata, spesso, ad ostruzione respiratoria alta. Quest'ultima condizione può verificarsi in altre patologie quali l'ipotiroidismo congenito (macroglossia) o in s.malformative del tratto respiratorio superiore, quali l'atresia delle coane, che rendono tali soggetti più vulnerabili all'infezione da VRS ad evoluzione grave. Altro capitolo importante, spesso sottostimato, è quello dei Deficit congeniti di surfattante. Il surfattante polmonare è una miscela di fosfolipidi e proteine strutturali sintetizzati dai pneumociti di tipo II. In particolare due proteine svolgono un ruolo fondamentale per le proprietà tensioattive, la proteina B e C codificate rispettivamente dai geni SFTPB e SFTPC dove mutazioni sono causa di insufficienza respiratoria acuta nel neonato e di interstiziopatia nel lattante. In questi bambini la bronchiolite, evolve verso una forma particolarmente severa, spesso letale.

Conclusioni

Nuovi fattori di rischio coinvolti nella progressione della bronchiolite verso la forma severa includono: sindrome di Down, ipotiroidismo congenito, sindromi malformative del tratto respiratorio superiore e deficit congenito di surfattante.

NUOVE STRATEGIE TERAPEUTICHE NELLA BRONCHIOLITE: TRATTAMENTO DELLA FORMA MODERATA-SEVERA IN PAZIENTI NON OSPEDALIZZATI

E.M. Laurito, V. Pellino, A. Palladino, A. Cio

A.O.R.N. Santobono di Napoli

Nonostante siano trascorsi 70 anni dalla sua scoperta non vi è univocità sul trattamento della bronchiolite sia per la controversa definizione (criterio anagrafico, identità nosologica, score di gravità) e incompleta conoscenza (meccanismi patogenetici) di aspetti importanti sia per la inadeguatezza metodologica degli studi clinici presenti in letteratura.

Obiettivi

Proporre nuovi approcci terapeutici nel trattamento della bronchiolite moderata-severa in pazienti non ospedalizzati.

Pazienti e metodi

Il protocollo terapeutico proposto è rivolto a soggetti con un target ben preciso rappresentato da pazienti del 1° semestre di vita con bronchiolite moderata-severa (FR 40-60/min, rientramenti toracici lievi, sibili + rantoli crepitanti all'auscultazione del torace, pallore, stato generale discreto).

Riassunto dei risultati

I corticosteroidi per via sistemica o topica al pari dell'adrenalina per aerosol sono poco efficaci nel trattamento della bronchiolite (Cochrane 2004/Pediatrics 2006), se usati in associazione (adrenalina nebulizzata + desametasone per os), sembrano ridurre il rischio di ospedalizzazione (NEJM 2009).

Le novità più recenti della letteratura vedono emergente l'impiego della sol. salina ipertonica al 3% nebulizzata nella bronchiolite (Cochrane 2008). Da queste evidenze prende corpo la nostra proposta terapeutica: adrenalina ½ in 4 ml di sol.salina ipertonica al 3% ogni 4 ore per 3 somministrazioni + desametasone per os in unica dose bolo di 1mg/kg.

Conclusioni

Il razionale del trattamento trova ragione nell'azione sinergica dei 3 farmaci che, con modalità differenti, riducono l'edema e migliorano la clearance muco-ciliare con conseguente minore rischio di ospedalizzazione in pazienti con bronchiolite medio-grave.

NON TUTTO E' ASMA!!

I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, A.M. Basilicata, A. De Simone, M. Majorana, R. Rabuano, C. Parente. E. Varricchio, G. Vetranò

UOS di Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli Benevento

I.S. di a. 8, viene condotta in PS, tramite 118, per la improvvisa comparsa, nel pomeriggio, mentre era intenta a fare i compiti, di intensa difficoltà respiratoria, associata a difficile emissione dei suoni, con evidente balbuzie. L'anamnesi patologica remota rivelava che, all'età di tre anni, la bambina aveva subito un intervento di ematoma subdurale, conseguente a trauma cranico. Inoltre, circa 48 ore prima, a scuola, subito dopo aver soffiato dei palloncini di plastica, la piccola aveva presentato una crisi di tosse stizzosa, seguita da modica dispnea, della durata di pochi minuti. Tale sintomatologia si era ripetuta la mattina del ricovero, sempre a scuola e le insegnanti escludevano che, in quel momento, la bambina stesse mangiando o avesse in mano qualche piccolo oggetto che poteva, inavvertitamente, aver portato alla bocca, o che avesse, nuovamente, soffiato dei palloncini. All'ingresso, nel nostro PS, la bambina si presenta molto agitata e risponde alle domande che le vengono poste con voce roca e con una evidente balbuzie che, fino a quel momento, non aveva mai presentato. Vengono eseguite: TC cranio (in considerazione della pregressa patologia neurochirurgica), Rx laterale dell'epifaringe ed Rx-grafia del torace: negativi. Per la presenza di lieve tirage e cornage, viene praticata Adrenalina per aerosolterapia e la sintomatologia sembra attutirsi. Si ricovera in osservazione. Durante la notte si assiste ad una modifica della sintomatologia respiratoria, con la comparsa di intenso sibilo espiratorio e reperto ascoltatorio di broncostruzione diffusa. Sparisce il disturbo del linguaggio. Inizia, pertanto, terapia con beta2 stimolante per aerosolterapia e cortisonico per os, senza alcun miglioramento nelle ore successive. La persistenza della dispnea, prevalentemente espiratoria, con intenso gemito ma senza impegno della muscolatura accessoria, contrasta con il quadro clinico di una bambina affatto compromessa nelle condizioni generali, né nell'umore. Si esegue una spirometria basale che, inaspettatamente, risulta del tutto normale. Gli SPT per inalanti e per lattice (compreso il Prick by Prick con guanto), risultano tutti negativi. A questo punto, in base all'anamnesi dell'improvvisa comparsa della sintomatologia respiratoria dopo aver soffiato dei palloncini in una bambina che fino a quel momento non aveva mai presentato alcun disturbo respiratorio, al reperto ascoltatorio di una broncostruzione diffusa non rispondente al trattamento specifico, alla normalità della funzionalità respiratoria, richiediamo una broncoscopia, nel sospetto di una sindrome da inalazione. La bambina viene sottoposta a broncoscopia presso l'Ospedale Santobono di Napoli e l'indagine evidenzia un quadro di flogosi bronchiale diffusa, messa in relazione con polvere inerte, verosimilmente contenuta all'interno dei palloncini soffiati a scuola qualche giorno prima. Si effettua bronco lavaggio con soluzione fisiologica e cortisonico e la piccola viene dimessa in pieno benessere.

Il caso clinico descritto offre lo spunto per riflettere sul dato che, un quadro di asma resistente al trattamento, debba far pensare anche ad altre cause di dispnea; nel nostro caso specifico, si è trattato di una inalazione di polvere inerte.

Global strategy for asthma management and prevention. Updated 2009

CARDIOLOGIA



Renato Cutrera
Presidente SIPO Regione Lazio

LA PROTEZIONE DEL MIOCARDIO IN CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA

G. Pelella, E. Merlino, V. Terracciano, M. Palmieri, G. Farina, R. Di Guida, G. Caianiello

Ospedale Monaldi UOC Cardiocirurgia Pediatrica

Introduzione

La Cardiocirurgia riparativa a cuore aperto moderna necessita che durante la correzione della cardiopatia (Chirurgia Valvolare, chirurgia congenita, Chirurgia coronarica, Aneurismi, etc) il cuore sia fermo, esangue e il più possibile rilassato. Solo in queste condizioni l'operatore può effettuare con precisione l'impianto di una valvola artificiale, la chiusura di un difetto settale etc. L'altra condizione indispensabile per effettuare un intervento di Cardiocirurgia e' che l'aorta sia clampata, poiché soprattutto nelle procedure effettuate sul cuore sinistro, il rischio che aria entri nel circolo arterioso e' elevata.

Date queste premesse il problema può essere così schematizzato : una volta iniziata la circolazione extracorporea, l'aorta viene clampata, la perfusione coronarica si interrompe (arresto ischemico) ed il cuore viene protetto dall'ischemia.

Tale protezione viene realizzata oggi, infondendo nelle coronarie una soluzione definita "Cardioplegia". La funzione della Cardioplegia e' di arrestare il metabolismo della fibrocellula miocardica evitando che vada in sofferenza durante il clampaggio aortico.

La Cardioplegia è entrata nella pratica clinica negli anni '80 ed ha permesso di abbassare drammaticamente la mortalità della Cardiocirurgia. In questo lavoro esamineremo i vari tipi di Cardioplegia utilizzati cercando di individuare vantaggi e svantaggi delle varie soluzioni.

Varianti Cardioplegiche

La caratteristica comune a tutte le soluzioni Cardioplegiche e' la presenza del Potassio. (Al momento esiste un solo tipo di Cardioplegia a basso contenuto di potassio). Il Cloruro di potassio e' un sale che, iniettato rapidamente nelle coronarie, determina l'arresto rapido e in diastole del cuore. Descriviamo rapidamente la composizione delle più comuni soluzioni Cardioplegiche.

Soluzioni Cristalloidi fredde

Soluzione di St.Thomas 1

Questa soluzione contiene potassio, magnesio e procaina. Ed e' attualmente in disuso

Soluzione St.Thomas 2

Questa soluzione contiene potassio sodio, magnesio e bicarbonato

Soluzione Custodioli

Questa soluzione contiene una concentrazione di potassio molto inferiore alle precedenti e una quota di triptofano ed istidina che agisce sul sistema serotoninico,

Cardioplegia Ematica

Un sistema molto semplice di Cardioplegia e' rappresentato dalla cardioplegia ematica. Esso consiste nel miscelare il potassio con una certa quantità di sangue e nel somministrare questa soluzione.

La cardioplegia ematica può essere somministrata calda (32-33°) oppure fredda (9-10°).

Attualmente le soluzioni più usate sono la cardioplegia ematica e la Custodioli che ha un effetto molto prolungato rispetto alle altre soluzioni che hanno la necessità di essere ripetute più volte durante il clampaggio aortico.

Confronto tra i vari tipi di Cardioplegia

La composizione e la tecnica di somministrazione della Cardioplegia si e' evoluta nel tempo passando dalle soluzioni cristalloidi fredde alle soluzioni ematiche. In Cardiocirurgia Pediatrica dove l'ipotermia sistemica ha avuto ed ha tuttora i suoi sostenitori le soluzioni cristalloidi hanno ancora un certo ruolo.

Nella Cardiochirurgia dell'adulto, invece, la cardioplegia ematica e' molto più diffusa.

In generale i vantaggi della cristalloide possono essere considerati i seguenti:

-minore frequenza delle somministrazioni

-teorica migliore rimozione dei cataboliti acidi dal letto coronarico

Di contro i vantaggi della cardioplegia ematica sono :

-Perfusione delle coronarie con sangue ossigenato

-possibilità di somministrarla calda

Come detto sebbene gli studi su questo importante argomento siano sempre in corso, probabilmente l'argomento non e' stato risolto totalmente

e le tecniche di protezione del miocardio saranno ulteriormente perfezionate.

Nostra Esperienza

Il nostro Centro ha seguito l'andamento dei centri anglosassoni sino a circa 1 anno fa e cioè l'utilizzazione della Cardioplegia Cristalloide. Nell'ultimo anno circa 250 pazienti hanno invece ricevuto una Cardioplegia ematica calda. E' difficile quantificare in modo differenziato i risultati della cardioplegia in Cardiochirurgia Pediatrica. La funzione del cuore dopo la CEC e' infatti influenzata da molte variabili e purtroppo anche gli studi istologici sulla fibra miocardica offrono risultati contrastanti. Molto spesso ci si deve riferire a considerazioni teoriche che e' impossibile suffragare clinicamente.

Pertanto possiamo dire che il passaggio dalla Cardioplegia cristalloide fredda a quella ematica calda e' stato fatto considerando che la normotermia e' comunque una condizione fisiologica e che il sangue ossigenato e' un sicuro beneficio per le fibroculture cardiache.

In effetti i risultati di questa recente strategia sembrano confermati dalla nostra esperienza che presenta una mortalità molto bassa anche nei neonati e dalla rapida ripresa di una buona frazione di eiezione dopo l'intervento. Intendiamo per il momento continuare su questa strada per avere un numero consistente di casi da confrontare il più scientificamente possibile, con i casi precedenti.

St.Thomas 1

20 mls fials containing			
	1) KCl	gr. 1.19	mEq. 16
	2) MgCl	gr. 3, 25	mEq. 16
	3) ProcaineCl	gr. 0, 273	mEq. 1
The preparation is performed adding 1 fial to 1 L. Ringer Lactate Solution			
Ringer lactate solution	1) K		mEq 5.4
	2) Na		mEq 130, 9
	3) Ca		mEq 3.4
	4) Cl		mEq 111.7
Osmolarity 278	pH -7		
It is advisable to add KCL 10 meq +Bicarbonate 10 meq			

St.Thomas 2

1 litre Single Bag containing	
K	mEq 16
Na	mEq 110
Mg	mEq 32
Cl	mEq 160
Add Bicarbonate 10 meq	
Osmolarity 320	pH 7-8

Custodiol

In 1000 mls :	
NaCl	15meq
KCl	9meq
KHydr,	1meq
MgCl	4meq
Istidine	180meq
Tryptofane	2meq
Mannitol	5.46 gr.
Ca	0.0022 gr.
Osmolarity 310	
Dosage:Body weight X 0.6 divided 100/ 8 minutes from 1 metre.at heart stops 50 cms	

UNA PSEUDOCRISI CONVULSIVA PER UNA TETRALOGIA DI FALLOT IN AGGUATO

R. Mormile¹, M. De Michele², F. Piccolo¹, M.P. Capasso¹, A. Maio³, P. Ferrara³, F. Pisano¹, A. Esposito¹, A.M. Romano¹, M.G. Vitale¹, S. Vendemmia⁴, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Cardiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Radiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

⁴Presidente SIPO

Introduzione

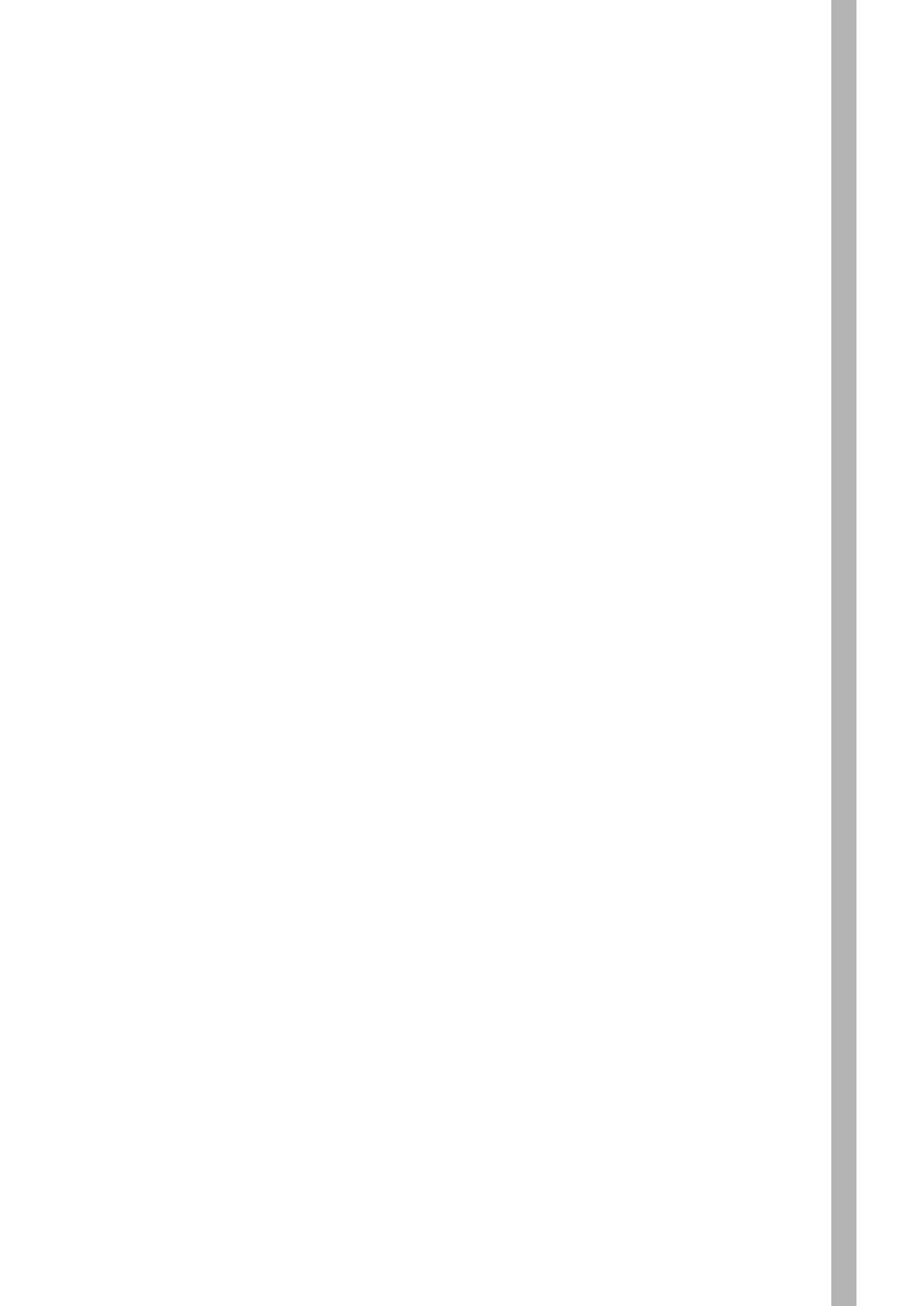
La tetralogia di Fallot (TF) è la cardiopatia congenita cianogena più frequente in età pediatrica e rappresenta il 10% di tutte le cardiopatie congenite. Classicamente è caratterizzata da quattro componenti rappresentate da DIV, ostruzione dell'efflusso ventricolare destro, posizione a cavaliere dell'aorta rispetto al DIV e ipertrofia ventricolare dx. Attualmente la definizione di TF richiede la sola presenza di DIV e di ostruzione all'uscita ventricolare destra da stenosi polmonare. La cianosi è correlata allo shunt dx-sx attraverso il DIV e alla riduzione del flusso polmonare in relazione all'ostruzione ventricolare destra che può essere localizzata a livello infundibolare, valvolare o sopravvalvolare polmonare. Se il grado di ostruzione ventricolare dx è lieve, la cianosi può anche non evidenziarsi configurando la variante rosa di TF. Alla radiografia del torace si evidenzia il peculiare aspetto di cuore a scarpa connesso al cuore non ingrandito, alla diminuzione della vascolarizzazione polmonare, all'arco di sx concavo per ipoplasia dell'arteria polmonare. Le crisi ipossiche o "spell" sono legate ad una severa e prolungata desaturazione arteriosa e costituiscono una vera e propria emergenza medica nei lattanti in attesa di intervento correttivo. Esse si verificano solo nei soggetti con stenosi infundibolare severa. Sono scatenate dal pianto e dallo sforzo. Sono infatti, la conseguenza di cambiamenti dinamici del grado di ostruzione dell'efflusso ventricolare destro da aumento dei livelli endogeni di catecolamine, da riduzione delle resistenze vascolari sistemiche e/o da ipovolemia. Possono durare da alcuni minuti a ore, regredire spontaneamente o condurre a progressiva acidosi metabolica e grave vasocostrizione polmonare. Se non trattate possono determinare convulsioni, letargia, morte. In corso di tali episodi si assiste ad una riduzione dell'intensità del soffio sino alla sua scomparsa. Il trattamento delle crisi ipossiche prevede la somministrazione di O₂, propanololo, morfina, bicarbonato di sodio con necessità indifferibile di intervento urgente di shunt sistemico-polmonare se intrattabili.

Caso clinico

SM. Mesi 7. Giungeva in PS per riferito episodio critico con cianosi generalizzata della durata di alcuni minuti in apiressia. Anamnesi clinico-strumentale compatibile con TF con marcata ipoplasia dell'infundibolo polmonare. Invio presso la Divisione di cardiocirurgia per competenze.

Conclusioni

Ogni presunta convulsione all'arrivo in PS deve richiedere sempre un'approfondita valutazione anamnestica al fine di un idoneo inquadramento del paziente. Le crisi ipossiche in corso di TF possono fuorviare verso una patologia neurologica tanto più che il soffio normalmente udibile lontano dall'episodio scompare completamente. Il problema sorge quando il bambino giunge in ospedale non accompagnato dai genitori ma da conoscenti ignari della condizione di salute del bambino.



CHIRURGIA PEDIATRICA



Kos, 26-29 giugno 2010

LA DIGIUNOSTOMIA LAPARO-ASSISTITA NEI PAZIENTI NEUROLOGICI CON MALNUTRIZIONE CRONICA E RGE: CONSIDERAZIONI TECNICHE ED ANALISI DEI RISULTATI

M. Escolino, C. Esposito, F. Alicchio, M. Iaquinto, I. Giurin, A. Savanelli, G. Ascione, A. Settimi

Cattedra di Chirurgia Pediatrica, Università di Napoli Federico II

Obiettivi

Nei bambini con deficit neurologico severo, difficoltà di alimentazione e reflusso gastroesofageo (RGE) rappresentano importanti problematiche. Molti pazienti sono trattati mediante posizionamento di una gastrostomia, con o senza funduplicatio, procedure purtroppo non scevre da complicanze. Scopo del nostro lavoro è di analizzare i risultati della digiunostomia laparoscopico-assistita sulla base della nostra esperienza

Metodi

Da Gennaio 2002 a Giugno 2010 dieci pazienti (range di età 18 mesi-14 anni) sono stati trattati posizionando una digiunostomia laparoscopica, utilizzando 2-3 trocar. La tecnica consiste nell'identificazione della prima ansa digiunale, a 20-30 cm dal legamento di Treitz e nel realizzare la digiunostomia ad ansa, nel emiaddome sinsitro nel sito del trocar sempre sotto visione laparoscopica. La corretta posizione delle anse intestinali viene valutata per via laparoscopica. Possono essere posizionati 2 "U stitches" per favorire la stabilizzazione dell'ansa nelle prime settimane del post-operatorio.

Risultati

La durata media dell'intervento chirurgico è di circa 40 min, il tempo laparoscopico circa 10 min. Al follow-up massimo di 8 anni, tutti i pazienti hanno ottenuto un significativo incremento ponderale. Un paziente è deceduto un anno dopo la procedura per cause sconosciute. 4/10 pazienti hanno presentato periodici eritemi peristomali, 2/10 frequenti dislocazioni del device ed 1 paziente un granuloma peristomale.

Conclusioni

La digiunostomia laparo-assistita è una procedura utile nei bambini neurologici con problemi di alimentazione e RGE per la sua facilità di esecuzione ed il minimo trauma chirurgico. Il buon incremento ponderale dopo il posizionamento della digiunostomia sembra essere il maggiore vantaggio della procedura. In tutti i pazienti la gestione della stomia è stata di difficile apprendimento da parte dei pediatri e dei genitori in particolare per la mancanza sul mercato di devices creati esclusivamente per la digiunostomia.

Bibliografia

1. Glassman MS, Dozer AJ, Newman LJ. Gastroesophageal reflux in neurologically impaired children: perioperative evaluation and management. *South Med J* 1992; 85: 289-292
2. Esposito C, Montupet P, Reinberg O. Laparoscopic surgery for gastroesophageal reflux disease during the first year of life. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 715-717
3. Date RS, Clements WD, Gilliland R. Feeding jejunostomy: is there enough evidence to justify its routine use? *Dig Surg* 2004; 21: 142-145
4. Thomas AG, Akobeng AK. Technical aspects of feeding the disabled child. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2000; 3: 213-215
5. Esposito C, Van Der Zee DC, Settimi A, Doldo P, Staiano A, Bax NMA. Risks and benefits of surgical management of gastroesophageal reflux in neurologically impaired children. *Surg Endosc* 2003; 17: 708-710

ESOFAGOMIOTOMIA LAPAROSCOPICA PER IL TRATTAMENTO DELL'ACALASIA NEL BAMBINO

A. Roberti, C. Esposito, F. Perricone, A. Savanelli, A. Settimi

Dipartimento di Chirurgia Pediatrica, Università di Napoli Federico II

Introduzione

L'acalasia è un raro e grave disordine, che provoca un rallentamento della crescita. Il trattamento di scelta nei bambini è l'esofagomiotomia, anche se ci sono variazioni riguardo gli approcci chirurgici, e divergenze di opinione sull'inclusione di una procedura antireflusso aggiuntiva. L'avvento dell'approccio laparoscopico ha avuto un profondo impatto sul trattamento dell'acalasia negli adulti e nei bambini.

Metodi

Abbiamo analizzato 8 pazienti con acalasia grave trattati con tecnica laparoscopica di Heller associata ad una funduplicatio secondo Dor o secondo Toupet. L'età media dei pazienti era di 6,3 anni. È stata utilizzata una tecnica a 5 porte: una di 10 mm infraombelicale per l'ottica, e quattro porte di 5 mm (quadrante addominale destro, quadrante addominale sinistro, sotto xifoidea, e l'ultima latero-ombelicale). È stata eseguita un'esofagomiotomia di 7-8 cm laparoscopica secondo Heller, seguita da una funduplicatio secondo Dor in sei casi, e una Toupet negli altri due. La miotomia esofagea estesa per più di 2-3 cm, è stata eseguita con bisturi o forbici.

Risultati

La durata media dell'intervento è stata di 120 min. Sono sopraggiunte tre tipi di complicanze: due perforazioni della mucosa gastroesofagea e un caso di disfagia. Al follow-up, da 6 mesi a 5 anni, i bambini erano tutti asintomatici.

Conclusioni

L'esofagomiotomia laparoscopica secondo Heller è nei bambini con acalasia, una procedura sicura ed efficace come la laparotomia pur presentando complicanze associate alla difficoltà dell'esecuzione della stessa.

Bibliografia

1. Boudon N, Chateil FJ, Diard F, Moinard M. Idiopathic achalasia of the esophagus in children: report of 8 cases. *J Radiol*; 1990 5: 351-355
2. Esposito G, Settimi A, de Luca U, Ascione G, Cigliano B, Esposito C, Doderò P, Caffarena PE, Lelli Chiesa P, Rossi C, Jasonni V. Oesophageal achalasia in children: report on 19 cases from three different institutions. *Int J Pediatr Surg Sci*; 1989 3: 91-94
3. Mattioli G, Cagnazzo A, Barabino A, Caffarena PE, Ivani G, Jasonni V. The surgical approach to oesophageal achalasia. *Eur J Pediatr Surg*; 1997 7: 323-32
4. Ancona E, Peracchia A, Zaninotto G, Rossi M, Bonavina L, Segalin A. Heller laparoscopic cardiomyotomy with antireflux anterior fundoplication (Dor) in the treatment of esophageal achalasia. *Surg Endosc*; 1993 7: 459-461
5. Lemmer JH, Coran AG, Wesley JR, Polley TZ, Byrne WJ. Achalasia in children: treatment by anterior esophageal myotomy (modified Heller operation). *J Pediatr Surg*; 1985 20: 333-338

PROBLEMATICHE CHIRURGICHE NELLA DIAGNOSI DIFFERENZIALE DELLE PATOLOGIE RESPIRATORIE RECIDIVANTI

D. Di Meglio, P. Martignetti, G. Garofalo, G. Gaglione, R. Campanile, P. Tipaldi, A. Tramontano
Chirurgia Pediatrica A.O.R.N. Santobono-Pausilipon

Tra le condizioni in grado di determinare affezioni e/o sintomi recidivanti a carico dell'apparato respiratorio, ve ne sono alcune che sono o possono divenire d'interesse chirurgico quali l'aspirazione di un corpo estraneo, il reflusso gastro-esofageo, la compressione estrinseca del tratto tracheo-bronchiale (anello vascolare, neoplasia, linfonodo, cisti polmonare), tumori endobronchiali o endotracheali, alcuni difetti di sviluppo del diaframma.

I difetti di sviluppo del diaframma, in particolare, comprendono una varietà di patologie legate o ad anomalie di fusione tra gli abbozzi diaframmatici (i pilastri di Ushkov) o alla mancata colonizzazione di questi da parte dei mioblasti durante il periodo fetale. Nel primo caso si realizzano le ernie diaframmatiche, la cui presenza condiziona il libero passaggio di visceri addominali in cavità toracica, nel secondo caso l'eventrazione diaframmatica, in cui pur essendovi separazione tra torace ed addome, il mancato sviluppo della porzione muscolare del diaframma causa una dislocazione verso l'alto del contenuto addominale all'interno di una estroflessione o una struttura a sacco del diaframma.

Il diaframma è un sepimento muscolo-aponeurotico costituito da una porzione centrale tendinea, il centro frenico, sulla quale si inseriscono fasci muscolari di provenienza sternale, costale e vertebrale. Tra questi fasci si delimitano degli spazi che, in condizioni normali sono virtuali: lo spazio di Larey (tra i fasci sternali), quello di Morgagni (tra i fasci sternali e quelli costali), quello di Bochdalek (tra i fasci costali ed il pilastro posteriore).

Le ernie diaframmatiche più tipiche sono quelle che si realizzano attraverso il forame di Bochdalek, in cui, un difetto di sviluppo della piega pleuro-peritoneale di sinistra, origina un ampio difetto diaframmatico attraverso il quale possono erniare in cavità toracica piccolo intestino, milza, stomaco e colon. Alla nascita la manifestazione clinica più frequente ad osservarsi nei neonati che ne nascono affetti, è un grave di stress respiratorio, dovuto alla grave immaturità polmonare tipica di questa condizione.

Le altre ernie diaframmatiche sono quelle di Larey, a localizzazione mediana (tra i fasci sternali del diaframma), e quella di Morgagni che trova spazio attraverso il trigono sterno-costale destro o sinistro. Si tratta di difetti di piccole dimensioni, caratterizzati da forma ovalare, dal contenuto, in genere, poco voluminoso e da una prognosi certamente più fausta rispetto a quelle postero-laterali. Spesso asintomatiche, esse vengono solo occasionalmente diagnosticate casuale in quanto causa di manifestazioni respiratorie ricorrenti (da una semplice tosse stizzosa sino a bronchiti o broncopolmoniti recidivanti) o, del tutto raramente, di episodi di distress respiratorio. Talora il loro esordio può essere drammatico per lo strozzamento dei visceri erniati o per la loro volvolizzazione, conseguenza della malrotazione intestinale dovuta alla risalita dell'intestino nella cavità toracica prima della sua fissazione alla parete addominale posteriore.

Riportiamo, di seguito, un caso clinico recentemente giunto alla nostra osservazione, che può essere esplicativo di quanto finora descritto.

Caso clinico

M. D. di anni 1, giunge alla nostra osservazione da altra struttura ove era stato ricoverato per dispnea e febricola. Nel corso di tale ricovero era stato sottoposto a visita pediatrica che aveva evidenziato la presenza di un murmure vescicolare ridotto a destra con rantoli diffusi su tutto l'ambito respiratorio in presenza di una SO₂ pari al 97%. Veniva effettuata una Rx torace che mostrava la presenza di un'ernia di Morgagni, per cui veniva trasferito presso la nostra Divisione.

Ripetuta l'Rx torace, questa precisava la localizzazione in sede anteriore, mediana e paramediana sinistra dell'ernia, mentre un'Rx ed un'ecografia dell'addome non evidenziavano nulla di rilevante.

Precisata la diagnosi e posta l'indicazione chirurgica si procedeva, pertanto, all'intervento di riparazione dell'ernia mediante plastica diaframmatica, nel corso della quale, previa riduzione dei visceri erniati, veniva resecato il sacco e ricostruita l'integrità del diaframma. L'esplorazione dell'intestino mostrava, peraltro, una malrotazione con presenza di briglie di Ladd, che accollavano il colon destro al duodeno, per cui si provvedeva alla loro sezione e, successivamente, ad appendicectomia per inversione.

Conclusioni

Da quanto finora illustrato appare evidente come in presenza di una sintomatologia respiratoria che tende a recidivare, oltre alle cause di pertinenza esclusivamente medica, sia necessario ricordare la possibilità che questa sia legata a problematiche chirurgiche ed in particolare a difetti "minori" di sviluppo del diaframma.

CORREZIONE DELLE LABIOPALATOSCHISI IN REGIME DI DAY SURGERY

M. Zamparelli, U. de Luca, E. Blessich

Dipartimento di Chirurgia, Ospedale Pediatrico Santobono - Pausilipon, Napoli

Introduzione

La chirurgia delle labiopalatoschisi è realizzata correntemente in ricovero ordinario. Il ricovero in Day Surgery consente di ridurre le spese ed è meglio accettato dai pazienti. Presentiamo la nostra esperienza preliminare nella correzione chirurgica delle labiopalatoschisi in Day Surgery

Pazienti e Metodi

Dal 2006 al 2010 abbiamo effettuato 63 interventi di labiopalatoplastica in 48 pazienti affetti da labiopalatoschisi di cui 60 (46 pazienti) in regime di Day Surgery. La diagnosi era: schisi di palato (19); schisi di labbro (15); schisi monolaterale di labbro e palato (11); schisi bilaterale di labbro e palato (3). Il protocollo applicato (C.S.A.G., 1995) prevede a 3 mesi labioplastica (con eventuale palatoplastica anteriore con lembo di vomere); a 6 mesi palatoplastica posteriore; a 12 mesi, nelle schisi bilaterali, revisione di labbro. Gli interventi eseguiti sono stati: palatoplastica (29), labioplastica (20), labioplastica con palatoplastica anteriore (7). La labioplastica è stata eseguita con magnificazione ottica 3, 5X. La palatoplastica è stata eseguita con il microscopio operatore o con magnificazione 4X. In tutti i pazienti è stato somministrato antibiotico per os ad ampio spettro per 6 giorni e paracetamolo/codeina per rectum per 5 giorni, alimentazione per os liquida e a temperatura ambiente per dieci giorni.

Risultati

Quarantotto dei quarantanove pazienti operati di labioplastica con o senza palatoplastica anteriore sono stati rialimentati per os 2 ore dopo l'intervento e dimessi 8 ore dopo l'intervento in buone condizioni. Ventisette dei ventinove pazienti sottoposti a palatoplastica posteriore sono stati rialimentati per os 2 ore dopo il risveglio dall'anestesia generale e dimessi entro 24 ore (One Day Surgery) dall'intervento. In due pazienti (schisi di palato e labiopalatoschisi completa a sinistra; palatoplastica e labiopalatoplastica anteriore con successiva palatoplastica posteriore) la degenza è stata cautelativamente prolungata oltre 48 ore per la concomitante diagnosi di neuropatia. Non si sono verificati sanguinamenti né apnee postoperatori.

Discussione

La nostra esperienza preliminare mostra che la labioplastica, con o senza la palatoplastica anteriore è un intervento che può essere eseguito in regime di Day Surgery.

La palatoplastica può essere eseguita in sicurezza in regime di One Day Surgery.

Nei pazienti neuropatici è raccomandabile la degenza ordinaria.

Considerata la assenza finora di complicanze, riteniamo che anche la palatoplastica posteriore possa essere eseguita in regime di Day Surgery applicando anche a questo intervento i criteri selettivi generali per la Day Surgery.

La magnificazione ottica è a nostro avviso presupposto per una accurata tecnica chirurgica e una meticolosa emostasi.

MALROTAZIONE CON VOLVOLO INTERMITTENTE E PARZIALE ATRESIA DUODENALE IN EPOCA NEONATALE

R. Mormile¹, R. Coppola¹, S. Barra², F. Capasso², C. Coppola³, L. Falco¹, A. Cilenti¹, G. Della Puca¹, M. Vendemmia⁴, S. Vendemmia⁵, L. Cantelli¹

¹UOC Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Radiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Università Federico II - Napoli

⁴TIN - AO San Sebastiano - Caserta

⁵Presidente SIPO

Introduzione

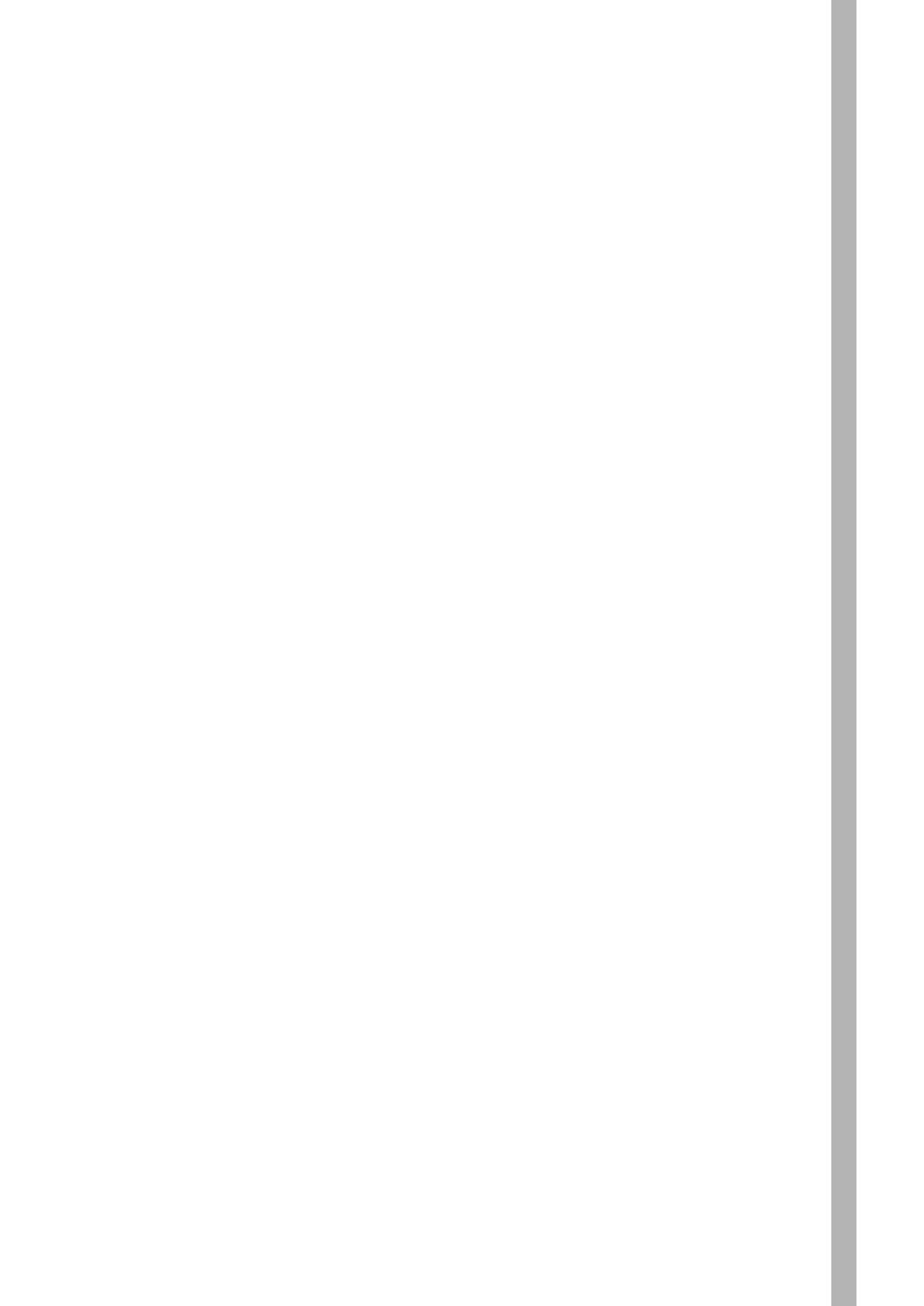
Le problematiche chirurgiche mettono sempre ad alto rischio la vita del neonato. A favore di una prognosi buona gioca essenzialmente la precocità della diagnosi. La malrotazione intestinale è determinata da una anomala o mancata rotazione e fissazione dell'intestino durante le prime fasi del periodo embrionale con posizionamento della giunzione duodeno-digiunale a dx della linea mediana e mobilità del cieco, quasi sempre nel quadrante addominale superiore sx al di sotto dello stomaco. La malrotazione è più frequente nei maschi con una incidenza di circa 1 su 6000 nascite. Spesso si associa ad atresia e/o stenosi parziale e/o completa del duodeno. Si riscontrano inoltre bande fibrose (bande di Ladd) tra cieco e parete addominale con una base d'impianto del mesentere molto ristretta. Tale anomalia nel 30-60% dei casi di malrotazione conduce al volvolo che rappresenta una emergenza chirurgica. Si manifesta con un quadro ostruttivo caratterizzato da vomito biliare e sofferenza intestinale palesata spesso con scariche ematiche. Può complicarsi con shock settico e, se non trattato in tempo può determinare necrosi grave con necessità di resezione intestinale ed anastomosi primaria. Il quadro di esordio è spesso subdolo. Nel sospetto di malrotazione con volvolo la Rx-diretta addome e lo studio contrastografico dell'apparato digerente rappresentano le indagini di scelta. L'ecografia addominale consente di visualizzare la posizione anomala dell'arteria mesenterica, superiore rispetto alla vena mesenterica.

Caso clinico

SM etnia indiana. EG 39 w. Gravidanza non controllata. Nell'imminenza del parto riscontro ecografico fetale di "sospetta megavesicica con spot iperecogeni intestinali verosimilmente legati ad anse moderatamente dilatate". TC d'emergenza. Apgar 1':8, 5':9. Ecografia addominale a circa 30 minuti dalla nascita negativa. In 1 gdv urinava e meconia con suzione normale e transito vie digestive apparentemente regolare. A 24 ore episodi ripetuti di vomito con alvo evacuato regolarmente. Eseguita Rx-Diretta Addome:negativa. A 48 ore episodi di vomito biliare con ristagno gastrico. Rx-Diretta Addome con gastrografin: dilatazione delle vie digestive alte, stomaco e verosimilmente duodeno. Presenza di aria in ampolla rettale con regolare peritonismo delle basse vie digestive. Intervento chirurgico di urgenza con riscontro intraoperatorio di malrotazione intestinale con volvolo intermittente e parziale atresia duodenale. Decorso post-operatorio complicato da aderenze. Lenta risoluzione con dimissione in 25 gdv.

Conclusioni

I neonati con diagnosi sospette di malformazione intestinale dovrebbero essere sempre sottoposti ad uno stretto monitoraggio medico e chirurgico in relazione alla sintomatologia subdola con la quale spesso esordiscono nel neonato quadri di notevole gravità. La situazione si complica quando il neonato è figlio di madre immigrata essendo le gravidanze non controllate con possibili altri fattori di rischio come quello infettivologico e/o nutrizionale.



EMATOLOGIA-ONCOLOGIA



Congresso Nazionale G.S.P.O., Cosenza 18-20 ottobre 2007

FOLLOW UP OFTALMOLOGICO NEL MANAGEMENT DEI GLIOMI DELLE VIE OTTICHE

A. Papparella¹, M. Maresca²

¹Dirigente I livello Divisione Oculistica Ospedale Pediatrico Santobono di Napoli

²Clinica Pediatrica dell'Università degli studi dell'Aquila

Introduzione

I gliomi di basso grado, costituiscono un gruppo eterogeneo di tumori, stimati con una frequenza dal 30 al 50% di tutti i tumori del SNC del bambino. Circa il 50% di questi bambini arriva alla diagnosi dopo sei mesi dall'insorgenza dei primi sintomi generali, che sono caratterizzati principalmente dai segni dell'ipertensione endocranica: nausea, vomito e sonnolenza. A seconda della localizzazione del tumore, i segni clinici possono comprendere atassie e dismetrie o disfunzioni endocrine qualora sia coinvolta l'ipofisi.

Materiali e metodi

Gli autori riportano il protocollo di osservazione oftalmologica utilizzato nel controllo di 15 pazienti di età compresa tra 1 e 12 anni, di cui 8 femmine e 7 maschi, affetti da gliomi delle vie ottiche, 14 sottoposti ad exeresi parziale della lesione ed uno trattato solo con terapia citostatica. I bambini sono stati monitorati attraverso la somministrazione di test soggettivi e oggettivi, pertinenti alla loro età e alla loro collaborazione. Rivolti a valutare il danno oftalmologico subito. I risultati ottenuti, secondo quelle che sono le linee guida per il monitoraggio dei gliomi di basso grado dell'oncologia pediatrica 2004, sono stati riportati ad una scala di valutazione "Grade 8-1" secondo la compromissione rilevata.

La suddivisione adottata, ha reso i risultati facilmente accessibili e confrontabili per il follow up. I controlli sono stati effettuati prima e dopo 2 settimane di chirurgia, prima e dopo 3 mesi dalla chemio radioterapia e successivamente ogni 3 mesi nel primo anno e ogni 6 mesi dal secondo anno. Il monitoraggio della funzione visiva ha compreso:

- Acutezza visiva (Teller Acuity Cards - E di Albini)
- Campo visivo (Campo visivo rudimentale Imbuto di Nef- Campo visivo computerizzato Strategia di screening campo pieno 120 punti)
- Visione dei colori (Ishihara's Test Colour)
- Sensibilità al contrasto (Hiding Heidi Test - Tavola a contrasto variabile)
- Motilità oculare
- Riflessi pupillari
- Fundoscopia

Discussione

Spesso la prima osservazione oftalmologica, evidenzia una sub atrofia/atrofia del nervo ottico, con calo acuto del visus, strabismo, nistagmo, alterazione dei riflessi pupillari e proptosi. Il trattamento d'elezione rimane la chirurgia, che mira alla completa resezione del tumore e la prognosi, è strettamente legata al successo chirurgico. Nella maggior parte dei casi non è sempre possibile l'asportazione completa, molti di questi tumori hanno infatti un'elevata componente cistica, ed sono ancora controversi i tempi della radioterapia e della chemioterapia ai fini del controllo della patologia e delle eventuali recidive.

Il follow-up assume una particolare importanza ai fini prognostici, perché spesso questi tumori in parte asportati, non progrediscono per molti anni, e la decisione di ripetere una resezione o un trattamento chemio radioterapico, è legato sia allo studio neuro radiologico, che al rilievo dei segni clinici.

Conclusioni

Seguendo il protocollo sopra indicato, trattandosi di test non invasivi e senza costi elevati, è possibile valutare l'evoluzione della malattia (stabilità della lesione o progressione del danno), durante il lungo

percorso terapeutico del piccolo paziente. Si potranno altresì ridurre il numero dei controlli per immagine (TACeRMN), evitando ai piccoli ripetute narcosi.

Bibliografia

1. M.T.Giordana - C.D'Agostino; *Neurol.sci* (2005) 26: s573-s575
2. L.De Angelis - *Brain Tumors N.England J.Med* 2001; 344:114-123

UN CASO DI FEOCROMOCITOMA IN UNA PAZIENTE ADOLESCENTE VALUTATA IN PRONTO SOCCORSO PEDIATRICO PER CRISI CEFALALGICA INSORTA DA POCHE ORE

S. Babbini, C. Buzzanca, L. Callegarini, P. Coroli, F. Grisolia, A. Morchio, F. Pendola, L. Terenzani, M. Ivaldi

SC Pediatria, Polo Ospedaliero di Lavagna, Azienda Sanitaria n° 4 "Chiavarese" Chiavari (GE)

Il feocromocitoma è un tumore raro (incidenza 1-6 casi/1000000 di abit/anno) (1, 2), che origina da cellule cromaffini derivate dalla cresta neurale). Il 10% dei feocromocitomi esordisce in età pediatrica ma l'incidenza massima si osserva fra i 30 e i 50 anni. Nell'80% dei casi il feocromocitoma è in sede surrenalica, nel 20% extrasurrenalica (dati AIEOP, progetto T.R.E.P. febb 2007). I tumori che originano dalla midollare surrenale sono definiti specificamente feocromocitomi, i tumori che originano in sede extra-surrenalica sono definiti paragangliomi. Spesso il feocromocitoma viene diagnosticato dopo lungo tempo dall'esordio della sintomatologia caratteristica che in età pediatrica e adolescenziale (5-10/11-18 aa) è rappresentata principalmente (dal 64 al 95% dei casi in diverse statistiche) da ipertensione arteriosa sostenuta (3, 4). Non è raro che il paziente con feocromocitoma effettui numerosi accessi in strutture ospedaliere prima che sia posto il sospetto della diagnosi e che sia avviato l'iter diagnostico (5).

Qui presentiamo il caso clinico di una paziente femmina di 16 anni cui è stata posta diagnosi di feocromocitoma-paraganglioma dopo pochi giorni dal 1° accesso in PS e ricovero in reparto di Pediatria, nonostante la sintomatologia non particolarmente acuta.

La paziente accedeva al PS (sala pediatrica) per cefalea gravativa e pulsante retroauricolare, irradiata in sede temporale dx insorta da ca 12 h, resistente a terapia con FANS somministrata a domicilio ca ogni 5 ore.

In anamnesi familiare era riferita unicamente la madre ipertesa. In anamnesi remota erano presenti episodi di cefalea frontale fin dai primi anni di vita, per 1-2 v/mese, soprattutto se sottoposta a stress; la paziente riferiva diverso per intensità e sede il presente episodio.

In anamnesi prossima episodio febbrile trattato con antibiotico ca 15 gg prima.

L'E.O. era negativo a parte dolorabilità in regione iliaca dx e lieve iperreflessia dei ROT. Al rilievo dei parametri vitali PA 140/99 (PA sist e diastolica > 95°percentile). Nonostante la discesa a valori quasi normali dopo 1 ora e senza terapia, la paziente veniva trattenuta (in OBI, poi ricovero) e monitorata.

La PA misurata ad entrambi gli arti sup., sia in clino- che in ortostatismo (senza sostanziali differenze) si manteneva su valori medio-alti (media dei valori rilevati: 129/81, intorno al 90° percentile per l'età) per lunghi periodi con puntate a 140/95-100, spesso concomitanti con modica cefalea che si accentuava in clinostatismo. La cefalea veniva trattata efficacemente con paracetamolo. Per i picchi ipertensivi si somministrava Lasix ½ fl e.v..

Fra i test effettuati già nelle prime ore di osservazione, risultavano normali: indici infiammatori, funzionalità renale, esame urine, ionogramma, funzionalità tiroidea.

La sintomatologia (ipertensione arteriosa parossistica, accompagnata da cefalea) l'assenza in questa paziente di fattori favorenti l'ipertensione quali il sovrappeso, il consumo eccessivo di sale, il consumo di caffeina, fumo, alcool, farmaci e la normalità delle prime indagini, ponevano la necessità di escludere cause più rare di ipertensione.

Per indagare o escludere cause secondarie di ipertensione art e valutare l'eventuale presenza di danno d'organo in accordo con le linee guida (6) l'iter diagnostico comprendeva esami biochimici e strumentali a più ampio raggio.

Il cardiologo non rilevava problematiche di rilievo (esclusa l'ipertensione) alla visita e all'ECG.

Il Fundus Oculi era nella norma.

Nell'attesa dei risultati del dosaggio delle catecolamine urinarie (effettuati in altro Ospedale) venivano

eseguiti:

ECO addome: piccola formazione rotondeggiante ipoecogena in corrispondenza del polo sup del rene sn.

TAC encefalo: negativa per lesioni a focolaio.

Visita neurologica e, su indicazione del Neurologo, angio-RMN e RMN encefalo con MdC da cui non risultavano alterazioni dei tessuti nervosi e delle strutture vascolari. L'EEG era nei limiti della norma.

La RMN dell'addome superiore identificava come cisti renale corticale la formazione vista all'eco.

A 4 gg dal ricovero i risultati delle catecolamine urinarie sulle 24 h rilevavano norepinefrina 1233, 6 mcg/24h (16-80), dopamina 938, 5 mcg/24 h (86-400), epinefrina tracce (0-20); ACTH 6, 75 pg/ml (9-52).

Per il forte sospetto di feocromocitoma la paziente veniva immediatamente inviata all'Oncologia dell'Ist Gaslini dove veniva confermata la diagnosi di paraganglioma-feocromocitoma extrasurrenalico in sede paraovarica sinistra che veniva trattato chirurgicamente a 25 gg dall'esordio dei sintomi.

Conclusioni: da questo caso emerge la necessità di valutare con molta attenzione la P.A. e il suo monitoraggio, quando opportuno, anche in età pediatrica e adolescenziale nonostante la pressione arteriosa non sia il motivo principale per l'accesso del paziente alla struttura sanitaria. Molta attenzione deve essere posta all'eziopatogenesi dell'ipertensione, senza dimenticare i quadri più rari, vista la possibilità di cause soprattutto secondarie che necessitano di terapia in tempi brevi.

Inoltre, nonostante la bassa incidenza di ipertensione in età pediatrica e adolescenziale (dall'1 al 4, 5 % in età pediatrica ma intorno al 10% in larghe casistiche di adolescenti statunitensi)(7, 8), non possiamo non escludere una crisi ipertensiva come causa di un episodio cefalalgico.

Bibliografia

1. Greene JP. New perspectives in pheochromocytoma. *Urol Clin North Am* 1989, 16: 487-507
2. Kopetschke R, Slisko M, Kilisi A et al. Frequent incidental discovery of pheochromocytoma: data from a german cohort of 201 pheochromocytoma. *Eur J of Endocr* 2009, 161, 2:355-361
3. Nabil K Bissada, Ahmed S Safwat, Raouf M Seyam et al. Pheochromocytoma in children and adolescents: a clinical spectrum. *J Pediatr Surg* 2008, 43: 540-43.
4. Pham T H, Moir C, Thompson G B et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma in Children : A Review of Medical and Surgical Management at a Tertiary Care Center. *Pediatrics* 2006, 118: 1109-1117
5. Yang FC, Hsu YC, Chen CW et al. Micturitional headache in a young girl. *Eur J Pediatr* 2010 Jan; 169 (1): 127-9
6. Ardissino G et al. Il Progetto CHILD. *Ital Heart J Suppl Vol 5*, Maggio 2004
7. Sorof JM, Lai D, Turner J et al. Overweight, ethnicity and the prevalence of hypertension in school age children. *Pediatrics* 2004; 113 (3 pt 1): 475-482
8. Falkner B, Gidding SS, Portman R, Rosner B. Blood Pressure Variability and Classification of Prehypertension and Hypertension in Adolescence. *Pediatrics* 2008; 122: 238-242

COSA PUO' NASCONDERE UNO STRIDORE INSPIRATORIO?

F. De Gregorio¹, M.G. Scala¹, B. Borrelli², S. Villani², S. Campa³, A. Campa²

¹Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

²U.O.C. Pediatria D'Urgenza e Pronto Soccorso, AORN Santobono, Napoli

³Seconda Università di Napoli

Introduzione

Il neuroblastoma è il più frequente tumore solido extracraniale nell'età pediatrica, con insorgenza prevalentemente nei primi 5 anni di vita. Data l'origine dalle cellule embrionali della cresta neurale, i siti primitivi della malattia sono la midollare del surrene o i gangli del sistema nervoso simpatico. Circa il 50% dei pazienti presenta metastasi alla diagnosi. La prognosi è altamente variabile procedendo dalla regressione spontanea a forme fatali.

Presentiamo un caso di neuroblastoma ad esordio con sintomi respiratori, suggestivi di inalazione di corpo estraneo.

Caso clinico

F, maschio, 11 mesi, giunge alla nostra osservazione per una storia di tosse persistente da circa un mese. Il primo episodio di tosse veniva riferito a seguito del pasto. Successivamente attacchi di tosse si presentavano nel corso della giornata indipendentemente dai pasti, nonostante l'aerosolterapia con broncodilatatori e la terapia con antibiotici. La storia appariva, dunque, suggestiva di inalazione di corpo estraneo. L'esame obiettivo rivelava stridore prevalentemente inspiratorio, cornage, riduzione del murmure vescicolare nel lobo polmonare superiore destro con modesta broncostenosi ed epatomegalia. La satO₂ in aria era di 98%. Il laboratorio evidenziava linfocitosi (L 17800/ul), mentre indici infiammatori, LDH, ferritina, trigliceridi, fibrinogeno, indici di funzionalità d'organo erano nella norma. Venivano effettuati esami colturali ed indagini sierologiche per escludere le principali infezioni batteriche e virali. Veniva praticato esame laringoscopico che non evidenziava ostruzioni sul piano glottico. L'RX del torace evidenziava uno slargamento del mediastino superiore. Si effettuava, pertanto, TC Torace che mostrava una formazione espansiva del mediastino posteriore del diametro max di 3, 5x3 cm e di 3 cm comprimente la trachea nel suo tratto distale precarenale di densità parenchimale che incrementava dopo la somministrazione di contrasto; ispessimento pleurico della parete toracica postero-laterale a livello del bronco principale di destra.

L'estensione dell'esame TC all'addome evidenziava a livello della loggia surrenalica destra una formazione rotondeggiante di dimensioni 5x3, 5 cm di densità disomogenea che spingeva in basso il rene, ed inoltre, in fase contrasto grafica, grossolana alterazione della struttura del parenchima epatico. Nel sospetto di un neuroblastoma si procedeva con RMN encefalo e midollo che mostrava un notevole aumento volumetrico delle catene linfonodali laterocervicali con presenza di massa orofaringea da riferire a linfonodo; neoformazione a segnale omogeneo con discreta impregnazione dopo mdc in sede suboccipitale mediana nel contesto del piano muscolare; neoformazione paravertebrale nel tratto dorsale con impegno del canale vertebrale in sede extradurale, senza interessamento del midollo, ed erosione della lamina D9. L'alto livello urinario delle catecolamine e l'esame istologico confermavano la diagnosi di neuroblastoma, mentre la valutazione del midollo osseo non ne evidenziava le classiche "rosette di neuroblasti". Il paziente veniva trasferito presso l'UC di Oncologia per proseguire l'iter diagnostico-terapeutico.

Conclusioni

La compressione estrinseca della trachea era responsabile dei sintomi presentati dal nostro paziente, che avevano inizialmente suggerito la possibilità di patologie respiratorie più frequentemente osservate nella pratica clinica. Il nostro caso sottolinea, dunque, come dietro un sintomo comune e apparentemente "banale" si possa celare una patologia rara e severa. Anche di fronte a quadri clinici altamente sospetti di precisi processi patologici, non bisogna mai escludere altre possibili diagnosi differenziali, anche se più infrequenti.

MODALITÀ DI ACCESSO DI PS DI TRE CASI DI LEUCEMIA LINFOBLASTICA ACUTA

R. Mormile¹, M. Maresca², G. Golia¹, R. Coppola¹, M.R. Linardi³, C. Cioffi¹, A. Colella¹, A.M. Romano¹, A. Cantelli⁴, S. Vendemmia⁵, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Università dell'Aquila

³Università di Arad - Romania

⁴Radiologia - P.O. San Giuliano - Giugliano

⁵Presidente SIPO

Introduzione

Le leucemie sono i tumori più frequenti in età pediatrica rappresentando circa il 35-40% di tutti i tumori infantili. Si calcolano circa 36-42 nuovi casi/anno/milione di bambini di età compresa tra 0-15 aa. Le leucemie acute rappresentano il 95-97% dei casi con una prevalenza dell'80-85% di Leucemie linfoblastiche acute (LLA) e il 15-20% di leucemie acute non linfoblastiche (LANL). La LLA è caratterizzata dall'abnorme ed incontrollata proliferazione di cloni cellulari della linea linfoide a livello midollare. Interessa particolarmente la fascia di età tra i 2-5 aa con un rapporto M/F di 1.2-1.4/1. Per la diagnosi è necessario effettuare sia su sangue periferico che midollare, uno studio morfologico, immunologico, citogenetico, biochimico e biologico molecolare al fine di un idoneo inquadramento della forma leucemica. Generalmente nel sangue periferico si riscontra un numero di blasti > 90% mentre a livello midollare l'infiltrazione blastica può essere più o meno completa. Secondo la classificazione FAB, le LLA possono essere L1, L2 e L3. La presentazione iniziale è spesso variabile ed aspecifica tale da fuorviare verso la diagnosi. I sintomi correlati all'infiltrazione midollare sono astenia e anoressia da anemia, infezioni e/o febbre intermittente da alterazione dei globuli bianchi ed emorragie da piastrinopenia. Epatosplenomegalia, linfadenopatie, lesioni ossee, coinvolgimento del SNC, degli occhi e dei testicoli sono indicativi, invece, di localizzazione extramidollare. Il SNC può essere interessato sia con meningosi sia con sindrome cerebellare, ipotalamica o spinale con emiparesi, convulsioni, atassia, diabete insipido, incontinenza sfinterica.

Casi Clinici

1) SM, 4aa. Giungeva in PS per "cefalea accessuale". All'anamnesi storia di febbre e artralgia. Epatosplenomegalia. Piastrinopenia con anemia e linfocitosi. LDH e ferritinemia elevati. Agoaspirato midollare compatibile con LLA. L'esame del liquor ed indagini strumentali facevano correlare la cefalea ad un quadro di meningosi leucemica;

2) SF, 13 aa; giungeva in PS per "episodio sincopale". All'ingresso pallore marcato con lesioni petecchiali diffuse. All'emocromo marcata linfocitosi con rilievo di blasti, anemia e piastrinopenia marcata. Epatosplenomegalia con linfadenopatia diffusa. Agoaspirato midollare suggestivo di LLA;

3) SF, 6aa. Giungeva in PS per "diarrea". All'ingresso andatura atassica, colorito pallido a cera vecchia. Piccoli ematomi su tutto il corpo. Epatosplenomegalia. All'emocromo marcata linfocitosi con piastrinopenia e marcata anemia. LDH ed uricemia elevate. Agoaspirato midollare indicativo di LLA. Secondarismo cerebellare.

Conclusioni

Il pediatra di PS deve sempre tener a mente nella diagnosi differenziale anche patologie di una certa gravità come la LLA al fine di una precoce diagnosi. Per un idoneo inquadramento clinico, imprescindibile risulta una buona anamnesi con una valutazione complessiva sistemica del paziente al di là del sintomo isolato che ne fatto richiedere la valutazione di PS.

NURSING MALPRACTICE: “RISCHIO CLINICO E SICUREZZA DEL PAZIENTE IN ONCOLOGIA PEDIATRICA”

C. Pernice, P. Indolfi, A. Alonzi, A. Barone, F. Casale

Servizio di Oncologia Pediatrica - Seconda Università degli Studi di Napoli

Introduzione

Il rischio clinico è definito dalla letteratura scientifica come “la probabilità che un paziente sia vittima di un evento avverso, cioè subisca un danno o un disagio imputabile, anche se in modo involontario, alle cure mediche prestate durante la degenza, che causa un prolungamento del periodo di degenza e un peggioramento delle condizioni di salute o la morte”

La necessità di attuare interventi e studi sulla gestione del rischio clinico ha preso avvio negli Stati Uniti negli anni '80.

Il tema della sicurezza del paziente, della malpractice è molto sentito dagli operatori sanitari per le implicazioni umane, sociali, economiche, etiche ed emotive che esso genera.

Il rapporto dell'Institute of Medicine “to err is human”, all'inizio degli anni '90, segnalava che ogni anno 1.000.000 di americani riportava danni dovuti alle cure, che 100.000 americani morivano a causa di errori e che ben 37, 6 miliardi US\$ venivano spesi per errori e danni.

Scopo dello studio

Realizzazione di un protocollo per la riduzione degli errori di terapia.

Metodologia

Analisi della bibliografia scientifica di riferimento. Ricerca, col metodo di analisi proattiva, delle vulnerabilità degli errori di terapia nei vari ambiti della struttura: prescrizione, preparazione, somministrazione, monitoraggio, logistica.

Dati epidemiologici

In Italia per malasanità muoiono ogni anno dai 30 ai 35mila pazienti, circa 90 decessi al giorno. Novanta vittime ogni giorno è un numero più alto delle stragi del sabato sera o delle morti provocate da infarti o tumori. Tutti i casi di malasanità costano allo stato circa 10 miliardi di euro ogni anno. (Dati ASSIFORM 2008)

Prevalenza del rischio clinico

In base ai dati forniti dal Tribunale dei diritti del Malato le segnalazioni più frequenti riguardano rispettivamente le unità operative di: ortopedia e traumatologia nel 16, 5 % dei casi, oncologia nel 13 % dei casi, ostetricia e ginecologia nel 10, 8 % dei casi, chirurgia generale nel 10 % dei casi.

In particolare, le aree a rischio identificate sono: le attività diagnostiche e terapeutiche (sicurezza nell'uso dei farmaci), il controllo delle infezioni ospedaliere, la gestione delle informazioni tra operatori, la relazione con il paziente.

Gli errori più frequentemente commessi sono: errori di trasfusioni e reazione avverse, errori nella somministrazione dei farmaci o eventi avversi ai farmaci, infezioni, cadute accidentali, ulcere da pressione, scambio di persona.

Risk management

Il risk management rappresenta lo “strumento che identifica, valuta e gestisce gli eventi e le azioni che possono colpire la capacità delle organizzazioni di raggiungere i propri obiettivi”.

L'approccio proattivo-preventivo verso l'errore è dato dal risultato sinergico di tre componenti: utilizzo delle raccomandazioni della letteratura scientifica, crescita delle competenze attraverso la formazione continua, revisione continua dei processi organizzativi.

Nel caso di attività ad alto rischio si utilizzano sistemi per la prevenzione degli errori. Tra le tecniche più adoperate ricordiamo la FMEA (Failure Mode Effects and Criticality Analysis) e la SHEL (Software Hardware Environment Liveware). Le metodologie analizzano il processo nelle sue varie fasi, individuano le criticità del sistema, i possibili ambiti di errore umano.

L'errore in oncologia pediatrica

I bambini oncologici per le loro particolari caratteristiche fisiopatologiche e per i diversi fattori di rischio endogeni, sono molto più esposti agli eventi avversi e quindi all'errore clinico. Gli errori più frequenti sono correlati alla somministrazione dei farmaci. Esso può verificarsi nelle fasi di: prescrizione, trasmissione della prescrizione, allestimento, somministrazione, educazione, verifica dell'assunzione e monitoraggio. Alcuni studi stimano che circa il 60% degli errori di terapia sono commessi dagli infermieri. L'errore di dosaggio è il più frequente poiché i farmaci vengono somministrati in base al peso e perché molto spesso non sono disponibili in formulazione pediatrica.

Risultati

Il protocollo per la prevenzione degli errori infermieristici e la scheda per la preparazione dei farmaci chemioterapici, introdotti presso il nostro servizio di oncologia pediatrica, sebbene abbiano comportato un incremento del carico di lavoro, sono stati accettati e accolti positivamente.

Il progetto, inoltre, ha consentito di evidenziare i punti considerati "a rischio", di valutare le carenze di tipo formativo e di ipotizzare le azioni di miglioramento.

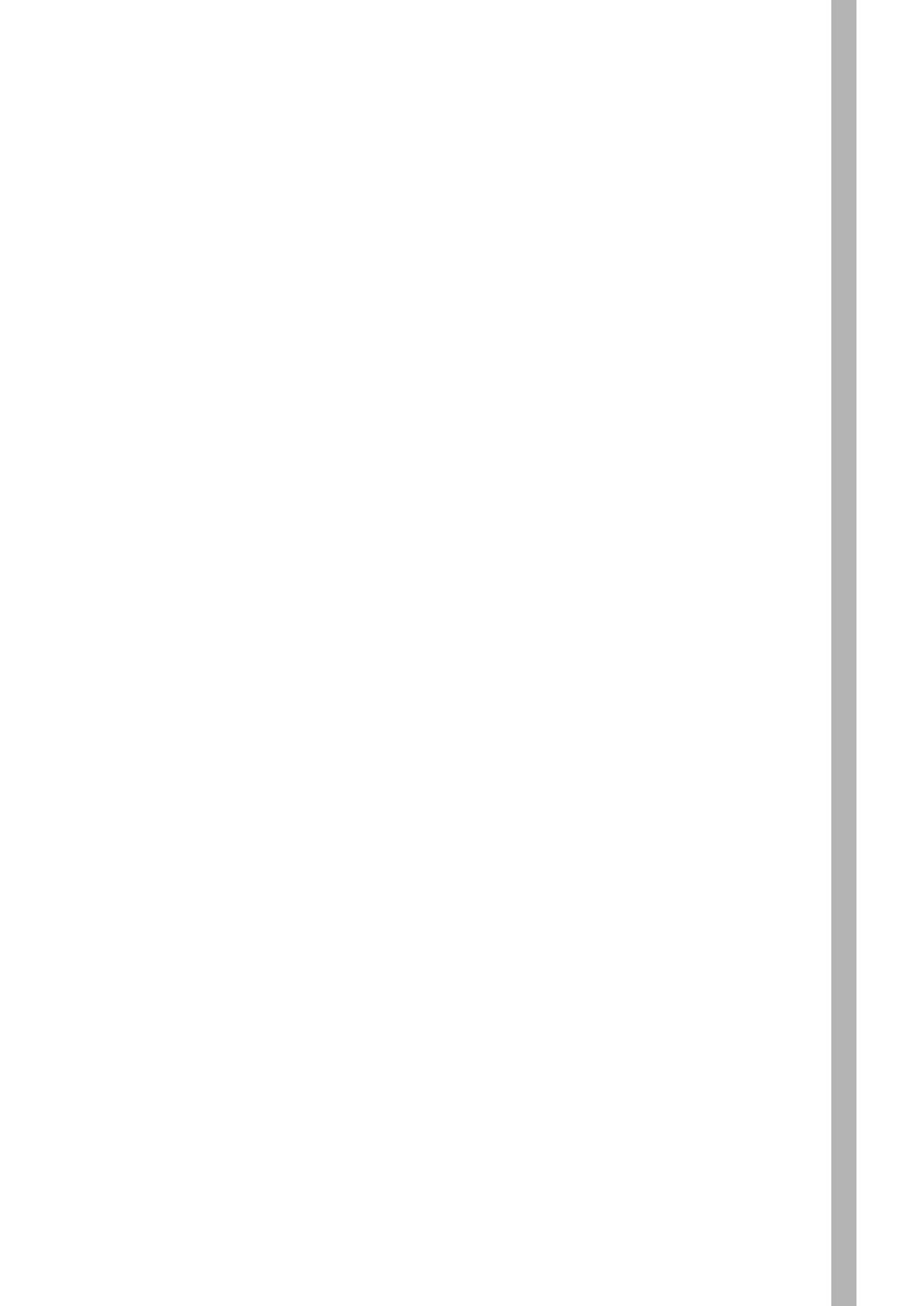
Conclusioni

Il detto di Ippocrate "PRIMO NON NUOCERE" deve essere interpretato oggi con una cultura nuova che si rivolga all'errore non con un atteggiamento di biasimo o di responsabilità verso il singolo professionista, ma considerandolo una fonte di apprendimento.

La possibilità di sbagliare, insita nel fattore umano, deve essere cioè un'opportunità di miglioramento. Parlare di errori senza paura, trovare le cause per correggerli, conviene a tutti. Affinché errori evitabili non si ripetano più.

Bibliografia

1. Del Poeta G., Mazufero F., Canepa M. - Il risk management nella logica del governo clinico - Ed. McGraw-Hill, Milano, 2006
2. Del Vecchio M., Cosmi L. - Il risk management nelle aziende sanitarie - Ed. McGraw-Hill, Milano, 2003
3. Crafen R.F., Hirnle C. J. - Principi fondamentali dell'assistenza infermieristica - vol. 1 Ed. Ambrosiana, Milano 2007
4. Ministero della Salute, Raccomandazione per la prevenzione degli errori in terapia con farmaci "Look-Alike/Sound-Alike", 2010
5. Ministero della Salute, Sicurezza del paziente e gestione del rischio clinico: manuale per la formazione degli operatori sanitari
6. Marcon G., La gestione del rischio in medicina : il Clinical Risk Management, Rischio Sanità, Assinform, 2000
7. Tribunale per i diritti del malato, ANAAO - ASSOMED - FIMMG. 2000 "La carta della sicurezza nell'esercizio della pratica medica assistenziale"
8. G. Marcon. Materiale didattico. Corso progettuale-operativo in Clinical Risk Management "Prevenzione degli errori e danni a livello operativo". Ottobre-dicembre 2002. AUSL Cesena
9. Compagnone T., Soldà L., Russo C. I danni mancati: ricerca descrittiva osservazione quantitativa. Infermiere Oggi, n. 2 Aprile-maggio 2008, Collegio IPASVI Roma



ENDOCRINOLOGIA E METABOLISMO



Congresso Nazionale del Gruppo di Studio di Nefrologia Neonatale, Roma 15-16 Aprile 1993

VALUTAZIONE DEL GRADO DI ECCESSO PONDERALE DI UNA COORTE DI PAZIENTI DISLIPIDEMICI SOTTOPOSTI A TRATTAMENTO DIETETICO PROLUNGATO

V. Bruno¹, P. Quitadamo¹, F. Tucci¹, L. Greco¹⁻², B. Malamisura¹⁻²

¹ Dipartimento di Pediatria, Università Federico II, Napoli

² European Laboratory of Food Induced Disease (ELFID), Università Federico II, Napoli

La cardiovasculopatia aterosclerotica (CVD) rappresenta la prima causa di morbilità e mortalità della popolazione adulta. L' eccesso ponderale in età infantile, in associazione ad anomalie del quadro lipidemico, concorre ad aumentare il rischio di CVD precoce in età adulta. Per tale motivo, le attuali linee-guida per il trattamento delle dislipidemie in età pediatrica raccomandano un regime dietetico a ridotto contenuto di grassi saturi e colesterolo che assicuri al contempo un apporto calorico adeguato alle esigenze nutrizionali del bambino. Diversi studi clinici hanno valutato il grado di sicurezza ed efficacia di un trattamento dietetico a lungo termine, evidenziando l'assenza di effetti avversi sullo stato nutrizionale dei pazienti. Per tale motivo, la terapia dietetica costituisce il primo step del trattamento delle dislipidemie. Il sovrappeso in età infantile può essere clinicamente definito come il riscontro di un valore di indice di massa corporea (IMC) compreso tra l'85° e il 95° percentile, mentre l'obesità è definita da valori di IMC > 95° percentile. Il grado di eccesso ponderale, invece, può essere valutato calcolando la deviazione percentuale dal peso ideale mediante l'ausilio delle curve dei percentili.

Obiettivo

Valutare il grado di associazione tra eccesso ponderale e alterazione del quadro lipidemico in una coorte di pazienti dislipidemici

Materiali e Metodi

Durante un intervallo temporale di 28 mesi, compreso tra gennaio 2008 e aprile 2010, sono stati arruolati 382 pazienti (188 maschi vs 194 femmine), d'età compresa tra 1 e 18 anni. 246/382 presentavano diagnosi di ipercolesterolemia familiare (IF), 9/382 ipercolesterolemia esogena, 3/382 ipertrigliceridemia primitiva (ITP), 8/382 ipertrigliceridemia secondaria (ITS) e 116/382 pazienti non hanno, al momento, ricevuto un preciso inquadramento essendo ancora nella fase di valutazione diagnostica. Durante tale periodo di follow-up, è stato valutato il grado di eccesso ponderale alla prima visita, quando i pazienti seguivano una dieta libera. Successivamente tali pazienti sono stati sottoposti ad un trattamento dietetico, valutando l'andamento dell' eccesso ponderale ad ogni controllo.

Risultati

Il grado di eccesso ponderale decresce in media dal 111% (alla prima visita) al 101, 33% (all'ultimo controllo) in pazienti con IF, dal 126% all'111% in pazienti con ipercolesterolemia esogena, dal 105, 46% al 95, 1% in pazienti con ITP, dal 158, 53% al 130, 8% in pazienti con ITS, mentre aumenta dal 112, 98% al 129, 21% nei pazienti in corso di valutazione diagnostica.

Conclusioni

- Il grado di eccesso ponderale è maggiore nelle forme di dislipidemia secondaria
- Nella maggior parte delle forme primitive di dislipidemia il peso rientra nel range di normalità
- Il trattamento dietetico prolungato non compromette l'accrescimento staturo-ponderale dei pazienti
- L'approccio dietetico rappresenta il primo step terapeutico al fine di prevenire o ridurre il grado di sovrappeso dei pazienti dislipidemici

TRATTAMENTO DELLE DISLIPIDEMIE IN ETÀ PEDIATRICA

B. Malamisura¹⁻², V. Bruno¹, P. Quitadamo¹, F. Tucci¹, L. Greco¹⁻², Capano¹

¹Dipartimento di Pediatria, Università Federico II, Napoli

²European Laboratory of Food Induced Disease (ELFID), Università Federico II, Napoli

Le dislipidemie costituiscono un gruppo di disordini metabolici caratterizzati da elevati livelli nel sangue di colesterolo totale (CT), LDL-Colesterolo (LDL-C) e/o trigliceridi (TG). I livelli sono considerati elevati (>95 °pt) se CT >200 mg/dl, LDL-C > 130mg/dl e TG ≥ 100 mg/dl fra i 2-9 anni e ≥ 130 mg/dl fra i 10-19 anni. Possono essere classificate in forme primitive, legate a fattori genetici, e secondarie distinte a loro volta in esogene ed endogene. Tali anomalie fanno il loro esordio già in età pediatrica e rappresentano il principale fattore di rischio per il successivo sviluppo di cardiopatia aterosclerotica (CAD). È necessario pertanto un attento follow-up clinico-laboratoristico e terapeutico dei pazienti a rischio.

Obiettivo

Valutare le strategie terapeutiche adottate nel trattamento di una coorte di pazienti seguiti presso l'ambulatorio per lo studio delle dislipidemie del Dipartimento di Pediatria dell'Università Federico II di Napoli.

Materiali e metodi

Nell'intervallo temporale compreso tra gennaio 2008 e febbraio 2010, sono stati arruolati 389 pazienti (192 maschi vs 197 femmine d'età compresa tra 1 e 18 anni). 249/389 (64%) presentavano diagnosi di ipercolesterolemia familiare (IF), 12/389 (3%) ipercolesterolemia esogena, 4/389 (1%) ipertrigliceridemia primitiva (ITP), 8/389 (2%) ipertrigliceridemia secondaria (fra cui 3 forme secondarie a malattia di Wilson ed una a trattamento antiepilettico con CBZ). Il 29% della nostra casistica (116/389 pazienti) non ha, al momento, ricevuto un preciso inquadramento essendo ancora nella fase di valutazione diagnostica.

141/249 pazienti con IF seguono soltanto una terapia dietetica mentre 102/249 sono in trattamento farmacologico con colestiramina. La terapia con colestiramina viene prescritta dopo che un precedente trattamento dietetico correttamente condotto per almeno 12-24 mesi si sia rivelato inefficace, nei pazienti di età ≥ 10 anni con LDL > 190 mg/dl oppure in quelli di età compresa tra i 6 e i 10 anni pur con LDL > 160 mg/dl se in presenza di familiarità per CAD precoce. 4/249 (tutti di età ≥ 11 anni con livelli molto elevati di LDL e concomitante familiarità per CAD precoce) sono in terapia con statina (pravastatina) per scarsa compliance o resistenza alla terapia con colestiramina per os ed infine 2/249 sono in terapia con associazione ezetimibe+simvastatina per resistenza alla terapia con la sola statina. I 12 pazienti con ipercolesterolemia esogena seguono una terapia dietetica con follow-up clinico-laboratoristico annuale. Dei 4 pazienti con ITP, due seguono l'approccio dietetico mentre i restanti sono in terapia con fibrati (gemfibrozil) per inefficacia del solo trattamento dietetico. I soggetti con ipertrigliceridemia secondaria seguono un terapia dietetica associata al trattamento della patologia di base. I 116 pazienti in corso di valutazione diagnostica sono al momento in terapia dietetica con follow-up clinico-laboratoristico annuale in attesa di un definitivo inquadramento diagnostico.

Conclusioni

Dalla nostra casistica si evince come nel 71% (279/389) dei nostri pazienti dislipidemici il trattamento dietetico rappresenti il primo approccio per ottenere un miglioramento del profilo lipidico. La terapia farmacologica, sempre in associazione alla dieta, rappresenta lo step successivo per quei pazienti in cui il trattamento dietetico è risultato inefficace per scarsa compliance o per la persistenza di un profilo lipidico alterato.

VALUTAZIONE DEL GRADO DI EFFICACIA E TOLLERABILITA' DELLA COLESTIRAMINA IN UNA COORTE DI PAZIENTI CON IPERCOLESTEROLEMIA FAMILIARE

B. Malamisura^{1,2}, V. Bruno¹, F. Tucci¹, L. Greco^{1,2}, Capano¹

¹ Dipartimento di Pediatria, Università Federico II, Napoli

² European Laboratory of Food Induced Disease (ELFID), Università Federico II, Napoli

Le lesioni precoci dell'aterosclerosi cominciano nell'infanzia e sono correlate al rischio cardiovascolare familiare. E' ben nota l'importanza dell'identificazione dei bambini ad elevato rischio. La dieta costituisce il primo approccio terapeutico. La terapia farmacologica con colestiramina (CH) può essere presa in considerazione in bambini con ipercolesterolemia familiare (FH) ad elevato rischio di accidenti cardiovascolari precoci (PCAD).

Obiettivo

Valutare la sicurezza e l'efficacia della CH nel ridurre il colesterolo (C-LDL) e identificare il grado di compliance e tollerabilità in giovani pazienti con FH.

Materiali e metodi

Durante un arco temporale di 3 anni sono stati reclutati presso il nostro ambulatorio di dislipidemia 299 pazienti con FH, con un'età compresa tra 6 e 16 anni. Tra questi, 75 pazienti (33 m - 42 f) sono stati sottoposti a terapia farmacologica, in quanto un precedente approccio dietetico della durata di 2 anni era risultato fallimentare nel controllo dei livelli di C-LDL. La terapia con CH è stata proposta in 2 condizioni: pazienti con almeno 10 anni d'età e con livelli di C-LDL maggiori di 190 mg/dl e pazienti con un'età inferiore a 10 anni ma con familiarità per PCAD. La CH è stata somministrata in questi pazienti per 24 mesi con controlli periodici all'arruolamento (T0) e a 6 (T1), 12 (T2) e 24 (T3) mesi. Gli indicatori di efficacia e sicurezza presi in considerazione sono stati i livelli di C-LDL e la velocità di crescita (BMI) rispettivamente. Altri indicatori di sicurezza sono stati: Hb, MCV, MCH, fosfatasi alcalina, tempo di protrombina (PT) e gli effetti collaterali.

Risultati

71/75 pazienti (30 m - 41 f) hanno completato lo studio: 3 soggetti hanno interrotto la terapia per scarsa palatabilità e una ragazza ha subito un immediato ricovero per sub-ostruzione intestinale. I livelli di C-LDL sono diminuiti del 23.7 % da T0 a T3 ma l'effetto è risultato maggiormente evidente al tempo T1 ed è sembrato ancor più importante in quei pazienti con buona compliance che hanno seguito al contempo una corretta terapia dietetica. I valori del colesterolo HDL e dei trigliceridi non hanno subito alcuna variazione. Nessun paziente ha mostrato alterazioni dei livelli di Hb, MCV, MCH o fosfatasi alcalina, mentre 5 soggetti (2 a T1, 1 a T2, 2 a T3) hanno mostrato una riduzione dei livelli di PT, rapidamente normalizzati con un supplemento di vitamina K. Non sono stati evidenziati effetti negativi sulla velocità di crescita, con valori di BMI compresi tra 20, 18 (T0) e 21, 33 (T3).

Conclusioni

La terapia con CH può essere presa in considerazione in giovani pazienti con FH in cui un approccio dietetico di 2 anni non sia riuscito a controllare i livelli di C-LDL. Questa terapia è sicura ed efficace, ma l'effetto sembra dipendere da un sinergico approccio dietetico e farmacologico. Pertanto, è necessario un attento follow-up delle abitudini alimentari dei nostri pazienti. La crescita non è risultata in alcun modo compromessa. Non sono stati evidenziati episodi di anemia o di deficit di vitamina D, mentre andrebbe considerato un supplemento di vitamina K.

ASPETTI ENDOCRINO-METABOLICI IN PAZIENTI IN ETÀ EVOLUTIVA IN TRATTAMENTO CON ACIDO VALPROICO

M.C. Maggio¹, R. Panzeca¹, G. Santangelo², F. Vanadia², M. Tumminelli¹, G. Corsello¹

¹Dipartimento Universitario Materno Infantile, Università di Palermo

²UOC di Neuropsichiatria Infantile, ARNAS Civico, Palermo

La terapia con acido valproico (V) espone a complicanze metaboliche, endocrine, auxologiche con incremento ponderale, sino all'obesità; insulinoreistenza ed iperinsulinismo tardivo; pubertà precoce; irsutismo, pubertà precoce, ritardo accrescitivo, policistosi ovarica (PCOS), ipertireotropinemia, ipotiroidismo subclinico. I soggetti in età pediatrica ed adolescenziale sono particolarmente vulnerabili. Solo pochi dati in letteratura riguardano l'età pediatrica.

Abbiamo valutato 30 pz. (età 4-18 aa) con epilessia idiopatica o criptogenetica, in monoterapia con V da >6 mesi (long therapy); sono stati escluse: lesioni anatomiche encefaliche, sindromi genetiche, patologie endocrino-metaboliche primitive o altre patologie croniche, al fine di studiare l'ev. correlazione tra disturbi endocrino-metabolici e l'uso del V.

Sono stati studiati: i parametri auxologici (peso, altezza, BMI, circonferenza vita, sviluppo puberale); il profilo lipidico; glico-metabolico (valori basali di glicemia, insulinemia, peptide C, HOMA-IR); endocrinologico (TSH, fT3, fT4, Ab anti-TPO e anti-TG, PRL, LH, FSH, progesterone, E2 nelle F, T e free-T nei M; ACTH, cortisolo, DHEAS, 17-OHP, Δ 4-Androstenedione; IGF1); l'età ossea e, nelle F, ecografia pelvica con valutazione delle dimensioni di utero e ovaie; il dosaggio ematico di V.

12 pz (40%) presentano sovrappeso (BMI>85°C), 1 obesità (BMI>95°C): di questi 3 pz hanno iperinsulinemia basale, 1 insulino-resistenza (HOMA-IR>2, 5), 2 ipercolesterolemia (>200).

8 pz (5F; 3M; 26%) mostrano 17OHP basale elevato (>1ng/ml). 1 irsutismo, 6 pz F (20%) ipotiroidismo subclinico e negatività di Ab anti-TG ed anti-TPO. 6 pz. (3M e 3F; 20%) presentano valori di IGF1<-2DS; 2 statura <-2DS. 1 F impubere ha valori elevati di E2, nessuna presenta PCOS.

Abbiamo rilevato le seguenti correlazioni statisticamente significative: diretta, fra dose V e LH (p=0, 003); inversa fra valproatemia ed età cronologica (p=0, 024), età ossea (p=0, 049) e DHEAS (p=0, 011).

La terapia con V ha risvolti clinici decisivi nel follow-up del paziente epilettico. E' pertanto fondamentale un'integrazione multi specialistica nella presa in carico globale, al fine di cogliere eventuali complicanze a medio e lungo termine. E' fondamentale lo screening metabolico, auxologico ed endocrino, volto a garantire una diagnosi precoce ed una pronta integrazione terapeutica.

Verrotti A. et al. Eur J Endocrinol. 2009 Jan;160(1):81-6

COLESTEROLEMIA NEI BAMBINI DELLA CAMPANIA: CINQUE LUSTRI A CONFRONTO

T. Gagliardo, I. Belfiore, M. Piccirillo, G. Della Rotonda, V. Pellino, M. Letizia, C. Tolone

Dipartimento di Pediatria "F.Fede" Seconda Università degli Studi di Napoli

È noto che il processo aterosclerotico comincia già nell'infanzia e la prevenzione primaria andrebbe cominciata a questa età. L'ipercolesterolemia rappresenta uno dei principali fattori di rischio dell'aterosclerosi e delle malattie cardiovascolari. Vari studi hanno dimostrato la diminuzione della colesterolemia totale e dell'LDL dopo moderata restrizione dell'apporto lipidico con una evidente efficacia nella tradizionale dieta mediterranea. Per verificare se le differenti abitudini alimentari avessero in qualche modo inciso sui livelli di colesterolo totale, abbiamo confrontato i livelli di colesterolemia di bambini di età compresa tra 1 mese e 14aa ricoverati presso il dipartimento di pediatria della Seconda Università di Napoli negli ultimi 25 anni, escludendo dallo studio tutti i bambini con patologie che influenzano la colesterolemia. I bambini sono stati suddivisi in 5 gruppi di circa 900 per ogni quinquennio dal 1984 al 2008; ogni gruppo è stato a sua volta suddiviso in 5 fasce di età (A=0-1aa; B=1-2aa; C=3-4aa; D=5-8aa; E=9-14aa) a loro volta suddivisi per sesso. Ogni sottogruppo per ogni quinquennio è stato confrontato con la stessa fascia dei quattro quinquenni successivi. La colesterolemia ha rivelato un trend decrescente in tutti i sottogruppi, esclusi quelli da 0a1 anno e particolarmente nel 3° e 4° quinquennio ('94-'98 e '99-'04). Una differenza statisticamente significativa è stata riscontrata nel gruppo C (solo femmine) e in entrambi i sessi nel gruppo D. Il trend a decrescere non si è più verificato nell'ultimo quinquennio con valori pressoché invariati rispetto al precedente. I risultati ottenuti sono interessanti perché sembrano riflettere il differente stile alimentare della maggior parte dei bambini; infatti negli anni passati la maggior attenzione rivolta nei riguardi dell'alimentazione sia da parte del pediatra che dai mass media ha portato a rivalutare la dieta mediterranea preferendo alimenti meno ricchi in grassi saturi. Purtroppo tale tendenza è andata a diminuire anche in Campania negli ultimi anni, infatti detiene il triste primato dei bambini obesi e in sovrappeso in Italia.

Bibliografia

1. Current Opinion in Pediatrics 2010, 22:485-93. Evaluation and management of hyperlipidemia in children and adolescents. Lughetti L., Bruzzi P., Predieri B

E' POSSIBILE INDIVIDUARE CLINICAMENTE I BAMBINI OBESI A MAGGIOR RISCHIO DI NAFLD?

V. Della Torre, I. De Micco, C. Buongiovanni, M. Sticco, P. Iaccarino Idelson, M. Improta, G.F. Vallone, V. D'Auria, C. Gentile, A. Franzese, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria della Facoltà di Medicina dell'Università di Napoli Federico II

Obiettivi specifici

Parallelamente alla diffusione epidemica dell'obesità si è riscontrato un aumento delle comorbidità ad essa associate. Tra queste la Non Alcoholic Fatty Liver Disease (NAFLD) ha assunto grande rilevanza, divenendo la causa più comune di epatopatia cronica anche in età pediatrica. Poiché a tutt'oggi non esistono indicazioni precise riguardo le modalità di screening da utilizzare nei pazienti pediatrici a maggiore rischio di sviluppare il coinvolgimento epatico spesso evolutivo, il nostro studio si propone la valutazione e la verifica dei principali parametri demografici, auxologico-antropometrici, clinici e laboratoristici eventualmente utilizzabili per l'individuazione del paziente obeso affetto da NAFLD pediatrica.

Materiali e metodi

E' stato condotto uno studio prospettico su una coorte di 50 bambini (età media 10 ± 3 anni, range 5-15 anni) afferenti all'Ambulatorio di Obesità e di Epatologia del Dipartimento di Pediatria dell'A.O.U Federico II di Napoli, in un periodo di 6 mesi (Febbraio-Luglio 2010). Sono stati rilevati

- Dati demografici (età e sesso);
- Dati anamnestici (anamnesi familiare e personale);
- Dati auxologici (peso, altezza, BMI, eccesso ponderale, stadio puberale secondo Tanner);
- Dati antropometrici (circonferenza vita ed Impedenziometria);
- Misurazione pressione arteriosa;

Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad ecografia epatica. Sono state prescritte indagini laboratoristiche riguardanti parametri metabolici (glicemia, insulina, trigliceridi, colesterolo totale, HDL-colesterolo, acido urico) e test di funzionalità epatica (AST, ALT, gamma-GT, Bilirubina Totale, Bilirubina Diretta ed Indiretta). Tali indagini sono state visionate per ciascun paziente nei controlli successivi. E' stata prescritta una dieta ipocalorica ed infine sono state fornite indicazioni per il mantenimento di un corretto stile di vita, suggerendo in particolare l'incremento dell'attività fisica.

Risultati

Dai dati raccolti con il nostro studio è emerso che:

- Solo il 10% dei genitori dei pazienti aveva percepito l'esordio dell'obesità correlabile ad una dieta e/o stile di vita incongrui. Pochi erano a conoscenza della gravità delle possibili complicanze sistemiche dell'obesità pediatrica.
- Tra i 50 pazienti obesi analizzati, oltre la metà (28/50) risultava affetta da NAFLD (ipertransaminasemia e/o fegato brillante all'ecografia), con una netta prevalenza di maschi (2:1) e di appartenenti alla fascia di età compresa tra i 10 ed i 14 anni (71%).
- 3/3 pazienti con anamnesi familiare positiva per steatosi epatica non alcolica erano anch'essi affetti da NAFLD.
- I pazienti affetti da NAFLD presentavano un valore di BMI spesso maggiormente al di sopra del 95° percentile (p NS) e una circonferenza vita con maggior numero di cm in eccesso rispetto al 90° percentile per età e sesso ($p < 0.05$).
- I pazienti affetti da NAFLD mostravano più frequentemente maggiori alterazioni dei parametri che definiscono la Sindrome Metabolica. Inoltre 5 dei 7 pazienti affetti da Sindrome Metabolica conclamata presentavano anche NAFLD.
- Valutando i livelli di trigliceridi con i rispettivi %li specifici per età e sesso il numero dei pazienti

con ipertrigliceridemia aumentava del 50% passando da 8 a 12.

- 8 dei 12 pazienti obesi che presentavano iperuricemia (possibile spia dell'eccessivo consumo di saccarosio e fruttosio) erano anche affetti da NAFLD.

Conclusioni

Il nostro studio ha evidenziato che oltre la metà dei pazienti arruolati presentava NAFLD, spesso associata a Sindrome Metabolica. La necessità di approfondimenti diagnostici in tal senso può essere suggerita già dalla positività dell'anamnesi familiare ed alimentare (altri casi di NAFLD ed elevato consumo di fruttosio nella dieta), età pubere ed appartenenza al sesso maschile. BMI elevato e soprattutto marcato numero di centimetri in eccesso al 90° percentile della misurazione della circonferenza vita, sono apparsi essere utili ed importanti criteri nella valutazione del bambino obeso maggiormente a rischio di NAFLD. L'impedenziometria non sembra essere aggiungere ulteriore efficacia discriminante. Il precoce riconoscimento di tale complicanza è cruciale per l'attuazione di misure terapeutiche atte ad evitare la progressione dell'epatopatia

ADDOME ACUTO, DISPNEA E... CHETOACIDOSI DIABETICA

A. Colella¹, R. Mormile¹, M.R. Linardi³, G. Golia¹, S.Vendemmia², L. Cantelli¹

¹U.O.C. di Pediatria e Neonatologia-Osp.S.G. Moscati-Aversa

²Presidente SIPO

³Università di Arad -Romania

La chetoacidosi diabetica può essere la prima manifestazione clinica del diabete tipo 1.

Clinicamente si presenta con progressiva poliuria, polidipsia, perdita di peso, nausea, vomito, dolore addominale(per accumulo di corpi chetonici) a volte tanto intenso da far pensare ad un addome acuto. Inoltre nelle fasi più avanzate si associa a disidratazione, alito acetonemico, dispnea con respiro di Kussmaul(atti respiratori profondi e frequenti), compromissione della coscienza con sonnolenza e letargia fino al coma.Si può complicare con edema cerebrale dovuto a reidratazione troppo rapida o con soluzioni ipotoniche.La diagnosi si pone in presenza di iperglicemia > 250 mg/dl, acidosi metabolica pH arterioso < 7.3, bicarbonati sierici < 15 mEq/L, chetonuria e glicosuria.

Caso clinico

Giunge i P.S. ragazzina di 10 anni con riferito dolore addominale da alcuni giorni, progressivamente ingravescente, associato a dispnea dal pomeriggio.

E.O.:Aspetto sofferente. Dispnoica.Labbra aride. Iperemia faringotonsillare con lingua asciutta e fessurata. Apiressia. All'ascoltazione del torace discreta la penetrazione d'aria nei campi polmonari. Addome dolente diffusamente alla palpazione superficiale e profonda.Sat.O2 =99-100% in aria.F.C. 150/m', P.A. 100/60.

Per l'aspetto di grave disidratazione delle mucose si reperisce un accesso venoso, si infonde soluzione fisiologica 0,9% e si esegue prelievo per esami ematochimici, EAB e Dx.

A sorpresa, quello che sembrava inizialmente un addome acuto e/o un distress respiratorio, si presenta come un gravissimo caso di chetoacidosi diabetica con **Dx= 569 mg/dl, EAB pH=6.81, BE - 30, HCO3 3, 5. Multistix :pH 5, p.Spec. 1020, Glicosuria +++++, Chetonuria +++++.**

Emocromo c.f. G.B. 29.450, N 78.4%, L 7%, M 14.4%, E 0, B 0.2%, G.R. 5.330.000, Hb 16.4 gr/dl, Plt 411.000, Azotemia 29 mg/dl, Creatinina 1, 1 mg/dl, Na 134 mEq/L, K 3.5 mEq/L, **Amilasi 240 UI/L, lipasi 289 UI/L**, calcemia 9.8 mg/dl, Fosforo 4.7 mg/dl, Bilirubina diretta 0, 4 mg/dl, bilirubina indiretta 1 mg/dl, Magnesio 1.8 mg/dl, PCR 0, 6 mg/dl, PT 111.5 %, PTT 28%, Ves 2 mm/h, GOT, GPT, Fosfatasi alcalina, Colinesterasi, LDH, CPK nella norma.

Ecografia addominale e pelvica :nella norma

Si aumenta l'infusione di soluzione fisiologica a 15 ml/Kg/h.

Conclusioni

Ad un approfondimento anamnestico di questo gravissimo caso di chetoacidosi, è emerso che la ragazzina da circa 20 giorni aveva presentato progressiva perdita di peso con poliuria e polidipsia a cui i genitori non avevano dato importanza.

Il ritardo nella diagnosi ha portato al progressivo peggioramento delle condizioni cliniche con marcata disidratazione, gravissima acidosi metabolica (pH =6.81 BE-30) e coinvolgimento pancreatico tanto da far pensare ad un addome acuto, mettendo in serio pericolo di vita la ragazzina che è stata trasferita presso il centro di riferimento regionale di diabetologia pediatrica della SUN.

UN CASO DI IPOTIROIDISMO GRAVE E CISTI OVARICHE MULTIPLE

A. Panico¹, G.A. Lupoli¹, D. Sorrentino¹, S. Malgieri¹, D. Iacono¹, A. Tortora¹, M. Cacciapuoti¹, R. Magliulo², G. Lupoli¹

¹Dipartimento di Endocrinologia ed Oncologia Molecolare e Clinica - Università degli Studi "Federico II", Napoli

²Unità Operativa di Ostetricia e Ginecologia - Ospedale Loreto Mare, Napoli

Obiettivi specifici

L'ipotiroidismo primitivo può comportare importanti effetti anche sul sistema riproduttivo. L'aumento patologico dei livelli di TSH può, infatti, provocare un'eccessiva stimolazione ovarica, mediante l'interazione con il recettore dell'FSH (FSHr), che ha una struttura simile a quella del recettore del TSH.

Questo studio descrive il caso di una giovane paziente affetta da ipotiroidismo severo post-tiroiditico, e cisti ovariche multiple.

Materiali e metodi

Una paziente di 14 anni afferiva alla Nostra Struttura, lamentando dolore addominale e pelvico e grave astenia, nonché amenorrea da 10 mesi.

Risultati

All'esame obiettivo si rilevava: obesità, espressione apatica, edema periorbitario, cute pallida e secca, riflessi rallentati, edema all'estremità degli arti superiori ed inferiori, tiroide aumentata di consistenza, ovaie palpabili. Gli esami di laboratorio mostravano ipotiroidismo severo (TSH 960 mIU/L), anemia grave ed ipercolesterolemia. La diagnostica per immagini evidenziava: tiroide di volume normale, prevalentemente iperecogena all'ecografia del collo; annessi ovarici bilateralmente multiloculari con componenti cistiche all'ecografia/TC della pelvi; si segnalava, inoltre, la presenza di un versamento pericardico anteriore e posteriore all'esame ecocardiografico.

Per confermare il ruolo patogenetico degli elevati livelli di TSH, è stato inoltre, effettuato uno studio genetico che ha escluso la presenza della mutazione Ser680Asn del gene codificante l'FSHr.

Si procedeva, quindi, al trattamento con L-T4 a dosi crescenti fino ad un dosaggio di 125 µg/die, in seguito al quale segni e sintomi progressivamente regredivano ed i valori biochimici si normalizzavano. Tuttavia, durante il periodo di follow-up, permaneva l'aumento di volume dell'ovaio destro, pur avendo ottenuto la regressione delle cisti nell'ovaio controlaterale. Per tale ragione, dopo 10 mesi dall'inizio della terapia sostitutiva, la paziente veniva sottoposta a annessiectomia destra. L'esame istologico evidenziava una voluminosa cisti ovarica benigna con ampia infiltrazione emorragica.

Conclusioni

È importante valutare, nelle giovani donne con ipotiroidismo severo, l'eventuale presenza di cisti ovariche, allo scopo di intraprendere in maniera tempestiva e graduale la terapia sostitutiva con L-T4, in modo da ottenere non solo il ripristino dello stato di eutiroidismo, ma anche la regressione delle cisti ovariche concomitanti.

GASTROENTEROLOGIA



Massimo Ummarino
Presidente SIP Regione Campania

LA CELIACHIA PREDISPONE AI DISORDINI FUNZIONALI

R. Buonavolontà, P. Quitadamo, R. Turco, C. Friano, A. Tramontano, E. Miele, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II", Italia

Introduzione

Precedenti studi hanno correlato la sindrome del colon irritabile (SCI) a varie forme di infiammazione della mucosa intestinale. Il meccanismo è incerto, ma potrebbe essere dovuto all'attivazione dei mediatori dell'infiammazione. Nei bambini non è chiaro se l'enteropatia da celiachia può predisporre a disturbi funzionali gastrointestinali (DFGI).

Obiettivi

Gli obiettivi del nostro studio prospettico sono stati valutare: 1) la prevalenza di DFGI nei bambini affetti da celiachia a un anno dalla diagnosi; 2) la possibile relazione tra dieta senza glutine e sviluppo di DFGI.

Metodi

Abbiamo reclutato 100 bambini (M/F: 36/64; età media: 6.6 anni; range: 4-17 anni) che avevano ricevuto diagnosi di celiachia da giugno a settembre 2008. Tutti erano stati messi a dieta priva di glutine. Per valutare i sintomi GI e il profilo psicologico, è stato utilizzato il questionario dei Disordini Funzionali Gastrointestinali Roma III (QPG) e il Stait-Trait Anxiety Inventory for Children (STAIC) compilato da bambini e/o genitori sia al momento dell'arruolamento che dopo 1 anno dall'inizio della dieta. Erano considerati in remissione i pazienti che presentavano anticorpi anti-endomisio e antitransglutaminasi negativi. Abbiamo sottoposto ai due questionari anche una popolazione di 56 bambini controllo, raggruppati per età e sesso (M/F: 25/31; età media: 7.6 anni; range: 4-17 anni).

Risultati

Al momento dell'arruolamento, 76 di 100 (76%) bambini celiaci erano sintomatici. I principali sintomi erano dolore addominale (36%), seguito da diarrea (25%), ritardo di crescita (23%), perdita di peso (15%), stipsi (15%), vomito (14%) e inappetenza (8%). 24/100 pazienti (24%) erano completamente asintomatici. I pazienti senza sintomi gastrointestinali alla diagnosi erano 39/100 (39%). Nel gruppo di controllo, 5 / 56 (9%) pazienti erano affetti da DFGI (SCI, Dolore addominale funzionale (DAF) e Dispepsia funzionale (DF) a 3, 5%, 3, 5% e 1, 8%, rispettivamente). Dopo un anno di dieta priva di glutine, 25/100 (25%) pazienti celiaci presentavano i criteri previsti da Roma III per i DFGI rispetto a 5/56 (9%) del gruppo di controllo ($p < 0, 01$). Tra i bambini celiaci con DFGI, la stipsi funzionale (SF) era il disturbo più diffuso (16%), seguito da SCI (6%), DAF (4%) e DF (2%). SCI, DAF e DF erano presenti rispettivamente nel 3, 5%, 3, 5% e 1, 8% dei controlli. Ad un anno di follow-up, 4 / 39 (10, 2%) dei bambini senza sintomi gastrointestinali alla diagnosi CD hanno sviluppato un DFGI (SCI 5%, SF 5%) mentre erano a dieta priva di glutine, invece nessuno dei controlli ha sviluppato una DFGI ($p < 0, 03$). Inoltre i bambini celiaci hanno mostrato un significativo incremento di ansia e irritabilità rispetto al gruppo di controllo ($p < 0, 001$).

Conclusioni

Il nostro studio suggerisce che, durante la dieta priva glutine, i bambini celiaci possono sviluppare DFGI e disturbi psicologici. Sia l'infiammazione della mucosa che fattori psicologici associati alla celiachia, come ansia e / o irritabilità, possono predisporre a DFGI. Sono necessari ulteriori studi per valutare il ruolo differente giocato da questi due fattori indipendenti.

DISORDINI FUNZIONALI GASTROINTESTINALI: VALIDITA' E APPLICABILITA' CLINICA DEI CRITERI DI ROMA III VS ROMA II

R. Buonavolontà¹, A. Tramontano¹, C. Friano¹, M. Russo¹, L. Pensabene², T. Gentile³, E. Miele¹, G. Boccia¹, A. Staiano¹

¹Dipartimento di pediatria e Dipartimento di Scienze biomorfologiche Università di Napoli Federico II

²Università "Magna Graecia", Catanzaro

³Dipartimento di Pediatria, Ospedale S. Salvatore, L'Aquila

Introduzione/Scopo

Le critiche derivate dalle pubblicazioni sull'accuratezza dei criteri di Roma II per i Disturbi Funzionali Gastrointestinali (DGFI) in età pediatrica hanno offerto elementi accurati per una revisione dei criteri in uso basata sull'evidenza, portando alla definizione dei "Criteri di Roma III" pubblicati nel 2006. I cambiamenti dei criteri di Roma III rispetto ai criteri di Roma II includono una riduzione della durata dei sintomi; l'aggiunta di nuove categorie di disturbi, quali la Sindrome del dolore addominale funzionale e le Coliche del Lattante; le modifiche a specifici criteri; e la definizione di criteri distinti per i due gruppi: Lattante/Bambino dei primi anni e Bambino/Adolescente.

Tuttavia, le implicazioni di questi cambiamenti per la classificazione dei pazienti sono finora sconosciuti. Lo scopo del nostro studio era di valutare la validità e l'applicabilità clinica dei criteri di Roma II rispetto ai criteri di Roma III per i DGFI in età pediatrica.

Metodi

In uno studio prospettico longitudinale per un periodo di tre mesi abbiamo arruolato 572 bambini afferenti a tre ambulatori di Gastroenterologia pediatrica di terzo livello: il Dipartimento di Pediatria dell'Università di Napoli "Federico II", dell'Università di Catanzaro "Magna Graecia" e l'Ospedale S. Salvatore dell'Aquila.

Tutti i bambini di età compresa tra i 10 ed i 17 anni e i genitori dei bambini da 0 a 4 anni e da 4 a 17 anni hanno trascritto foneticamente

completato un questionario validato relativo ai sintomi GI in accordo ai Criteri di Roma II e di III.

Risultati

La popolazione di studio era composta da un totale di 572 pazienti (M/F: 284/288; età media + deviazione standard [DS]: 57.2 + 46.7; range 1-209 mesi). Le diagnosi in accordo con i Criteri di Roma III sono risultate essere statisticamente più significative rispetto a quelle dei Criteri di Roma II, (133 (23, 2%) vs 92 (16, 1%) p=0.002), soprattutto nel gruppo di bambini/adolescenti di 4-17 anni. In questo gruppo (4-17anni) rispetto ai Criteri di Roma II abbiamo evidenziato una più alta percentuale di bambini con Stipsi Funzionale (6 (2.2%) vs 25 (9.4%), p= 0.0006); Dolore Addominale Funzionale (1 (0.4%) vs 7 (2.6%), p= 0.06); Sindrome del Colon Irritabile (13 (4, 9%) vs 20 (7, 5%), p= 0.3). Non sono state riportate differenze statisticamente significative per quanto riguarda le diagnosi di Sindrome della Ruminazione Infantile (9 (3, 0%) vs 9 (3, 0%) p=1) e Dispepsia Funzionale 6 (2, 2%) vs 5 (1, 9%) p=1

Conclusioni

I Criteri di Roma III hanno dimostrato una maggiore applicabilità clinica rispetto ai Criteri di Roma II in particolare nel gruppo di bambini/adolescenti 4-17 anni. Le modifiche apportate ai Criteri di Roma III li rendono più inclusivi rispetto a quelli di Roma II. La sovrapposizione fra i diversi DGFI, tuttavia, rende poco chiaro se alcune delle diagnosi rappresentano disturbi distinti o categorie artificiali.

		Rome II N° (%)	Rome III N°(%)	p value
0-4 anni	Rigurgito infantile	33 (10.9%)	38 (12.5%)	00.06
	Sindrome da ruminazione infantile	9 (3.0%)	9 (3.0%)	1
	Stipsi Funzionale	12 (3.9%)	21 (6.9%)	00.01
	Vomito Ciclico	4 (1.3%)	6 (2.0%)	00.07
4-17 anni	Ritenzione fecale funzionale	7 (2.6%)	0 (0.0%)	00.01
	Stipsi Funzionale	6 (2.2%)	25 (9.4%)	0.0006
	Sindrome dell'intestino irritabile	13 (4.9%)	20 (7.5%)	00.03
	Emicrania addominale	0 (0.0%)	1 (0.4%)	1
	Dispepsia funzionale	6 (2.2%)	5 (1.9%)	1
	Sindrome del dolore addominale funzionale	1 (0.4%)	7 (2.6%)	00.06
	Vomito Ciclico	1 (0.4%)	1 (0.4%)	1

Tabella. Percentuali di DGFI che soddisfano i criteri Roma II vs Roma III

EFFICACIA DELLA DIETA SENZA GLUTINE IN PAZIENTI CELIACI AFFETTI DA GASTRITE LINFOCITARIA

A. Tramontano¹, M. Martinelli¹, E. Miele¹, C. Friano¹, M. Russo¹, L. Rapacciuolo¹, R. Vecchione², A. Staiano¹

¹Dipartimento di pediatria Università di Napoli Federico II

²Dipartimento di Scienze biomorfologiche Università di Napoli Federico II

Background

La gastrite linfocitaria è un'entità istologica caratterizzata da una severa linfocitosi intraepiteliale della mucosa gastrica. La causa non è conosciuta ma questa condizione è stata associata alla malattia celiaca.

Obiettivi

Stabilire la prevalenza della gastrite linfocitaria nei pazienti affetti da celiachia e valutare l'efficacia della dieta senza glutine sui sintomi e sull'aspetto istologico della mucosa gastrica.

Metodi

Abbiamo esaminato le biopsie di antro gastrico e di piccolo intestino di 25 pazienti con sospetta celiachia (età media 6.7anni, range da 4 a15 anni, M/F 10/15), reclutati da Aprile 2009 a Dicembre 2010. Come popolazione di controlli sono state valutate le biopsie di antro gastrico e di piccolo intestino di pazienti sottoposti ad endoscopia per sintomi dispeptici. Tutti i pazienti hanno poi compilato un questionario basato sui criteri di ROMA III relativo ai disordini funzionali gastrointestinali.

Risultati

24 dei 25 pazienti erano affetti da celiachia. 5 di questi (20%) mostravano gastrite linfocitaria e severa atrofia dei villi intestinali (Marsh grado III C). Nessun paziente affetto da gastrite linfocitaria mostrava segni di dispepsia alla diagnosi. Poiché tre di questi pazienti erano del tutto asintomatici, dopo 6 mesi dall'inizio della dieta priva di glutine, essi sono stati sottoposti ad una seconda indagine endoscopica che mostrava una normalizzazione della mucosa gastrica. Tra i controlli nessuno presentava gastrite linfocitaria.

Conclusioni

I nostri studi preliminari confermano un'associazione tra celiachia e gastrite linfocitaria. Tutti i pazienti hanno presentato una mucosa gastrica normale dopo la dieta priva di glutine. Inoltre le lesioni gastriche sembrano essere strettamente collegate alla severità delle lesioni intestinali indotte dal glutine.

MARCATORI IMMUNOISTOCHEMICI DI INFIAMMAZIONE DEL PICCOLO INTESTINO IN BAMBINI AFFETTI DA COLITE ULCEROSA

L. Quaglietta, E. Giannetti, C. Aquino, F. Paparo, E. Miele, M. Russo, A. Tramontano, R. Troncone, S. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Obiettivi

L'anormale permeabilità del piccolo intestino al cellobiosio/mannitolo è un marker predittivo di recidiva precoce nei bambini con rettocolite ulcerosa (RCU) anche in presenza di istopatologia normale. Lo scopo di questo studio è stato quello di valutare mediante studio immunocistochemico la presenza di lievi alterazioni infiammatorie nel digiuno dei bambini con RCU.

Metodi

Abbiamo arruolato 24 pazienti, da febbraio 2008 a febbraio 2009, (M: F = 11:13, età media: 124 mesi, fascia di età: 30-191 mesi) con nuova diagnosi di RCU, basata su criteri anamnestici, endoscopici, istologici e / o radiologici. E' stato usato l'indice di attività della colite ulcerativa pediatrica (PUCAI) per valutare il grado di attività della malattia. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad un esofago-gastroduodenoscopia (EGDS) con biopsia per la valutazione istologica. Inoltre, sezioni duodenali sono state colorate mediante criostato per CD3 +, le cellule gd + T, le cellule mononucleate CD25 +, ICAM-1, HLA-DR. Ventinove bambini con dispepsia funzionale, sottoposti ad EGDS, hanno rappresentato il gruppo di controllo.

Risultati

L'EGDS non ha mostrato anomalie macroscopiche nel digiuno dei bambini affetti da RCU. Negli stessi, i risultati microscopici hanno mostrato mucosa normale.

L'analisi immunocistochemica ha rivelato che i pazienti con RCU presentavano una densità significativamente più alta di cellule intraepiteliali CD3 + rispetto ai controlli (media \pm SEM: 31, 96 \pm 2, 184 vs 21, 24 \pm 1, 608: $p < 0,001$). Inoltre, un gruppo di bambini con RCU ha presentato una densità significativamente superiore di CD25 + nella lamina propria delle cellule rispetto ai controlli (media \pm SEM: 9.75 \pm 1, 477 vs 3, 138 \pm 0, 2, 148 mila: $p < 0,001$). Tra questi bambini, 3/12 (18, 7%) hanno presentato un valore PUCAI ≥ 20 (attività di malattia moderata) e 13/12 (81, 2%) pazienti hanno mostrato un valore PUCAI ≥ 35 (attività di malattia grave). Infine, in 11/24 (45, 8%) dei bambini con una recidiva precoce (entro 6 mesi) è stata mostrata un'aumentata densità digiunale di cellule mononucleate CD25 + a livello della lamina propria.

Nessuna differenza significativa è stata riscontrata per quanto riguarda ICAM-1 e HLA-DR tra popolazione in studio e controlli.

Conclusioni

La maggioranza dei bambini con RCU ha presentato segni di infiammazione a livello della mucosa digiunale anche in assenza di notevoli alterazioni istopatologiche. L'infiammazione a livello del tratto gastrointestinale superiore è correlata al grado di attività della malattia ed è probabilmente un indicatore predittivo di recidiva precoce.

LA CONSISTENZA E LA FREQUENZA DELLE EVACUAZIONI CORRELANO CON IL TEMPO DI TRANSITO INTESTINALE? RISULTATI DI UNO STUDIO ITALIANO IN BAMBINI STITICI E CONTROLLI SANI

A. Tramontano, P. Quitadamo, C. Friano, R. Turco, E. Miele, A. Staiano

Dipartimento di pediatria, Università di Napoli Federico II

Introduzione

La stipsi è una patologia molto comune nell'infanzia. Sebbene i pazienti stitici solitamente non richiedono ulteriori indagini a causa della natura funzionale del disturbo, alcuni test specialistici possono essere effettuati per definire meglio l'eventuale presenza di anomalie morfologiche. Lo studio con i markers radiopachi è un metodo valido per il calcolo del tempo di transito intestinale, riservato soprattutto, a causa dei costi, a pazienti con stipsi refrattaria alla terapia. Per quanto ci siano pochi dati disponibili, consistenza e frequenza delle feci sono spesso usate come markers del transito intestinale nella ricerca scientifica e nella pratica clinica.

Metodi

Abbiamo arruolato 15 bambini stitici (M/F: 8/7; età media: 7.4 anni; range: 4-12 anni) e 15 controlli sani (M/F: 8/7; età media: 8.2 anni; range: 4-12 anni), presso il nostro ambulatorio di pediatria generale da Marzo 2010 a Maggio 2010. A tutti i partecipanti è stato richiesto di scrivere un diario dell'evacuazioni per una settimana, registrando orario e data di ogni evacuazione e anche la consistenza usando la Scala di Bristol. Il tempo di transito intestinale totale è stato poi valutato in ogni bambino con il test dei markers radiopachi. Durante questa settimana non era consentito l'uso di rammolitori fecali.

Risultati

I nostri risultati preliminari riportano una significativa correlazione tra la consistenza delle feci e il tempo di transito intestinale nel bambino ($p < 0.05$). In particolare, un valore della scala di Bristol < 3 è predittore di un tempo di transito intestinale ritardato al test dei markers radiopachi (average gut transit time in children with BSFS < 3 and ≥ 3 : 72.8 vs 46.3h, respectively; $p < 0.05$). Non c'è correlazione tra la consistenza delle feci e il tempo di transito intestinale nei bambini sani. Inoltre non è stata trovata correlazione tra la frequenza e il tempo di transito intestinale sia nei bambini sani che in quelli stitici.

Conclusioni

La scala di Bristol può predire il tempo di transito normale o ritardato nei bambini. Invece, la frequenza delle feci non è utile per predire il tempo di transito, anche nei pazienti con una ridotta frequenza. In conclusione, scale di consistenza delle feci come quella di Bristol, possono essere considerate un metodo efficace per valutare il tempo di transito intestinale nel bambino.

STUDIO MULTICENTRICO, PROSPETTICO SULL' EFFICACIA DEL GLICOLE POLIETILENICO 3350 CON ELETTROLITI VERSUS UN MISTO DI FIBRE DI ACACIA, FIBRE DI PISELLO E FRUTTOSIO NEL TRATTAMENTO DELLA STIPSI FUNZIONALE CRONICA NEI PAZIENTI PEDIATRICI

M. Russo¹, C. Friano¹, E. Del Giudic², S. Mallardo², V. Ferrau³, E. Poli⁴, C. Romano³, A. Campanozzi⁴
A. Tramontano¹

¹Dipartimento di Pediatria Università di Napoli "Federico II"

²Dipartimento di Pediatria Università "La Sapienza" di Roma

³Dipartimento di Scienze Pediatriche Università degli Studi di Messina

⁴Clinica Pediatrica Università degli Studi di Foggia

Background e obiettivi

La stipsi cronica funzionale (SCF) è un problema molto comune nell'infanzia. Il trattamento principale include le 4 fasi successive: educazione alla toilet da parte della famiglia, eliminazione della massa fecale, prevenzione del riaccumulo delle feci e l'interruzione della terapia.

La prevenzione dell'accumulo delle feci viene ottenuta attraverso l'uso di rammollitori fecali associati ad una dieta ricca di fibre e ad un toilet training. Tra i rammollitori fecali il glicole polietilenico (PEG) si è dimostrato efficace e sicuro. Inoltre è stato dimostrato che PEG 3350 con elettroliti è molto più efficace del placebo nel trattamento di bambini con SCF. La miscela di fibre di acacia, fibre di pisello e fruttosio invece è un supplemento adeguato ad arricchire la dieta ricca di fibre. L'obiettivo di questo studio è paragonare l'efficacia di PEG 3350 con elettroliti alla miscela di fibre di acacia, pisello e fruttosio nel trattamento della CFC e valutare l'efficacia e la sicurezza di questa miscela

Materiali e metodi

Da gennaio 2010 a maggio 2010 abbiamo arruolato 40 bambini (M/F: 13/27; età media: 6.16 anni; range: 4-10 anni) con diagnosi di SCF in base ai criteri di ROMA III. I 40 pazienti sono stati suddivisi in 2 gruppi: 20 hanno ricevuto il trattamento con PEG3350 con elettroliti (0, 5 g/kg/di) e 20 il misto di fibre di acacia e pisello più fruttosio (17g/di) per 8 settimane. Prima di cominciare il trial è stato richiesto ai genitori di praticare dei clisteri evacuativi per tre giorni al fine di eliminare qualsiasi residuo fecale.

I parametri presi in considerazione sono stati la frequenza delle evacuazioni. La consistenza delle feci e altri sintomi associati come dolori addominali, nausea, vomito, flatulenza registrati settimanalmente su un diario dai genitori.

Risultati preliminari

I nostri risultati preliminari hanno dimostrato un miglioramento in entrambi i gruppi, con diminuzione della consistenza (score: 3.7 vs 2 and 3.5 vs 1.6, rispettivamente), aumento della frequenza (score per settimana: 5.7 vs 2.1 and 6.2 vs 2.4, rispettivamente) risoluzione del dolore addominale. La compliance è stata del 95% per PEG3350 con elettroliti e dell'80% per la miscela. Dopo due mesi di terapia, il 79% dei bambini trattati con PEG3350 e il 76, 2% di quelli trattati con la miscela presentavano alvo regolare.

Conclusioni

In questo studio randomizzato, PEG 3.350 con elettroliti e la miscela di fibre di acacia e di pisello più fruttosio sono stati ugualmente efficaci nel trattamento di bambini con SCF. La miscela di fibre di acacia e di psyllium più fruttosio è risultato sicuro per il trattamento della SCF, ma PEG 3.350 con elettroliti ha avuto una maggiore compliance nei bambini.

RUOLO DEI POLIMORFISMI DEL RECETTORE DELL' INTERLEUCHINA 23 IN UNA POPOLAZIONE PEDIATRICA AFFETTA DA MALATTIE INFIAMMATORIE CRONICHE INTESTINALI

L. Quaglietta¹, A.A. Velde², M. Russo¹, A. Tramontano¹, S. Meisner², E. Miele¹, A. Staiano¹, R. Troncone¹

¹Department of Pediatrics, University of Naples "Federico II", Italy

²Centre for Experimental and Molecular Medicine Academic Medical Centre- Amsterdam, the Netherlands

Obiettivi

Stabilire la frequenza di tre polimorfismi del recettore dell' interleuchina 23(IL23R) e di tre polimorfismi di NOD2/CARD15 in una popolazione pediatrica affetta da malattie infiammatorie croniche intestinali(MICI). Valutare l' effetto di questi polimorfismi sul fenotipo della malattia.

Materiali e metodi

Il DNA di ogni paziente è stato estratto dal sangue periferico e sottoposto alla PCR per la ricerca dei polimorfismi G908R, R702W, 3020ins C per il gene NOD2 e rs11209026, 7517847, 10889677 per IL23R. La frequenza dei polimorfismi nella popolazione di MICI è stata confrontata con la frequenza degli stessi in una popolazione di 919 controlli.

Risultati

I sei polimorfismi sono stati valutati in 71 bambini (M/F 41/30, età media 10 anni e 8 mesi) affetti da MICI, 22 con malattia di Crohn (CD) 49 con retto colite ulcerosa (CU). In totale 18.2% pazienti (4/22) con crohn e 22.4% pazienti (11/49) con colite ulcerosa presentavano almeno un polimorfismo di NOD2 contro il 9.2% dei controlli(85/919); $p<0.05$. Per IL23R invece 86.4% (19/22) dei pazienti con Crohn e 71.4% (35/49) dei pazienti con colite ulcerosa presentava almeno un allele mutato contro il 76.2% (700/919) controlli. In particolare il polimorfismo Arg381Gln è stato riscontrato in eterozigosi con una frequenza molto più alta nei controlli, 48.6% (280/575) in confronto al 14.3%(2/14) dei Crohn e al 7.7% (3/39) dei pazienti con CU. Nessuno dei pazienti affetti presentava questo polimorfismi in omozigosi, confermando il ruolo protettivo di questo polimorfismo

La correlazione genotipo fenotipo mostrava che NOD2/CARD 15 era associato con un maggiore coinvolgimento ileale e con una malattia più severa nei pazienti affetti da Crohn, mentre il polimorfismo Arg381Gln di IL23R era associato ad un minore coinvolgimento ileale. Inoltre la mutazione 10889677era associata ad una malattia più estesa nella CU (la pancolite si riscontrava nel 42.8% dei portatori di questo polimorfismo).

Conclusioni

I nostri dati necessitano di ulteriori studi su coorti più numerose di pazienti, per valutare meglio l' impatto dei polimorfismi genetici sul fenotipo delle MICI.

L'OBESITÀ È UN FATTORE DI RISCHIO PER IL REFLUSSO GASTROESOFAGEO NEI BAMBINI

R. Buonavolontà, P. Quitadamo, P. Masi, C. Friano, P. Coccorullo, A. Tramontano, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria Università di Napoli "Federico II"

Introduzione

Il reflusso gastroesofageo (RGE) è un disturbo molto comune negli adulti obesi. L'associazione tra elevato valore di Indice di Massa Corporea (IMC) e sintomi del RGE non è stata dimostrata nel bambino. Il ruolo dell'obesità nell'eziologia, nel trattamento e nei risultati dei pazienti con reflusso è diventato sempre più importante a causa dell'aumento dell'obesità, soprattutto nell'infanzia.

Obiettivi

Gli obiettivi del nostro studio sono stati valutare: 1) la prevalenza di sintomi RGE nei bambini in sovrappeso o obesi rispetto alla popolazione generale normopeso 2) la correlazione tra sintomi del RGE e la circonferenza addominale(CA).

Metodi

La popolazione in studio è formata da 106 bambini (M / F: 53/53; età media: 8.19 anni, range: 2-17, 7 anni) reclutati nel nostro dipartimento da giugno 2009 a dicembre 2009. Per ogni paziente è stata raccolta un'anamnesi dettagliata e un esame obiettivo, comprendente la misurazione di altezza, peso, IMC e CA. Inoltre al momento della visita il medico ha compilato un questionario sul reflusso, in base al quale è stato calcolato uno score sintomatico.

Risultati

I 106 pazienti arruolati sono stati classificati, per il BMI in: peso normale (BMI <85 ° percentile), sovrappeso (BMI da 85 ° a 95 ° per cento) e obesi (BMI > 95 ° percentile) e per la CA: in bambini con CA <75 °, da 75 ° a 90 ° e > 90 ° ptc. Lo score sintomatico per il reflusso è risultato significativamente maggiore ($p < 0,005$ per ogni confronto) negli obesi rispetto ai bambini con peso normale (punteggio medio: 2.65 vs 0.64), così come nei bambini con CA > 90 ° ptc rispetto a quelli con CA <75 ° ptc (punteggio medio: 2.90 vs 0.66). Si riscontrava uno score sintomatico per il reflusso maggiore nei pazienti in sovrappeso (1.02 vs 0.64; $p = 0,33$) e questo trend positivo si ritrovava in tutte le categorie sia di BMI che di CA, comprese quelle inferiori al 85 ° per il BMI e al 75 ° ptc per CA.

Conclusioni

I nostri dati preliminari dimostrano che, anche durante l'infanzia, il sovrappeso e l'obesità sono fattori di rischio per lo sviluppo di sintomi di RGE. Il rischio di sintomi di RGE sembra aumentare progressivamente con l'aumento sia del BMI che della CA, anche nei bambini di peso normale. I nostri risultati hanno implicazioni importanti per gli studi futuri, in quanto l'aumento di peso anche se moderato può causare o aggravare i sintomi di RGE.

ALLATTAMENTO AL SENO ED INFEZIONE DA HELICOBACTER PYLORI

T. Sabbi, M. Palumbo

U.O.C. Pediatria Ospedale Belcolle Viterbo

Introduzione

L'*Helicobacter pylori* (Hp) è riconosciuto come causa di gastrite e patologia peptica e classificato come agente responsabile del cancro gastrico. L'infezione è acquisita in età pediatrica e la nutrizione sembra influenzare tale acquisizione. Sono in corso studi su tale associazione.

Scopo Studiare la relazione tra allattamento materno ed infezione da Hp.

Metodi

Abbiamo intervistato, tramite questionario, 150 bambini in età scolare (98 maschi; età media 5.9 anni). Tutti i bambini e le madri hanno effettuato 13C-Urea Breath Test.

Risultati

La prevalenza dell'Hp è stata dell'8.7% nei bambini e del 30.2% nelle madri. E' stata riscontrata una forte associazione tra infezione del bambino e della madre. Dei bambini il 78.3% non era mai stato allattato. La durata dell'allattamento materno ha mostrato un'associazione positiva con la prevalenza dell'infezione, che risultava più alta nei bambini allattati al seno rispetto ai non allattati (9.8% versus 7.9%).

Conclusioni

Anche se è dimostrato che l'allattamento materno è protettivo verso molteplici condizioni di malattia del bambino, il nostro studio suggerisce che l'allattamento al seno non protegge dallo sviluppo di un'infezione da Hp in età scolare.

DOLORI ADDOMINALI RICORRENTI (DAR): UN APPROCCIO MULTIDIMENSIONALE E L'INQUADRAMENTO IN "CINQUE MODELLI DI DISFUNZIONE"

S. Esposito

Corsista CFSMG, Pediatria di Famiglia, ASL Napoli1 Centro, DS 25

Introduzione

Per Dolore Addominale Ricorrente (DAR) si intende un disturbo ben preciso che è stato studiato e classificato circa cinquant'anni fa e viene definito secondo i criteri stabiliti da Apley come "dolori insorti da almeno tre mesi, con una frequenza di almeno tre episodi al mese, che interferiscono con le normali attività del bambino". Per confermare la diagnosi è inoltre necessario il riscontro anamnestico di almeno un episodio nell'anno precedente. I pazienti con DAR sono molto eterogenei tra loro e così pure l'intensità del dolore addominale riferita e la sua durata. Nella maggior parte dei casi l'esame obiettivo è negativo e lo stato generale del bambino normale.

Il primo passo da fare nella valutazione di un bambino con DAR è distinguere le cause organiche da quelle funzionali. Tra le cause organiche da escludere vi sono quelle di pertinenza gastroenterologica (parassiti intestinali, intolleranza al lattosio, stipsi cronica, eccesso di fruttosio-sorbitolo, malattia di Crohn, ulcera peptica, esofagite da reflusso, diverticolo di Meckel, gastrite da *Helicobacter pylori*, colelitiasi, pancreatiti ricorrenti) e quelle invece di pertinenza genitourinaria (infezione urinaria, calcoli, idronefrosi).

Gli esami di prima istanza da praticare nel sospetto di DAR sono: emocromo ed indici di flogosi, esame delle urine, esame parassitologico e ricerca del sangue occulto nelle feci, breath test al lattosio. Una volta escluse le cause organiche di DAR ci si può concentrare su quelle funzionali, vero oggetto di questo lavoro. Nel presente articolo infatti si vuole proporre una classificazione del DAR funzionale in cinque modelli di disfunzione nonché discutere sulla valutazione multidimensionale del sintomo "dolore addominale ricorrente".

I cinque modelli di disfunzione

Questo metodo permette di inquadrare il DAR in modelli di disfunzione più precisi e aiuta non solo a spiegare il problema al bambino ed alla famiglia, ma anche a trovare l'approccio diagnostico-terapeutico più efficace e razionale per ogni tipo di paziente. I modelli di riferimento sono cinque, ovvero:

- Dispepsia funzionale: raccoglie i pazienti in cui il dolore è prevalentemente epigastrico. Se ne distinguono due varianti: quella pseudo-ulcerosa (dolore epigastrico isolato che risponde agli inibitori di secrezione gastrica) e quella con dismotilità (il dolore si associa a senso di ripienezza e risponde bene ai procinetici).
- Forma assimilabile al colon irritabile dell'adulto: il dolore è associato alla defecazione e spesso si allevia o si risolve con questa. In questa variante può essere necessario intervenire farmacologicamente con antidepressivi triciclici e supplementare in fibre la dieta del piccolo.
- Variante propriamente funzionale: in questo caso il dolore ricorre in particolari situazioni sociali e la strategia terapeutica fondamentale è puntare sull'autoconsapevolezza del bambino.
- Eemicrania addominale: si associa a cefalea e/o storia familiare di emicrania. Spesso il dolore è tale da simulare un addome acuto e viene preceduto da una vera e propria aura (sintomi neurovegetativi). In questa variante possono essere utilizzati gli antiserotonergici.
- Variante aerofagica: bambini con distensione gastrica, eruttazioni e meteorismo. In questi pazienti si possono dare solo consigli generici sullo stile di vita (evitare di masticare chewing-gum, mangiare lentamente).

L'approccio multidimensionale

Alcuni Autori, in mancanza di un marcatore biologico di DAR, hanno elaborato un metodo di valutazione multidimensionale per questa patologia da cui risulta affetto il 10-15% della popolazione infantile in età

scolare. La valutazione multidimensionale si articola in quattro punti:

1. Scala dell'intensità del dolore: utilizza la Scala a Faccette di Wong e Baker e quella numerica semplice applicate sia al dolore provato al momento della compilazione sia al peggior dolore sperimentato dal paziente nei tre mesi precedenti la valutazione.
2. Scala dei sintomi non-pain: (nausea, vomito, meteorismo, stipsi, eruttazioni, alito cattivo, dolore addominale, perdita dell'appetito). Ad ogni sintomo viene attribuito un punteggio variabile da 0 (nessun problema) a 5 (problema molto grave).
3. Scala di disabilità: valuta quanto il dolore ha interferito con le normali attività quotidiane del bambino, indagando sui giorni di scuola persi e sulle altre attività a cui il bambino ha dovuto rinunciare a causa del dolore nel corso dei tre mesi precedenti. Ad ogni attività persa si attribuisce un punteggio da 0 (mai persa) a 10 (persa sempre).
4. Scala di soddisfazione: valuta quanto il bambino (o la sua mamma) è globalmente soddisfatto del proprio stato di salute.

Discussione e conclusioni

Questo lavoro ha fornito una classificazione e dei criteri di valutazione del DAR molto efficaci dal punto di vista clinico-pratico. Infatti, suddividere il DAR in varianti funzionali permette un miglior inquadramento diagnostico-terapeutico del paziente mentre la valutazione multidimensionale a sua volta permette di valutare meglio il sintomo dolore, di controllare l'efficacia terapeutica e di monitorare il paziente nel tempo.

Pertanto, entrambe le strategie, se utilizzate correttamente e simultaneamente, possono aiutare a gestire meglio il paziente con DAR, una patologia, come si è visto, molto diffusa nella popolazione pediatrica per la valutazione della quale, però, manca ancora uno sforzo di coerenza.

EPATITE AUTOIMMUNE IN ETA' PEDIATRICA: UNA CASISTICA ITALIANA

N. Di Cosmo, A. Varriale, S. Lenta, C. Veropalumbo, S. Maddaluno, I. De Micco, L. Ferrante, C. Gentile, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Obiettivi specifici

Casistiche pediatriche di Epatite Autoimmune (EAI) sono raramente descritte in Italia. Qui vogliamo caratterizzare gli aspetti clinico-laboratoristici, istologici e terapeutici in 21 bambini affetti da epatite autoimmune seguiti presso il nostro Settore di Epatologia e Trapianto Epatico pediatrico.

Materiali e metodi

E' stata caratterizzata una casistica di 21 pazienti (11 maschi e 10 femmine) affetti da epatite autoimmune (età media alla diagnosi 9.2 anni). Di tutti sono stati valutati: quadro clinico-anamnestico, indici di funzionalità epatica, gammaglobuline totali, autoanticorpi associati ad EAI (ANA, SMA, LKM, LC1). Sono state escluse le principali cause di epatopatia e miopatia. In tutti i pazienti è stata praticata ago biopsia epatica eco assistita.

Risultati

I 21 pazienti presentavano tutti uno score diagnostico di EAI (19 assoluto, 2 probabile).

Dieci pazienti sono risultati essere affetti da EAI tipo I, 9 da EAI tipo II e 2 da EAI sieronegativa. Circa un terzo dei pazienti (prevalentemente ANA +) era asintomatico all'esordio con ipertransaminasemia isolata di riscontro occasionale. Pazienti affetti da EAI di tipo 2 presentavano valori di IgG più elevati. L'aver ricercato gli autoanticorpi anti LC1 (un marcatore di EAI tipo 2 la cui determinazione è raramente richiesta dai medici) ha permesso il riscontro della positività isolata in 4 pazienti degli autoanticorpi anti LC1 evitando che fossero altrimenti definiti essere affetti da EAI sieronegativa o epatite cronica criptogenetica. Patologie autoimmuni extraepatiche sono state ritrovate in circa il 30% dei pazienti. La celiachia è la più frequente essendo stata riscontrata in 5 pazienti su 21. Alla biopsia epatica era già evidente un quadro di cirrosi moderata in 3 pazienti.

La gestione terapeutica si è basata su prednisone in monoterapia in 1/3 dei pazienti e sull'associazione prednisone + azatioprina nei rimanenti 2/3. In 12/18 (72%) pazienti (3 pazienti sono stati persi al follow-up) è stato possibile ridurre il prednisone fino al dosaggio di mantenimento. In 5 sono state invece riscontrate risposte incomplete con recidiva della malattia durante riduzione del prednisone che ha richiesto un aumento dell'immunosoppressore. In 2 pazienti, per l'eccessiva corticodipendenza e sviluppo di effetti collaterali, si è resa necessaria la sostituzione dell'azatioprina con il micofenolato mofetile che ha portato a remissione parziale della patologia.

Conclusioni

I nostri risultati confermano che la diagnosi di epatite autoimmune è spesso difficile (casi sieronegativi o positivi per autoAb poco ricercati). E' frequente l'associazione con altre patologie autoimmuni. La remissione può essere mantenuta in molti pazienti senza gravi effetti collaterali con basse dosi di immunosoppressore. Sebbene l'uso di nuovi immunosoppressori sembra aprire nuove prospettive al trattamento di pazienti corticoresistenti e/o dipendenti, la prognosi a lungo termine dei bambini affetti da EAI resta problematica.

STRATEGIE TERAPEUTICHE DELLA EPATOPATIA NON ALCOLICA NEL BAMBINO OBESO: A CHE PUNTO SIAMO?

S. Lenta, I. De Micco, P. Iaccarino Idelson, C. Gentile, C. Veropalumbo, S. Maddaluno, V. Della Torre, M. Sticco, A. Franzese, C. Buongiovanni, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Obiettivi specifici

Presentare una revisione circa il trattamento della steatosi epatica non alcolica (NAFLD).

I dati che emergono indicano che la steatoepatite non alcolica (NASH) può progredire prima o poi a grave malattia del fegato anche in età pediatrica, aumentando così sia la morbilità che la mortalità a lungo termine. Il trattamento è quindi di fondamentale importanza. La perdita di peso è riconosciuta essere il trattamento di scelta, ma non c'è consenso riguardo la gestione della rilevante quota di bambini obesi che non riescono a raggiungere il controllo del peso attraverso la dieta e le modifiche dello stile di vita. La gran parte degli studi riportati in letteratura pediatrica sono in aperto, di piccole dimensioni, di breve durata e incontrollati. Il numero di trial randomizzati e controllati (RCT) è limitato.

Qui presentiamo una revisione sistematica delle opzioni terapeutiche della NAFLD in età pediatrica basate sulla correzione dei principali meccanismi patogenetici, tra i quali stress ossidativo, insulino-resistenza e via apoptotica.

Metodi

E' stata effettuata una ricerca Pub Med per "nonalcoholic fatty liver disease" o "nonalcoholic steatohepatitis" o "obesity related liver disease" e "children" pubblicati fino a ottobre 2010. Riguardo la terapia farmacologica sono stati selezionati 9 articoli rilevanti.

Risultati

Il primo trial effettuato (1) con la vitamina E (400-1, 200 UI / die) in 11 bambini affetti da NAFLD ha mostrato il miglioramento dei livelli sierici di transaminasi, senza cambiamenti evidenti di valori di BMI e di steatosi ecografica. Non confermato in altri 3 studi (2-4) E' inoltre in corso di validazione uno studio randomizzato e controllato in doppio cieco (5).

Un RCT in 31 bambini obesi con NAFLD non ha mostrato alcun effetto benefico dell'acido ursodesossicolico (10 mg / Kg / die). Sono comunque necessari studi con dosi più elevate di UDCA in combinazione con la vitamina E (9)

Uno studio pilota con metformina (500 mg due volte al giorno per 24 settimane), condotto in 10 non bambini diabetici con NASH ha mostrato il miglioramento dei livelli sierici di ALT e la riduzione della steatosi (6). Tuttavia un lavoro successivo (7) non ha mostrato più benefici rispetto a un intervento stile di vita. Un lavoro più recente (8) ha evidenziato decremento significativo della prevalenza di steatosi ecografica e insulinoresistenza utilizzando metformina in 50 adolescenti obesi insulinoresistenti vs i controlli. I tiazolidinedioni costituiscono una terapia promettente negli adulti con NAFLD.

Conclusioni

I dati disponibili (ottobre 2010) mostrano che nessun agente farmacologico è efficace quanto la riduzione del peso corporeo nei bambini obesi con NAFLD. Nuove strategie terapeutiche sono dunque necessarie. La prevenzione rimane ancora l'obiettivo primario e richiede un approccio multidisciplinare.

Bibliografia

1. Lavine JE. J Pediatr 2000; 2. Vajro P. JPGN 2004; 3. Nobili V. Aliment Pharmacol Ther 2006; 4. Wang CL. World J Gastroenterol 2008; 5. Lavine JE. Contemp Clin Trials 2010; 6. Schwimmer JB. Aliment Pharmacol Ther 2005; 7. Nobili V. Clin Ther 2008; 8. Nadeau KJ. Pediatr Diabetes 2009; 9. Vajro P. J Pediatr 2000.

STUDIO DEGLI EFFETTI COLLATERALI EPATICI IN CORSO DI TERAPIA ANTIEPILETTICA IN ETÀ PEDIATRICA

C. Gentile, M. Improta, E. Del Giudice, A. Romano, S. Lenta, I. De Micco, L. Ferrante, V. Della Torre, C. Veropalumbo, S. Maddaluno, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Introduzione ed obiettivi specifici

La terapia antiepilettica è associata ad un ampio spettro di effetti collaterali. Per le sue caratteristiche anatomico-fisiologiche di organo deputato al metabolismo ed alla detossificazione, il fegato è uno dei principali bersagli della loro tossicità. L'epatotossicità da farmaci antiepilettici di più recente introduzione è stata raramente studiata sia nell'adulto che nel bambino, e pertanto gli obiettivi del presente studio sono stati:

1. valutazione del tipo e dell'incidenza degli effetti collaterali epatici in relazione alla terapia
2. confronto degli effetti avversi causati dai farmaci di prima generazione rispetto a quelli di seconda.

Pazienti e metodi

Sono stati raccolti mediante una scheda dati relativi ad alterazioni epatiche in 56 bambini in terapia antiepilettica seguiti presso il Dipartimento di Pediatria.

La scheda si compone di diverse sezioni atte ad ottenere informazioni su data di esordio delle alterazioni epatiche, data di inizio ed eventuale fine con indicazione delle modifiche del trattamento antiepilettico sia di tipo qualitativo (sostituzione di farmaco, mono o politerapia) che quantitativo (modificazioni del dosaggio), motivi che hanno indotto le modifiche. Infine analizza patologie concomitanti e assunzione di altre classi di farmaci in uso per problematiche differenti.

Cause muscolari, virali, metaboliche, autoimmuni e nutrizionali di ipertransaminasemia sono state escluse clinicamente e sulla base di test laboratoristici appropriati.

Risultati

L'età media dei pazienti era di 9 anni (range: 4 mesi - 22 anni); 30 erano maschi e 26 femmine. La maggioranza era in monoterapia (61%). Il farmaco più utilizzato per la monoterapia era l'acido valproico. Per la duplice terapia l'associazione più frequentemente utilizzata era acido valproico e levetiracetam; per la triplice terapia i farmaci prevalentemente usati erano fenobarbitale, lamotrigina e levetiracetam. Carbamazepina e topiramato erano utilizzati solo in pochi pazienti

Le alterazioni epatiche, rilevate in 16 dei 56 pazienti, sono state riscontrate prevalentemente in corso di terapia con Fenobarbitale: ipergammaGT isolata (n=9), e -in misura minore- in associazione ad ipertransaminasemia (n=4). La presenza di normali valori di acidi biliari sierici, ha fatto porre diagnosi di ipergammaGT da verosimile induzione enzimatica. Solo in pochi casi (n=3) si è osservata modica ipertransaminasemia isolata da citolisi. In nessun caso l'epatotossicità è risultata clinicamente rilevante (normalità dei test di protidosintesi e coagulazione, assenza di ittero).

Nel 35% dei pazienti è stato riscontrato aumento di peso corporeo, prevalentemente in corso di terapia contenente acido valproico (17 di 20 trattati con tale farmaco). In uno di questi casi che aveva sviluppato anche steatosi epatica, ipertransaminasemia ed insulino resistenza si assisteva alla regressione di tali effetti collaterali alla sospensione del farmaco, facendo pertanto propendere per una diagnosi di epatopatia correlata ad obesità farmaco indotta piuttosto che ad epatotossicità diretta dell'acido valproico.

Conclusioni

I nostri risultati suggeriscono che le alterazioni epatiche indotte dalla terapia antiepilettica sono in genere clinicamente poco rilevanti. I farmaci maggiormente associati ad effetti collaterali epatici sono quelli di prima generazione, in particolare fenobarbitale ed acido valproico. Sovrappeso ed obesità farmacoindotti rappresentano un ulteriore nuovo interessante campo di studio.

Per i farmaci di seconda generazione sembra esservi una ridotta propensione ad indurre alterazioni epatiche. Sono necessari tuttavia ulteriori studi per meglio definire se tali conclusioni siano fondate o piuttosto ascrivibili all'ancora esiguo numero di pazienti sinora studiati.

IPERTRANSAMINASEMIA NEL 2010: NON SOLO FEGATO

S. Maddaluno, C. Veropalumbo, N. Di Cosmo, S. Lenta, I. De Micco, C. Gentile, L. Ferrante, M. Caropreso, G. Capuano, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Obiettivi specifici

Già in passato abbiamo descritto la possibilità di diagnosticare una miopatia a partire dal reperto di alterazione degli indici ritenuti solo di funzionalità "epatica", evitando pertanto l'erroneo ricorso ad indagini diagnostiche anche invasive (es. biopsia epatica) (1).

Qui vogliamo:

- ribadire che il riscontro occasionale di ipertransaminasemia può rappresentare la spia di patologie extraepatiche.
- descrivere 2 casi di distrofia muscolare di Duchenne/Becker in 2 fratelli asintomatici con ipertransaminasemia e aumento dei livelli sierici degli enzimi muscolari giunti alla nostra osservazione nel 2010.

Materiali e metodi

Vengono inviati al Settore di Epatologia e Trapianto Epatico pediatrico 2 fratelli (RG, RC) dell'età cronologica di 7 e 5 anni rispettivamente, per riscontro occasionale di ipertransaminasemia circa un anno prima confermata in 2 controlli successivi effettuati a distanza di 6 mesi. I 2 pazienti erano stati precedentemente già sottoposti alle indagini eziologiche per le principali cause di epatopatia. RG aveva ricevuto diagnosi di celiachia all'età di 2 anni, ed effettuava la dieta priva di glutine con buona compliance, come documentato dalla negatività degli EMA e tTgasi e dall'assenza di sintomatologia. Normali livelli di immunoglobuline sieriche e negatività degli autoanticorpi ANA, ASMA, LKM1 e LC1 escludevano l'esistenza di un'epatite autoimmune associata alla celiachia. RC mostrava una sierologia negativa per celiachia con aplotipi HLA DQ2/DQ8 assenti alla tipizzazione genetica.

All'ingresso sono stati ripetuti e completati gli esami per definire l'origine dell'ipertransaminasemia. Tali esami includevano la determinazione di enzimi più specifici per patologia muscolare come la creatinasi (CK) e l'aldolasi.

Risultati

I livelli di CK e di aldolasi risultavano elevati in entrambi (rispettivamente di oltre 7.5 e 4 volte i limiti superiori della norma per età per il CK e di 3 e 2 volte i limiti superiori della norma per età per l'aldolasi) facendo sospettare pertanto un'origine muscolare dell'ipertransaminasemia. L'esame obiettivo non metteva in evidenza pseudoipertrofia dei polpacci così come la manovra di Gowers, praticata alla luce della possibile patologia muscolare, risultava negativa. Considerata l'assenza di sintomi e segni clinici rilevanti, e la pratica abituale di attività fisica, è stato ripetuto il dosaggio degli enzimi epatici e muscolari dopo 2 settimane di riposo, con persistenza di ipertransaminasemia e iperCKemia (valori 6 volte e 4 volte oltre la norma).

Al fine di escludere la Distrofia muscolare di Duchenne/Becker veniva richiesto test molecolare sul gene della distrofina. L'indagine evidenziava in entrambi i fratelli una delezione comprendente l'esone 48 del gene della distrofina, ossia un genotipo compatibile con la diagnosi di distrofia muscolare.

Conclusioni

L'ipertransaminasemia isolata di riscontro occasionale deve far porre anche il sospetto di una sua possibile origine muscolare. E' necessario includere nel pannello delle indagini eziologiche il dosaggio di enzimi più specifici per danno muscolare come CK o aldolasi già come indagini di primo livello. Ciò soprattutto in considerazione della pauci/asintomaticità nelle fasi precoci della distrofia e della peculiarità della gestione clinica e della prognosi. Sono note associazioni celiachia-rabdomiolisi, eventualmente correlabili solo a 1 dei 2 pazienti.

Bibliografia

1. Veropalumbo C, Del Giudice E, Esposito G, Maddaluno S, Ruggiero L, Vajro P.
2. Aminotransferases and muscular diseases: A disregarded lesson. Case reports and review of the literature.
3. J Paediatr Child Health. 2010 May 24. [Epub ahead of print]

AGGREGAZIONE FAMILIARE NEI BAMBINI AFFETTI DA DISORDINI FUNZIONALI GASTROINTESTINALI

C. Friano, M. Russo, A. Tramontano, G. Boccia, L. Greco, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi "Federico II", Napoli

Background ed obiettivi

Gli adulti affetti da sindrome del colon irritabile hanno spesso un parente di primo grado affetto da dolori addominali e problemi intestinali. L'obiettivo di questo studio è quello di valutare: 1) la prevalenza dei disordini funzionali gastrointestinali (DGFI) nei genitori e nei fratelli dei bambini affetti da DGFI; 2) il profilo psicologico sia dei bambini che dei genitori affetti e 3) se la presenza di fattori indipendenti potesse influenzare la comparsa dei DGFI nei genitori sia di bambini affetti che non affetti.

Materiali e metodi

103 bambini affetti da DGFI in base ai criteri di ROMA III ed i loro genitori e fratelli hanno compilato un questionario relativo ai loro sintomi gastrointestinali, disturbi d'ansia e di depressione. Essi sono stati confrontati con 65 controlli, scelti per età e sesso, afferenti al nostro Dipartimento di Pediatria per problemi non inerenti l'apparato gastrointestinale.

Risultati

Tra i genitori dei bambini affetti da DGFI c'era un incremento significativo di disordini funzionali gastrointestinali se confrontati con i genitori di bambini non affetti da DGFI ($p < 0,0001$); non c'era però differenza tra i due gruppi se si considerava: lo stato sociale, l'occupazione e la scolarità dei genitori, lo stile di vita, la presenza di ansia o depressione. 35/103 (33,9%) bambini affetti presentavano lo stesso DGFI dei genitori, in particolare è stata riscontrata un'associazione tra il DGFI del bambino e quello materno in 26 casi /103 (25,2%).

Conclusioni

Il nostro studio è il primo ad avere dimostrato che un grande numero di madri di bambini affetti da DGFI hanno lo stesso disturbo del figlio.

IMPATTO DEI CRITERI DI ROMA II SULL'ADEGUATEZZA DELL'ENDOSCOPIA DIGESTIVA IN ETA' PEDIATRICA

E. Miele, C. Friano, M. Russo, A. Tramontano, L. Greco, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Background

L'incremento della richiesta di endoscopia gastrointestinale in età pediatrica ha causato un notevole aumento dei costi complessivi.

Scopo

Valutazione dell'impatto clinico dei Criteri di Roma II per i disturbi funzionali gastrointestinali attraverso una selezione di pazienti pediatrici sottoposti ad endoscopia digestiva.

Metodi

Attraverso uno studio retrospettivo sono state valutate le indicazioni ed i risultati delle indagini endoscopiche effettuate prima e dopo la pubblicazione dei Criteri di Roma II.

Risultati

L'esofagogastroduodenoscopia (EGDS) è stata eseguita in 1124 bambini, mentre la colonscopia in 500 soggetti. Un totale di 607 (54%), risultavano positivi all'EGDS mentre 517 (46%) negativi; 306 (61, 1%) erano positivi alla colonscopia e 194 (38, 9%) risultavano negativi. Di 1.624 indagini, il 26% sono state considerate inappropriate secondo i criteri Roma II. Le indagini inappropriate sono diminuite significativamente dopo la pubblicazione dei criteri di Roma II (OR, 3.7; 95% CI, 1, 8-7, 5). Di 1202 endoscopie digestive appropriate, 502 EGDS (62, 7%) erano positive rispetto alle 105 (32, 5%) delle 323 procedure inappropriate (OR, 3.5; 95% CI, 2, 6-4, 6); mentre 265 (65, 8%) colonscopie erano positive, rispetto a 41 (42, 3%) delle 97 procedure inappropriate (OR, 2.6; 95% CI, 1, 6-4, 1).

Conclusioni

L'uso dei criteri di Roma II per i disturbi funzionali gastrointestinali in età pediatrica ha un impatto positivo nel ridurre inutili indagini di endoscopia digestiva.

INIBITORI DI POMPA COME FATTORE DI RISCHIO PER L' INFEZIONE DA CLOSTRIDIUM DIFFICILE

M. Russo, C. Friano, A. Tramontano, E. Miele, E. Roscetto, M. Del Pezzo, L. Greco, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Facoltà di Medicina e Chirurgia Università di Napoli "Federico II"

Background

Gli inibitori di pompa (IPP) e gli antagonisti dei recettori dell' istamina 2 (anti H2) potrebbero giocare un ruolo importante nell'infezione da Clostridium difficile associata a malattia nell'adulto (CDAD). L'influenza del Clostridium difficile nel trattamento con agenti soppressori della acidità gastrica nei bambini rimane sconosciuto.

Obiettivi

Valutare la correlazione tra la CDAD e l'esposizione alla terapia acido -soppressiva nei pazienti pediatrici ospedalizzati.

Metodi

Abbiamo analizzato le cartelle cliniche di pazienti con diarrea protratta e dolori addominali sulle cui feci era stato ricercato il Clostridium. Abbiamo identificato 68 pazienti con CDAD e per ciascuno abbiamo reclutato un controllo random le cui feci erano negative alla ricerca del Clostridium. Le variabili prese in considerazione sono state: precedenti ricoveri, malattie concomitanti, esposizione ad antibiotici, corticosteroidi, immunosoppressori e soppressori dell'acidità gastrica.

Risultati

L'uso degli IPP era significativamente più elevato nei pazienti positivi per il Clostridium difficile rispetto ai pazienti negativi [odds ratio (OR): = 4.5; 95% intervallo di confidenza (CI) = 1.4-14.4]. Abbiamo inoltre riscontrato un trend di significatività per quanto riguarda l'uso degli anti-H2 nei pazienti infetti rispetto ai non infetti (OR: = 3.8; 95% CI = 0.7-18.9).

Conclusione

I bambini esposti agli IPP sembrano avere un maggior rischio di sviluppare infezione da Clostridium difficile associato a malattia.

LA GASTRITE ATTIVA DA HELICOBACTER PYLORI IN FRATELLI ASINTOMATICI

C. Friano, M. Russo, A. Tramontano, P. Quitadamo, R. Bonavolontà, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Facoltà di Medicina e Chirurgia Università di Napoli "Federico II"

Introduzione

L'*Helicobacter pylori* (Hp) viene classificato tra i cancerogeni di I classe per il cancro gastrico. Il periodo critico durante il quale l'Hp produce i maggiori effetti cancerogeni potrebbe essere l'infanzia. Lo scopo del nostro studio è stato valutare la presenza di lesioni gastriche attive da Hp tra i fratelli asintomatici di pazienti infettati.

Metodi

Sono stati reclutati 46 casi (Età media \pm SD 140 \pm 38.4 mesi, M 15) tra pazienti che presentavano sintomi gastrointestinali sottoposti a esofagogastroduodenoscopia (EGDS). L'infezione da Hp è stata diagnosticata attraverso l'esame colturale e/o istologico di campioni biotici di mucosa gastrica e con l'Urea Breath Test (UBT). Inoltre sono stati scelti 54 fratelli asintomatici e sottoposti all'UBT e ad un questionario sui sintomi gastrointestinali. I fratelli positivi all'UBT sono stati poi sottoposti all'EGDS per valutare l'infezione da Hp e la presenza di lesioni gastriche.

Risultati

27 su 46 casi (58, 6%) presentavano infezione da Hp. Un UBT positivo è stato riscontrato in 17 su 32 fratelli (53, 12%) di pazienti infettati da Hp contro 4 su 22 fratelli (18, 1%) di pazienti non infetti ($p=0.008$). 10 dei 17 fratelli (58, 8%) con UBT positivo, presentavano all'EGDS, lesioni gastriche attive e presenza di infezione da Hp documentata con l'esame istologico. Nessuno dei 4 fratelli di pazienti non infetti presentava lesioni gastriche all'EGDS o infezione da Hp all'esame istologico ($p=0,055$ fratelli di casi infetti vs fratelli di casi non infetti).

Conclusioni

Lesioni gastriche da Hp sono presenti in fratelli asintomatici di bambini infetti. Pertanto potrebbe essere utile sottoporre questa sottopopolazione di bambini a test diagnostici e strategie di trattamento.

LACTOBACILLUS REUTERI (DSM17938) NEI BAMBINI CON STIPSI FUNZIONALE CRONICA: STUDIO DOPPIO CIECO RANDOMIZZATO CONTROLLATO

M. Russo, C. Friano, A. Tramontano, E. Miele, L. Greco, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Obiettivo

Valutare l'efficacia del *Lactobacillus reuteri* (DSM 17.938) nei bambini con stipsi cronica funzionale.

Materiali e metodi

Uno studio in doppio-cieco, randomizzato e controllato, è stato condotto da gennaio 2008 a dicembre 2008 su 44 neonati di almeno 6 mesi di età (età media \pm /-SD, $8.2 \pm / -2, 4$ SD, maschio/femmina, 24/20) afferiti all'unità di Endoscopia e Motilità digestiva del Dipartimento di Pediatria, Università "Federico II" di Napoli, con diagnosi di stipsi cronica funzionale. I 44 bambini sono stati divisi in modo casuale in 2 gruppi: gruppo A (n = 22) ha ricevuto il probiotico gruppo L reuteri (DSM 17.938), mentre il gruppo B (n = 22) ha ricevuto il placebo. Le misure di outcome primarie erano la frequenza di evacuazione a settimana, la consistenza delle feci e gli episodi di pianto inconsolabile registrati in un diario giornaliero da parte dei genitori.

Risultati

I neonati che prendevano il L. reuteri (DSM 17.938) hanno mostrato una maggiore frequenza evacuativa rispetto al gruppo placebo alla settimana 2 (P = .042), alla settimana 4 (P = .008) e alla settimana 8 (P = .027). Nel gruppo del L. reuteri, la consistenza delle feci era dura in 19 neonati (86, 4%) al tempo 0, in 11 neonati (50%) alla settimana 2, e in 4 bambini (18, 2%) alle settimane 4 e 8. Tuttavia, non vi era alcuna differenza significativa tra gruppo del L. reuteri e il gruppo placebo nella consistenza delle feci a tutte le settimane (P = .63, settimana 2, P = .38, settimana 4, P = .48, settimana 8). Allo stesso modo, non vi era alcuna differenza statisticamente significativa nei 2 gruppi in presenza di episodi di pianto inconsolabile. Non si sono verificati eventi avversi.

Conclusioni

L'assunzione di L. reuteri (DSM 17.938) nei bambini con stipsi cronica ha avuto un effetto positivo sulla frequenza evacuativa, anche nei casi in cui non c'era stato miglioramento nella consistenza delle feci e negli episodi di pianto inconsolabile. Pertanto i probiotici possono essere un'interessante opzione di trattamento della stipsi funzionale, considerata anche la loro elevata sicurezza.

RUOLO DELL'INFEZIONE DA CLOSTRIDIUM DIFFICILE NELLE MALATTIE INFIAMMATORIE CRONICHE INTESTINALI PEDIATRICHE

A. Tramontano, C. Friano, M. Russo, E. Miele, M. Del Pezzo, E. Roscetto, A. Staiano

Dipartimento di Pediatria, Facoltà di Medicina e Chirurgia Università di Napoli "Federico II"

Obiettivi

Determinare la prevalenza dell'infezione da Clostridium difficile nelle malattie infiammatorie croniche intestinali (MICI) pediatriche e valutare possibili differenze di incidenza e di sintomi tra pazienti affetti da MICI e pazienti non affetti.

Materiali e metodi

Sono stati raccolti campioni di feci di pazienti con MICI e controlli sani, su questi è stata ricercata la presenza della tossina di Clostridium Difficile. Di ciascun paziente sono state raccolti dati anagrafici, localizzazione e attività della malattia, terapia in atto, ricoveri ed esposizione ad antibiotici e inibitori di pompa (IPP).

Risultati

Sono stati collezionati 81 campioni di pazienti affetti da MICI e 112 campioni di controlli. La prevalenza dell'infezione da clostridium difficile era significativamente aumentata nei pazienti affetti da MICI rispetto ai controlli ($P = .004$; $\chi^2 = 0.003$; odds ratio = 3.3; 95% intervallo di confidenza = 1.5 to 7.6). Nei pazienti con MICI la prevalenza di malattia attiva era significativamente più elevata nei pazienti infetti rispetto ai non infetti ($p < 0.001$). Il coinvolgimento ileale è stato riscontrato in tutti i pazienti con MICI. Non è stata ritrovata una correlazione tra l'infezione da Clostridium difficile ed un particolare tipo di MICI, la terapia, e l'esposizione ad antibiotici o IPP che normalmente predispongono a quest'infezione, mentre l'ospedalizzazione è maggiormente significativa nei pazienti senza MICI.

Conclusioni

I nostri risultati indicano che le MICI nei bambini sono associate ad una maggiore prevalenza di infezione da Clostridium, ma i fattori di rischio riportati negli adulti non sono stati identificati nei bambini suggerendo il possibile coinvolgimento di altri meccanismi per l'acquisizione di questo patogeno.

UN RARO CASO DI CRISI CELIACA

F. De Gregorio¹, G. Terrone¹, I. Luongo², T. Petrillo², A. Campa²

¹ Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

² U.O.C. Pediatria D'Urgenza e Pronto Soccorso, AORN Santobono, Napoli

Introduzione

La malattia celiaca è un disordine immuno-mediato, indotto da un'intolleranza al glutine, molto frequente, con una prevalenza dell'1-2%. Negli ultimi anni, nei paesi sviluppati, grazie alle maggiori conoscenze della malattia e alla disponibilità per lo screening di markers sierologici altamente sensibili, appare in continuo aumento il numero di diagnosi precoci di forme pauci-asintomatiche, al contrario dei gravi quadri clinici da malassorbimento, che appaiono meno frequenti. La crisi celiaca, forma acuta, fulminante, associata ad ipoprotidemia ed edema, è, così, ormai considerata rara.

Obiettivo

Descrivere un caso di "crisi celiachia" in paziente con invaginazione ricorrente.

Caso clinico

A, femmina, 18 mesi, giunge alla nostra osservazione per quadro clinico caratterizzato da alvo tendenzialmente diarroico da circa 3 mesi associato a scarsa crescita, con peggioramento da alcuni giorni quando compariva anche vomito.

L'anamnesi patologica rivelava episodio d'invaginazione intestinale nel mese precedente, trattato chirurgicamente. L'esame clinico evidenziava un grave quadro di distrofia con addome globoso e meteorico ed edemi periferici. Il controllo ecografico dell'addome all'ingresso mostrava meteorismo e distensione delle anse intestinali. Gli esami biochimici rivelavano ipoprotidemia con ipoalbuminemia e coagulopatia caratterizzata da fibrinogenemia 65 mg/dl, tempo di Quick 55%, ATIII 51%. Si procedeva ad infusione di albumina e alla somministrazione per via parenterale di vitamina K.

In seconda giornata per la comparsa di dolore addominale praticava RX addome con successivo controllo ecografico che evidenziavano quadro compatibile con invaginazione intestinale colica in ipocondrio dx. Si procedeva pertanto a clisma opaco con conseguente disinvaginazione. Dato il quadro clinico suggestivo di malassorbimento (diarrea cronica, scarsa crescita ponderale, ipoalbuminemia, coagulopatia da deficit di vitamina k) si effettuava screening per la celiachia, test del sudore e valutazione dell'elastasi fecale. Mentre il test del sudore era negativo e l'elastasi fecale nella norma, lo screening per la celiachia risultava francamente positivo (AGA IgA >100, tTg IgA >100, EMA positivo) e si procedeva a biopsia duodenale che evidenziava atrofia totale dei villi intestinali (T3). Si confermava la diagnosi di malattia celiaca e la piccola veniva quindi sottoposta a dieta priva di glutine, con successivo progressivo miglioramento del quadro clinico e laboratoristico.

Conclusioni

La crisi celiaca è la forma clinica più severa della malattia celiaca. Anche se considerata ormai rara nei paesi sviluppati, la storia della nostra paziente sottolinea come sia possibile ancora osservare quadri clinici ad essa ascrivibili. La disponibilità di markers diagnostici sensibili e specifici permette di fare una rapida diagnosi migliorandone la prognosi.

Il nostro caso, inoltre, evidenzia, l'associazione, più volte segnalata, tra celiachia ed invaginazione intestinale, favorita dall'infiammazione diffusa della parete intestinale. Pertanto, in pazienti con storia di invaginazione singola o ricorrente, in assenza di altri fattori di rischio, è indicato effettuare lo screening per la celiachia.

RETTORRAGIA IN ETÀ PEDIATRICA: UNA STORIA FATTA ANCHE DI POLIPI

R. Mormile¹, G. Golia¹, A. Colella¹, R. Coppola¹, C. Friano², N. Pinto³, N. Pascarella¹, F. Rosati Tarulli⁴, F. Piccolo¹, M.E. Capasso², S. Vendemmia⁵, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Università degli Studi Federico II - Napoli

³Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati, Aversa

⁴SUN Napoli

⁵Presidente SIPO

Introduzione

La rettorragia è caratterizzata dalla perdita di sangue rosso vivo isolato o misto a feci e/o muco attraverso l'orifizio anale. Emissioni ematiche abbondanti sono correlate alla presenza di un polipo intestinale. Generalmente in età pediatrica il polipo si presenta isolato con una maggiore incidenza nel sesso maschile rispetto a quello femminile. Il polipo solitario è una neoformazione di natura assolutamente benigna. Si trova quasi sempre nel retto; tuttavia può localizzarsi anche nel colon. L'eziologia sembra essere legata ad uno stimolo infiammatorio locale. Il polipo macroscopicamente appare come una formazione rotondeggiante di colorito rossastro, di diametro variabile da pochi millimetri a diversi centimetri con un peduncolo piuttosto sottile contenente elementi vascolari. Il sintomo peculiare è rappresentato da perdite di sangue miste a muco in quantità variabile. Quando il polipo si trova a livello del colon destro il sangue è di colore più scuro ed è costantemente misto a feci. Il polipo a livello del retto può dare un quadro di pseudo-prolasso rettale. Spesso si autoamputa con risoluzione spontanea. In rari casi può causare una invaginazione intestinale. L'esplorazione rettale può risultare negativa. L'indagine elettiva è rappresentata dalla colonscopia che risulta risolutiva anche ai fini della asportazione della lesione. La rettosigmoidoscopia può risultare non diagnostica in relazione alla possibile localizzazione più alta della lesione.

Casi clinici

1) SM. 10aa. In pieno benessere rettorragia con perdite ingravescenti di sangue rosso vivo e anemizzazione acuta. Anamnesi negativa per patologie preesistenti. Indici di flogosi nella norma. Assenza di piastrinopenia con prove emocoagulative nella norme. Assenza di ragadi all'ispezione anale. Presenza di sangue all'esplorazione rettale. Colonscopia indicativa di polipo localizzato a livello del colon; asportazione per via endoscopica dello stesso con regressione totale della sintomatologia; 2) SM aa6. Giungeva in PS per episodio di rettorragia associato alla emissione di una piccola formazione pedunculata di colore rossastro. Nel corso della degenza non ulteriori perdite ematiche. L'esame istologico della formazione risultava compatibile con polipo intestinale che si era autoamputato.

Conclusioni

Il polipo deve essere sempre asportato in relazione al rischio di anemizzazione del bambino come conseguenza della stitichezza continuo sebbene sia una neoformazione di assoluta benignità. La colonscopia rappresenta il gold standard sia dal punto di vista diagnostico che terapeutico. L'asportazione per via endoscopica rappresenta una procedura sicura e risolutiva. Una improvvisa rettorragia deve pure far escludere l'avvenuta auto amputazione di un polipo solitario.

MALATTIE INFETTIVE



Atto costitutivo SIPO, Aversa 10 ottobre 2009

UN CASO DI BARTONELLOSI CON INTERESSAMENTO EPATO-SPLENICO: NOSTRA ESPERIENZA

A.Civino¹, A. Lubelli², G. Presta¹, C.Perrone²

¹ U.O.C. Pediatria-UTIN - A.O. "Card. G. Panico" Tricase (LE)

² U.O.C. Pediatria e Neonatologia - P.O. Maglie-Poggiardo-Scorrano- ASL LECCE

Riportiamo un caso di una bambina di 10 anni ricoverata per febbre persistente da circa una settimana con picchi fino a 40°C associata a dolori addominali ricorrenti e tumefazione inguinale destra. L'esame obiettivo all'ingresso evidenziava una tumefazione mobile sul piano cutaneo in regione inguinale destra di circa 2 cm di diametro e a livello della coscia destra un esito discromico da riferito graffio di un "gattino" con una papula satellite. Condizioni generali erano discrete, presenza di febbre a 37, 5°C. Gli esami ematici evidenziavano un aumento degli indici di flogosi (VES 71, PCR 10, 7 mg\dl) con esame emocromocitometrico e esami di funzionalità epatica e renale nella norma. L'ecografia addominale e inguinale destra mostrava un linfonodo reattivo (capsula indenne, ecostruttura disomogenea, indice di rotondità < 1 e vascolarizzazione ilare aumentata) a livello inguinale destro, un aumento dei diametri longitudinali epatici con presenza di multiple lesioni ipoecogene, avascolari, di 1-2 cm intraparenchimali. All'ilo splenico si apprezzava altra lesione ipoecogena ovoidale di 1 cm.

Veniva eseguita RMN addome con mezzo di contrasto che evidenziava fegato aumentato di volume con segnale del parenchima disomogeneo per presenza di multiple lesioni sostitutive rotondeggianti sparse nei vari segmenti, di media e piccola taglia. Le lesioni maggiori avevano un diametro di 2 cm ed erano localizzate nei segmenti VIII, II e VI, tutte con alone edemigeno perilesionale. Dopo mezzo di contrasto presentavano scarso enhancement periferico ad anello. All'ilo splenico si apprezzava formazione ovoidale di 2, 1 cm con segnale simile al parenchima splenico ed area centrale iperintensa in T2.

Gli esami sierologici eseguiti mediante tecnica IFA erano indicativi di infezione recente da Bartonella Henselae mostrando un incremento del titolo anticorpale aspecifico IgG da 1:256 a >1:1024 a distanza di 2 settimane.

La ragazza è stata trattata con claritromicina orale per 2 settimane. La febbre è durata circa 2 settimane e gli indici infiammatori si sono negativizzati dopo 3 mesi. Sono stati effettuati esami per valutare la funzione immunitaria senza rilevare alterazioni. Le lesioni epato-spleniche si sono ridotte gradualmente di dimensione: dopo 2 settimane dal termine della terapia antibiotica l'eco-contrastografia spleno-epatica evidenziava ancora 11 lesioni nodulari disomogeneamente ipoecogene con tranci iperecogeni interni non captanti il mezzo di contrasto. La totale scomparsa delle lesioni si è osservata dopo 5 mesi senza calcificazioni residue.

La malattia da graffio di gatto si presenta nei soggetti immunocompetenti come una patologia acuta autolimitante con scarsi sintomi sistemici.

I granulomi epato-splenici rappresentano lo 0, 3-0, 7% delle manifestazioni della malattia sebbene l'incidenza è sicuramente sottostimata poiché nei pazienti con forma tipica il coinvolgimento epato-splenico non viene indagato. Non esiste un consenso sulla terapia da utilizzare nell'interessamento epato-splenico del soggetto immunocompetente. Noi abbiamo utilizzato la Claritromicina per 2 settimane. La durata ottimale del trattamento per i soggetti immunocompetenti non è definita. Vi sono segnalazioni di regressione spontanea delle lesioni epato-spleniche senza trattamento antibiotico, in un caso è stata utilizzata con successo una terapia steroidea. Il follow-up di imaging, nei pochi casi riportati in letteratura, dimostra la scomparsa lesionale anche in 2-3 anni con comparsa di calcificazioni.

NEFROLOGIA-UROLOGIA



Luigi Cantelli, Vassilios Fanos, Antonio Campa, Salvatore Vendemmia

HYPOMAGNESEMIA AND HYPOCALCEMIA IN A CHILD WITH PLAUSIBLE GITELMAN SINDROME. A CASE REPORT

M. Tumminelli, A. Salli, G. Licata Ricottone, R. Nasca, F. Miciotto, A. Liotta, G. Corsello, F. Cardella

Dipartimento Universitario Materno Infantile, Università di Palermo

Introduction

The Gitelman Syndrome (GS) is an inherited autosomal recessive renal tubular disorder, with an onset in childhood. The laboratory characteristics are: hypomagnesemia, hypocalciuria and hyperreninemic aldosteronism, what is responsible for hypokalemia and metabolic alkalosis. The clinical features are heterogeneous and are characterized by muscle cramping, myalgias and/or muscle weakness, carpedal spasms, tetany, upper extremity and facial paresthesias, and low blood pressure (Framingham Heart Study). Chondrocalcinosis is secondary to hypomagnesemia in GS.

The diagnosis of Gitelman syndrome is based on the clinical symptoms and biochemical abnormalities and is assessed genetically. More than 100 mutations were identified in the SLC12A3 gene, which encodes the renal thiazide-sensitive sodium-chloride co-transporter NCCT, that is expressed in the distal convoluted tubule. In a small minority of GS patients mutations in the CLCNKB gene, encoding the chloride channel ClC-Kb, have been identified. GS has to be distinguished from Bartter Syndrome (in which hypomagnesemia and hypocalciuria are absent, the onset is earlier and the course is more severe), even if the two phenotypes sometimes overlap, and from primary renal hypomagnesemia.

The treatment is based on oral supplementation of magnesium.

Case report

7 years old girl twice hospitalized at the age of 3 month and 18 month for hypomagnesemia and hypocalcemia. She was admitted to our hospital with fever (39°C) associated with vomiting, upper lip paresthesia and bilateral hand contracture. Right Gabella reflex hypoelicitable, left gabella reflex elicitable; positive Chvostek sign. Arterial pressure was 91/50 mmHg. Laboratory investigations showed hypomagnesemia and hypocalcemia. Arterial blood gas analysis showed metabolic alkalosis. PTH 8, 7 pg/mL [Plasma EDTA 16-86]. Aldosterone, renin, vitamin D and urinary elettrolytes were normal.

Renal ultrasonography showed intrarenal hyperecogenic spots bilaterally, that, in association with the laboratoristic profile, let us tend towards a Gilbert Sindrome. The little patient was started on a therapy with oral magnesium supplementation at the dose 0, 5 mg/kg/day, with a progressive improvement of the laboratory profile and a complete remission of the clinical picture.

We also performed DNA-analysis of the genes SLC12A3 and CLCNKB.

Conclusions

The case we reported, shed lights on the complexity and difficulty to diagnose inherited tubular disorders. The parameters that, together with the clinical features, directed us to the diagnose was the finding of metabolic alkalosis associated with severe hypomagnesemia and hypocalcemia. We are waiting for the DNA-analysis of the molecular defects of the genes SLC12A3 and CLCNKB.

Although GS is a rare condition, the knowledge of its variable clinical expressivity can avoid false interpretations and allows to carry out a correct multidisciplinary diagnostic and therapeutic approach.

Bibliografia

1. Knoers NV, Levchenko EN. Gitelman syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2008; 30, 3: 22.
2. Giacchetti G. Severe hypomagnesaemia-induced hypocalcaemia in a patient with Gitelman's syndrome. *Clin Endocrinol.* 2002; 56: 413-8.
3. Shaer AJ. Inherited primary renal tubular hypokalemic alkalosis: a review of Gitelman and Bartter syndromes. *Am J Med Sci* 2001; 322: 316-32.

4. Roser M, Eibl N, Eisenhaber B, Seringer J, Nagel M, Nagorka S, Luft F, Gollasch M. Gitelman Syndrome. *Hypertension* 2009;53:893-897.
5. E. Riveira-Munoz, Q. Chang, † N. Godefroid, J. G. Hoenderop, † R. J. Bindels, † K. Dahan, ‡ O. Devuyst. Transcriptional and Functional Analyses of SLC12A3 Mutations: New Clues for the Pathogenesis of Gitelman Syndrome. *J Am Soc Nephrol* 18: 1271-1283, 2007.

IDRONEFROSI INTERMITTENTE: A PROPOSITO DI DUE CASI PECULIARI

A. Savanelli, I. Giurin, A. Farina, F. Perricone, M. Iaquinto, C. Esposito, A. Settimi

Chirurgia Pediatrica Università di Napoli Federico II

Introduzione

L'idronefrosi intermittente è una patologia rara in età pediatrica, determinata dalla compressione della GPU da parte di un vaso anomalo, che può determinare un danno della funzione renale. Scopo del nostro studio è analizzare retrospettivamente la nostra casistica.

Materiali e metodi

Da Gennaio 2005 a Dicembre 2009 45 pazienti (15F, 30M) sono stati operati per giuntopatia. In 44 pazienti è stata realizzata una pieloplastica, mentre in una paziente è stata realizzata una nefrectomia, a causa del ritardo nella diagnosi, dovuto alla concomitante presenza di rettocolite ulcerosa, che ha permesso di attribuire la sintomatologia dolorosa alla SGPU soltanto tardivamente, quando era già presente un danno renale severo. In 13/45 (28.8%) è stata diagnosticata un'anomalia dei vasi polari. Dei 13 pazienti (4F e 9M, di età compresa tra 4 mesi e 14 anni), 11 avevano presentato una sintomatologia clinica suggestiva o reperti ecografici che deponevano per una idronefrosi intermittente, mentre 2 pazienti erano asintomatici. La manifestazione clinica principale è stata un dolore intermittente al fianco, associato in un caso ad ematuria.

Risultati

Dei 13 pazienti affetti da SGPU da vaso anomalo, 11 pazienti hanno conservato la funzione renale, mentre in una paziente era già presente un'importante perdita di funzione renale al momento dell'intervento, mentre nell'altra la perdita di funzione è stata evidenziata durante il follow-up.

Discussione

La presenza di calico-pielectasia associata a sintomatologia clinica dolorosa in età pediatrica deve sempre far sospettare una SGPU da vaso anomalo e rappresenta un'indicazione al trattamento chirurgico. Il problema è identificare quali calicopielectasie possono sviluppare un'idronefrosi intermittente. L'uro-RMN può consentire una diagnosi preoperatoria di vaso anomalo.

NEONATOLOGIA



I Congresso Ospedale e Territorio, Rodi 30 giugno 2009

SEQUESTRO POLMONARE: UN CASO CLINICO

R. Iuliano, C. Silvestre, S. Zoccali, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, C. Parrella, V. Pomba, D. Schettino, A. Di Fiore, R. Paludetto

TIN AOU "Federico II", Napoli

Riportiamo il caso di un neonato AGA, 41 wk (Apgar 1'8 5'9) con sospetto di sequestro polmonare (SP). L'ecografia prenatale rilevava un'area ipercogena di 29 × 26 mm a sede polmonare sinistra con vaso afferente a partenza dall'aorta toracica riferibile a SP. Il piccolo non aveva mostrato segni di RDS alla nascita. L'RX del torace e l'ecografia polmonare risultavano nella norma. La RMN polmonare evidenziava un'estesa e disomogenea area di addensamento parenchimale a livello del lobo inferiore del polmone sinistro con vaso arterioso emergente dalla parete laterale sinistra dell'aorta discendente a decorso ascendente. Tale reperto risultava compatibile con SP intralobare.

Il sequestro polmonare rappresenta tra lo 0, 15% e il 6, 45% di tutte le malformazioni polmonari. Dal punto di vista etiologico non è stata identificata una trasmissione genetica; si ritiene che si sviluppi come conseguenza della formazione di una gemma polmonare accessoria in posizione distale rispetto alla normale gemma laringotracheale, sulla superficie ventrale dell'intestino anteriore primitivo. Mentre si sviluppa questo tessuto bronchiale anomalo viene rivestito dal mesenchima respiratorio primitivo. Il SP può essere intra o extra lobare, in entrambi i casi è più frequente a livello dell'emitorace sinistro. Ciò potrebbe essere correlato a due fattori: a sinistra il canale pleuro-peritoneale va incontro ad una chiusura più tardiva rispetto al lato destro, inoltre l'assenza del fegato fornisce ulteriore spazio per lo sviluppo di tessuto anomalo. Il più comune sito di localizzazione di sequestro intralobare è il segmento basale posteriore di entrambi i lobi inferiori, raramente si verifica il coinvolgimento del lobo superiore o dell'intero polmone. Il quadro clinico può esordire alla nascita con RDS, necessitando di rianimazione neonatale e di un eventuale intervento chirurgico; talvolta può essere del tutto asintomatico e diagnosticato occasionalmente dopo l'esecuzione di un'indagine radiografica post-natale. La gestione del paziente è correlata all'entità del coinvolgimento polmonare: nelle forme asintomatiche basta il follow-up delle malformazioni, in altri casi può essere necessaria la resezione elettiva della porzione interessata. Le tipologie di interventi disponibili sono: l'embolizzazione del vaso arterioso aberrante, limitata ai casi con shunt significativo o eseguito allo scopo di prevenire le complicanze vascolari legate all'exeresi chirurgica, e la lobectomia video-assistita.

EXTENDED METABOLIC NEWBORN SCREENING IN CAMPANIA REGION

M. Ruoppolo^{1,2}, D. Ombrone^{1,2}, E. Scolamiero^{1,2}, C. Cozzolino^{1,2}, R. Arvonio^{1,2}, R. Pecce^{1,2}, G. Frisso^{1,2}, F. Salvatore^{1,2}

¹CEINGE Biotecnologie Avanzate s.c.a r.l, Napoli, Italy

²Dipartimento di Biochimica e Biotecnologie Mediche, Università di Napoli "Federico II", Napoli

Inborn errors of metabolism are due to impaired activity of enzymes, transporters, or cofactors resulting in accumulation of abnormal metabolites (substrates) proximal to the metabolic block or lack of necessary products. The measurement of some of these metabolites or their byproducts is the basis of expanded newborn screening. Tandem mass spectrometry is ideal for newborn-screening programs, being able to monitor more than 40 metabolic disorders in a single analysis (1).

Beside biochemical techniques, the further application in diagnosis and confirmation of the metabolic diseases is genetic studies. Most of the metabolic disease corresponding genes had been cloned and screened for mutations in several metabolic diseases. Comprehensive analysis of the information obtained from genetic studies in different populations will help to establishment of genotype-phenotype correlation and understanding of molecular pathology of the diseases.

In May 2007 a Newborn screening program began in Campania as a pilot project with hospitals reported in the table 1. We have examine 15593 newborns and found 2 cases of medium-chain acyl CoA dehydrogenase deficiency, 1 case of beta ketothiolase deficiency (2), 1 case of short branched chain amino acid deficiency, 1 case of maternal vitamin B12 deficiency, 1 case of propionic aciduria, 2 cases of methylmalonic aciduria and 1 case of isovaleric aciduria.

The screening is going to be extended to the whole Campania newborn population.

Reference

1. Chace D (2009) Mass spectrometry in newborn and metabolic screening: historical perspective and future directions. *J.Mass Spectrometry* 44: 163-170.
2. F. Catanzano, D. Ombrone, C. Di Stefano, A. Rossi, N. Nosari, E. Scolamiero, I. Tandurella, G. Frisso, G. Parenti, M. Ruoppolo, G. Andria, F. Salvatore
Journal of Inherited Metabolic Disease 2010, Feb 16, Epub ahead of print

UN NUOVO CASO DI PIASTRINOPENIA NEONATALE

R. Iuliano, G. Russo, C. Silvestre, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, C. Parrella, A. Cioffi, P. Milite, R. Maffucci, R. Paludetto

TIN AOU "Federico II", Napoli

Presentiamo il caso di R., nato a termine (PN 2820 gr Apgar 1' 8 5' 9) da TC da madre secondigravida colonizzata da GBS (immune per rosolia e suscettibile per CMV e toxoplasma; USG normale); PROM >24h e PAI non adeguata. Vengono praticati emocromo, PCR ed emocoltura in 1^a giornata nel sospetto di sepsi precoce, non confermata. L'emocromo mostra PLT 72000, in assenza di manifestazioni emorragiche. Vengono escluse le cause più frequenti di trombocitopenia neonatale: PTI materna (anamnesi materna negativa), infezioni congenite (CMV, rosolia, toxoplasma) e acquisite (indici di flogosi ed emocoltura negativi). Si ricercano, quindi, anticorpi anti piastrine a specificità anti-HPA-1a (test diretto anti PLT negativo, test indiretto anti PLT positivo) con valutazione del genotipo HPA materno (HPA1bb, HPA2aa, HPA3ab, HPA4aa, HPA5aa, HPA6aa, HPA15aa). Il piccolo è stato monitorato con emocromi successivi (trend delle piastrine in aumento) e con indagini strumentali (eco cerebrale ed addominale nella norma) ed è stato dimesso dopo sette giorni. I successivi controlli ambulatoriali sono risultati nella norma.

La porpora trombocitopenica alloimmune (PTAN) interessa 1/4000-5000 nati vivi. È dovuta all'azione del sistema immunitario materno, mediante il passaggio transplacentare di anticorpi, contro le piastrine fetali che presentano antigeni condivisi dal padre e quindi riconosciuti come non self. La causa più frequente è l'incompatibilità per l'alloantigene piastrinico HPA-1a. Il 30% dei neonati affetti da una forma severa di PTAN rischia una grave emorragia prenatale o perinatale. È, pertanto, fondamentale la diagnosi precoce, possibile grazie alla tipizzazione delle piastrine fetali eseguita grazie all'ausilio di metodiche di biologia molecolare. Misure volte a ridurre il rischio emorragico fetale sono la trasfusione in utero di piastrine compatibili, il trattamento farmacologico della madre (IVIg a partire dal II trimestre) e il parto con taglio cesareo. La consulenza genetica è importante per definire il rischio nelle gravidanze successive che possono caratterizzarsi per la presenza di piastrinopenia più severa.

MALFORMAZIONE ADENOMATOSA CISTICA POLMONARE: UN CASO CLINICO

R. Iuliano, C. Silvestre, G. Russo, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, M. Colonna, A. Sodano, R. Paludetto

TIN AOU "Federico II", Napoli

Riportiamo il caso di un neonato a termine SGA da TC elettivo (Apgar 1'8 5'8). L'USG prenatale evidenziava la presenza di massa cistica iperecogena a sinistra con cisti centrale di 14 mm circa, shift mediastinico con cuore dislocato a destra e formazione iperecogena ovalare a localizzazione sottodiaframmatica, quadro compatibile con sequestro polmonare extralobare. L'Rx del torace mostrava un'opacità in sede apicale sinistra che all'indagine ecografica risultava essere una formazione di 18 mm caratterizzata da orletto iperecogeno e contenuto quasi interamente liquido. Gli esami di laboratorio, la consulenza cardiologica e l'ECG risultavano nella norma; l'ecocardio evidenziava un PFO con shunt sx-dx e la TC toraco-addominale individuava la presenza di una formazione grossolana disomogeneamente ipodensa con diametro di 2, 5 cm e discreto enhancement periferico dopo mdc. Il quadro risultava compatibile con malformazione adenoido-cistica congenita I (CCAM I). Si effettuavano quindi consulenza chirurgica e pneumologica che escludevano la necessità di un intervento chirurgico a breve termine, se non in caso di comparsa di segni respiratori di allarme, e consigliavano un follow up clinico e strumentale a tre mesi.

La malformazione adenomatosa-cistica congenita (CCAM) è una delle più comuni anomalie polmonari congenite, caratterizzata da tessuto polmonare displastico o amartomatoso, frammisto a tessuto polmonare normale, in genere confinato ad un solo lobo. È verosimilmente conseguente ad un insulto in fase embriologica, antecedente ai 50 giorni di gestazione, con alterato sviluppo delle strutture bronchiolari terminali. Istologicamente è presente poco tessuto polmonare normale e si rilevano molti elementi ghiandolari; quando l'insulto occorre più tardivamente le cisti sono molto comuni e la cartilagine è più rara. L'esordio clinico è variabile; può manifestarsi con distress respiratorio progressivo severo, infezioni respiratorie e pneumotorace o idrope, ascite e polidramnios qualora la massa polmonare presenti una prevalente componente solida. Le lesioni di maggiori dimensioni possono favorire lo sviluppo di ipoplasia polmonare, quelle più piccole possono in alcuni casi regredire spontaneamente. La diagnosi ecografia prenatale è possibile a partire dalla 16a settimana. Se la diagnosi di CCAM viene fatta precocemente è possibile eseguire una decompressione in utero mediante shunt fra la cavità cistica e il liquido amniotico. La resezione chirurgica è raccomandata per evitare la comparsa di infezioni ricorrenti e per l'aumento di incidenza di neoplasie polmonari primitive. La prognosi a lungo termine, che dipende dalla quota di tessuto polmonare residuo, risulta comunque generalmente buona.

UN CASO DI ISOMERISMO SINISTRO

L. Capasso, C. Silvestre, R. Iuliano, A.C. Borrelli, G. Russo Spena, P. Di Martino, V. Pompa, C. Parrella, S. Lama, E. D'Antonio, M. Colonna, A. Sodano, R. Paludetto

TIN AOU Federico II Napoli

Riportiamo il caso di S. nata a termine SGA da TC elettivo (PN 1920gr; Apgar 1'9; 5'9) con diagnosi prenatale di IUGR ed isomerismo sinistro. Tale diagnosi è stata confermata in epoca post-natale con ecocardio che ha evidenziato levocardia, PFO con medio shunt sinistro-destro, piccolo PDA con minimo shunt sinistro-destro, vena cava inferiore ipoplasica ed azygos continuation. All'eco addome è stato rilevato fegato in ipocondrio sinistro e mesogastrio, in sede craniale rispetto al polo superiore del rene destro sono state evidenziate tre formazioni isoecogene da riferire a tessuto splenico (polisplenia). L'Rx del torace ha evidenziato schisi vertebrale di C4, C5, C6; la successiva consulenza ortopedica è risultata nella norma. La piccola non ha presentato problemi di rilievo durante la degenza con normale incremento ponderale in quanto si tratta di un isomerismo a prevalente estrinsecazione sotto diaframmatica con assenza dei principali elementi di prognosi sfavorevole. È stata quindi dimessa ed avviato il follow-up. Si attendono i risultati dell'analisi del cariotipo.

Le sindromi da isomerismo sono patologie congenite caratterizzate da un difetto di lateralizzazione. Si distinguono un isomerismo sinistro o sindrome polisplenica caratterizzato da uno sdoppiamento della parte sinistra, ed un isomerismo destro o sindrome asplenica in cui la parte duplicata è la destra. La causa di tali difetti di lateralizzazione può essere genetica con tre possibili pattern di trasmissione: autosomica dominante (rara), autosomica recessiva (più frequente) e X-linked (rara). Diversi geni possono essere implicati: LEFTY A, ACVR2B, NODAL, CFC1, INVERSINA, ZIC3. Nell'isomerismo sinistro si riscontra la presenza di due polmoni bilobati, fegato in posizione mediana, stomaco a destra, polisplenia. A livello cardiaco è possibile rilevare due atri sinistri sprovvisti di nodo del seno, vena cava superiore bilaterale, interruzione della vena cava inferiore con continuazione in azygos, atrio comune o DIA tipo ostium I, DIV o ventricolo destro a doppia uscita o ritorno polmonare anomalo di tipo parziale. Tipico è il riscontro di blocco atrio-ventricolare (BAV) completo, caratterizzato da prognosi sfavorevole. L'ecocardiografia fetale consente una diagnosi precocissima, già dalla 16^a settimana di gestazione, permettendo una gestione corretta della gravidanza e del feto cardiopatico. La diagnosi di isomerismo sinistro si avvale di markers fetali quali l'interruzione della vena cava inferiore con azygos continuation e il BAV completo in associazione ad anomalie strutturali cardiache tipiche di questa tipologia di isomerismo. I bambini affetti possono, infine, sviluppare atresia delle vie biliari e malrotazione intestinale per cui è necessario monitorare il colorito delle feci e l'obiettività addominale.

ITTIOSI LAMELLARE NEONATALE: UN NUOVO CASO CLINICO

R. Iuliano, C. Silvestre, F. Migliaro, L. Mari, A. Santantonio, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, R. Paludetto

TIN AOU "Federico II", Napoli

Descriviamo il caso di un neonato pretermine (35 wk e 5/7) AGA, da gravidanza decorsa con distacco placentare nel I trimestre e TC elettivo, con Apgar 5' 8 10' 9 e anamnesi familiare positiva per psoriasi e dermatite atopica. Il piccolo si presenta alla nascita caratterizzato da cute che si desquama a larghe falde, viene quindi intrapresa terapia infusionale ed antibiotica a causa dell'elevato rischio infettivo. La cute appare notevolmente essiccata nei giorni successivi, soprattutto a livello degli arti inferiori, del tronco e del cuoio capelluto. Si richiede quindi consulenza dermatologica che pone diagnosi di ittiosi lamellare neonatale(LI).

LI è una patologia della cute a trasmissione autosomica recessiva caratterizzata da un disordine della cheratinizzazione. La patologia si presenta alla nascita con il quadro tipico di "colloidon baby": il neonato appare avvolto da una membrana trasparente che può ostacolare la respirazione e la nutrizione, causare eversione delle labbra, ectoprion, flessione forzata delle dita. Può inoltre essere presente alopecia. La membrana tende a rompersi e cade nell'arco di circa due settimane. Il neonato va quindi incontro al rischio di eccessive perdite idriche con conseguente grave disidratazione a cui può seguire un'insufficienza renale acuta o un danno cerebrale permanente se il bilancio idrico non è prontamente corretto. È elevato anche il rischio di ipotermia e di infezione. Successivamente si ha la formazione di squame, soprattutto in corrispondenza delle articolazioni, e la cute va incontro ad un ispessimento a livello delle mani e dei piedi con possibili arrossamenti. La diagnosi è clinica ed istologica. Il trattamento è sintomatico: si utilizzano retinoidi topici e sistemici e sostanze emollienti e cheratolitiche.

SINDROME DI ELLIS-VAN CREVELD: UN CASO CLINICO

F. Migliaro, G. Crispino, A. Sodano, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, D. Schettino, A. Di Fiore, A. Cioffi, C. Parrella, M. Colonna, R. Paludetto

TIN A. O. U. "Federico II" Napoli

Descriviamo il caso di un neonato a termine (36 w + 2/7) da TC, Apgar 1' 7 5' 9, con diagnosi prenatale di ipoplasia polmonare e sospetta sindrome di Ellis-van Creveld. Il piccolo presenta all'esame obiettivo rizomelia, esadattilia post-assiale dei quattro arti con brachidattilia, sindattilia del 2° e 3° dito di entrambi i piedi, plica palmare unica bilateralmente, sindattilia delle ultime tre dita del piede destro, displasia ungueale, frenulo linguale breve e presenza di abbozzi dentari, aspetto a campana del torace. Sono state eseguite eco cerebrale ed eco addome, risultate negative, ed eco cardio che ha mostrato la presenza di PFO con shunt sinistro-destro non significativo. La consulenza genetica ha confermato il sospetto di sindrome di Ellis-van Creveld. Non sono stati evidenziati problemi di rilievo durante la degenza, il piccolo è stato dimesso ed è stato avviato il follow-up. Si attendono i risultati dell'analisi del cariotipo e della FISH 4p16.

La Sindrome di Ellis-van Creveld o displasia condro-ectodermica è una condizione autosomica recessiva prevalente nella popolazione americana degli Amish (1: 5000 nati) mentre nella popolazione generale interessa 1 su 60000 nati. Il sesso maschile risulta maggiormente colpito. Il gene responsabile è ECV o EVC2, mappato sul cromosoma 4p16, di cui sono state riscontrate cinque diverse mutazioni. È stata descritta la presenza di consanguineità dei genitori in circa il 30% dei casi. Il quadro clinico è caratterizzato dalla presenza di polidattilia delle mani, solitamente unilaterale e postassiale, che rappresenta un reperto costante, mentre quella dei piedi è presente solo nel 10% dei pazienti. La displasia ectodermica è riportata in oltre il 93% dei casi: le unghie sono ipoplastiche, distrofiche, fragili, e a volte completamente assenti; i denti sono solitamente piccoli, con la corona a forma di cono, e irregolarmente spazati. Le anomalie cardiache sono presenti in oltre il 60% dei pazienti, di cui il 40% consiste nell'atrio singolo e in un largo difetto del setto atriale. Si notano solitamente un petto carenato e un torace lungo e stretto che determinano difficoltà respiratorie. Nel 22% dei casi si trovano anomalie genitourinarie, che includono l'ipospadia, l'epispadia, il pene ipoplastico, il criptorchidismo, l'atresia vulvare, la dilatazione focale tubulomedullare, la nefrocalcinosi, l'agenesia del rene, e il megaurettere. Nessun segno presente nella sindrome di Ellis van Creveld è specifico. La diagnosi differenziale comprende altre sindromi con polidattilia e coste corte quali la sindrome di Noonan, di Verma Naumoff, di Laurence-Biedl-Bardet. La diagnosi prenatale si basa sul riconoscimento ecografico della polidattilia postassiale delle mani, della cortezza delle ossa lunghe e dei difetti cardiaci e viene generalmente posta nel secondo trimestre di gestazione; il quadro clinico completo è comunque evidente solo alla nascita. Il trattamento della sindrome di Ellis van Creveld è multidisciplinare con un approccio pediatrico, cardiologico, ortopedico. La presenza di difetti cardiaci congeniti è fortemente correlata con la mortalità, infatti circa la metà dei pazienti affetti muore in seguito a problemi cardio-respiratori; la maggior parte di quelli che sopravvivono presenta un'intelligenza normale ma bassa statura, occasionalmente sono state riportate anomalie del sistema nervoso centrale o ritardo mentale.

ORGANIZZAZIONE E TEMPI DI ATTIVAZIONE DEL TRASPORTO NEONATALE D'EMERGENZA IN ITALIA

G. Farnetani

Ingegnere meccanico

Introduzione

Il trasporto neonatale viene effettuato dalle regioni che ne dispongono attraverso due modalità. La prima prevede un servizio dedicato al trasporto neonatale d'emergenza che dispone di turni di medici e infermieri esclusivi, per cui, sono subito pronti a partire: tale servizio è presente solo in Campania, Liguria e Lazio. In totale riguarda il 22,5% di tutti i neonati italiani.

L'altro sistema viene attivato solo in caso di necessità di un trasporto. I medici non sono già in ospedale, ma sono reperibili, cioè devono presentarsi entro 20-30 minuti ed è il tempo che l'ambulanza deve attendere prima di partire. Interessa il 40,3% di tutti i neonati. Sono quelli di: Valle d'Aosta, Piemonte, Lombardia, Veneto, Friuli Venezia Giulia, Trentino Alto Adige, Umbria e Marche.

Discussione

La valutazione del caso del bambino partorito il 7 maggio 2010 agli «Incurabili» di Napoli e deceduto poche ore dopo al «Monaldi» dimostra l'utilità del trasporto neonatale d'emergenza. Se in Campania fosse stato presente il secondo tipo di servizio, quello attivato solo in caso di necessità i medici sarebbero arrivati con un ritardo di 20-30 rispetto al momento in cui hanno raggiunto gli «Incurabili». Per il 21,16% dei neonati italiani il servizio è presente in modo parziale o incompleto, infatti in Puglia e Toscana Sicilia non è disponibile nell'intero territorio.

Solo in sei regioni italiane che rappresentano il 16,04% di tutti i neonati (Abruzzo, Basilicata, Calabria, Emilia Romagna, Molise, Sardegna) non esiste affatto il servizio di trasporto neonatale di emergenza. Fra queste la Sardegna è in una situazione più critica delle altre regioni, perché oltre le difficoltà del trasferimento di un bambino da una provincia all'altra o da un centro all'altro, ci sono quelle dei trasporti di neonati fuori dalla regione, infatti ogni anno sono circa 36 i bambini che devono essere trasportati da Cagliari in un'altra regione, cioè in media uno ogni dieci giorni. In questo caso vengono utilizzati gli aerei, ma non sono attrezzati per il trasporto delle incubatrici, peraltro non esiste del personale medico e infermieristico destinati al trasporto in emergenza.

Per la Sardegna c'è un'ulteriore necessità di soccorso per i neonati, quando si trovano in navigazione nel mare intorno all'isola.

Un caso emblematico è quello avvenuto nel novembre 2009: nacque un bambino in un traghetto in navigazione da Cagliari a Marsiglia, la madre infatti era una cittadina francese che rientrava a casa per concludere la gravidanza. Il parto avvenne invece in mezzo al mare. Il bambino pesava poco più di un chilo. Poiché in Sardegna non esiste il sistema di trasporto neonatale l'unica soluzione fu far invertire la rotta e far rientrare il traghetto al porto di Cagliari. Per alcune ore il bambino è stato senza assistenza di un neonatologo.

Conclusioni

Anche se la miglior incubatrice che esiste è l'utero della madre, non sempre è possibile trasferire la donna prima del parto come dimostra il caso precedente.

L'assistenza è facilitata anche dalla maneggevolezza delle incubatrici da trasporto che quelle prodotte attualmente pesano circa sessanta chilogrammi.

In caso di nascita avvenuto in ospedale, l'assistenza deve essere presente in sala parto infatti il neonato va subito stabilizzato, dopo se necessario può essere affidato al servizio di trasporto neonatale d'emergenza.

Bibliografia

1. Farnetani G. L'ottimizzazione della qualità del trasporto neonatale. In: Bisson GP, editor. Giornate pediatriche d'inverno. Atti del XXVIII convegno europeo; 30 gennaio - 3 febbraio 2006; Madonna di Campiglio (TN). Cles (TN): Mondadori; 2006. pp. 295-297.
2. Farnetani G. Miglioramento dell'uso delle termoculle nel soccorso aereo del neonato a rischio. In: Incontri pediatrici normanni. Atti del XI congresso internazionale; 23-24 novembre 2007; Aversa. Afragola (Na); 2007. pp. 368-372.
3. Falco L., Farnetani I. Perché in Italia solo un neonato su due può usufruire del trasporto neonatale d'emergenza? In: Atti XV Congresso Nazionale della Società Italiana di Neonatologia; 12-15 maggio 2009; Bologna. Milano: Biomedica; 2009. p. 359

DISPNEA NEL NEONATO PER UNA SEPSI IN AGGUATO

R. Mormile¹, M.P. Capasso¹, C. Ronsini², C. Cioffi¹, G. Papa¹, A. Liccardo¹, A. Pagliuca¹, F. Pianese³, D. Picone⁴, M. Vendemmia⁵, G. Golia¹, S. Vendemmia⁶, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Università Cattolica - Roma

³Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati, Aversa

⁴SUN Napoli

⁵TIN - AO san Sebastiano - Caserta

⁶Presidente SIPO

Introduzione

La sepsi batterica in età neonatale è caratterizzata da uno spettro sindromico spesso subdolo ed aspecifico. A tutt'oggi essa rappresenta una delle più importanti cause di morbosità e mortalità neonatale. I sintomi di esordio sono molteplici. Tra questi vanno annoverati ittero, letargia, cianosi, irritabilità ipo e/o ipertermia. Nel 33% dei casi si riscontra una sindrome respiratoria. Essa può essere correlata sia ad un quadro di polmonite isolata e sia ad una condizione di sepsi generalizzata. Le sepsi possono essere precoci e/o tardive rispettivamente se insorgono prima o dopo di 7 giorni dalla nascita. La diagnosi di certezza richiede la positività dell'emocoltura. La leucocitosi e/o la leucopenia non sono dirimenti ai fini della diagnosi. L'andamento della PCR può essere di supporto essendo elevata nel 50-90% delle infezioni batteriche in fase acuta con un progressivo aumento a distanza di 6-18 ore dall'esordio della malattia con un picco massimo dopo 8-60 ore. In alcuni casi l'emocoltura può risultare negativa in contrasto con una clinica altamente suggestiva di sepsi. Ciò talvolta è legato ad un'esecuzione non conforme dell'esame in relazione ad una inadeguata quantità di sangue prelevato. Diagnosi tardive di sepsi possono risultare fatali per il neonato pertanto il solo sospetto impone l'esecuzione dei colturali con l'avvio quanto prima possibile della terapia antibiotica.

Caso clinico

SM. Nato a termine alla 38 ww di EG. TC d'elezione. Gravidanza normocondotta. PN Kg 3.600. Apgar 1': 8, 5':9. Nel 3 gdv rialzo termico associato a dispnea e a ittero. PCR inizialmente negativa con netta positivizzazione a 12 ore. GB indicativi di una iniziale neutrofilia con successiva normalizzazione della formula. RX-torace: neg. Veniva instaurata terapia antibiotica con ampicillina/sulbactam + netilmicina con progressivo miglioramento del quadro clinico e normalizzazione della PCR.

Conclusioni

Una sindrome respiratoria in un neonato deve sempre far escludere una possibile sepsi. I neonati richiedono sempre un monitoraggio attento per la grande suscettibilità alle infezioni correlate ad uno stato immunitario di grande vulnerabilità.

MIOCLONIE NEONATALI BENIGNE DEL SONNO ED IMPATTO GENITORIALE

R. Mormile¹, C. Martiniello², C. Friano³, G. Golia¹, A. Colella¹, M.R. Linardi⁴, C. Cioffi¹, F. Piccolo¹, M.P. Capasso¹, M. Vendemmia⁵, F. Pascarella¹, S. Vendemmia⁶, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Radiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Università Federico II di Napoli

⁴Università di Arad - Romania

⁵TIN - AO san Sebastiano - Caserta

⁶Presidente SIPO

Introduzione

Le mioclonie neonatali benigne del sonno fanno parte della crisi non epilettiche del primo anno di vita. Questa forma clinica che è stata descritta per la prima volta nel 1982 da Coulter et al. Esse sono infatti eventi di natura fisiologica. Sono caratterizzate da scosse miocloniche ad insorgenza unicamente durante il "sonno quieto" in neonati altrimenti sani. Esse rappresentano un fenomeno benigno ad esordio neonatale che regredisce spontaneamente a partire dai 3-4 mesi di vita. Le mioclonie possono manifestarsi isolate o in salve di quattro o cinque scosse e possono coinvolgere tutto il corpo o più frequentemente essere limitate agli arti superiori. Generalmente sono bilaterali e sincrone anche se possono avere un esordio focale. L'EEG è normale durante le crisi. Se il bambino si sveglia o passa nel "sonno attivo", le scosse regrediscono immediatamente. Confermano la natura non epilettica di tali manifestazioni la normalità degli esami ematochimici e dell'EEG, l'anamnesi negativa per convulsività, la normalità delle condizioni cliniche intercritiche e, in particolare, la possibilità di interrompere le crisi risvegliando il bambino. La prognosi è sempre buona.

Caso clinico

SF EG 38 W. TC iterativo. Kg 3.200. Apgar 1': 8, 5': 9. Anamnesi negativa per epilessia. Nel 3 gdv comparsa improvvisa in corso di sonno comparsa di grossolane scosse miocloniche a livello dell'arto superiore sx per la durata di circa 90 secondi. Dopo circa 20 minuto il fenomeno si manifestava a livello dell'arto inferiore omolaterale. Suzione valida al seno materno. Ulteriori manifestazioni miocloniche esclusivamente in corso di sonno ad interessamento iniziale ad un solo arto e diffusione agli altri arti, soprattutto quelli superiori con una frequenza di 1-2 al secondo in assenza di cianosi e di desaturazioni e/o bradicardie con un colorito generalizzato roseo. Cessazione immediata delle scosse al tentativo di risveglio della piccola. Esame neurologico negativo. Indagini ematochimiche nella norma. Indici di flogosi negativi. EEG nella norma anche durante una breve crisi mioclonica. RMN encefalo negativa.

Conclusioni

Le mioclonie neonatali benigne del sonno possono facilmente trarre in inganno sia i neonato logici con l'avvio di improprie terapia anticonvulsivanti e sia i genitori con un impatto emotivo devastante. Pertanto risulta importante tranquillizzare i genitori circa la benignità e la transitorietà di tali manifestazioni.

LA MUSICOTERAPIA PERINATALE E PRENATALE:UNA ESPERIENZA

N. Tafuro, C. Russo, I. Maritato, D. Riccardi, F. Tafuro, G. Ferraro, C. Coppola, A. Barbato, A. Capolongo, M.A. Franzese, S. Bonelli, L. Tortora, E. Carrella, M. Matteoli

ASL Napoli 3 SUD-U.O.C. di Pediatria e Neonatologia Ospedale "S.Maria della Pietà "di Nola

Le ormai numerose esperienze di musicoterapia italiane ed estere confermano l'utilità di affiancare l'attività sonoro-musicale ai tradizionali corsi di preparazione al parto, poiché la musica può aiutare la gestante a rilassarsi, a contenere l'ansia e a raggiungere uno stato di generale benessere psico-fisico.

La musicoterapia prenatale prevede anche una serie di attività per stimolare il piccolo e per favorire la comunicazione fra mamma e feto. Essa stimola, inoltre, in modo adeguato lo sviluppo strutturale e funzionale del sistema nervoso del feto.

Tutti gli stimoli di natura sonora favoriscono infatti la maturazione della struttura delle vie sensoriali acustiche e lo sviluppo del sistema nervoso del feto.

La voce materna è il primo suono ad essere avvertito, seppure in modalità attutita per la presenza del liquido amniotico, dal feto e da questi ritenuta anche dopo la nascita, il suono più piacevole.

La psicofonia studia il processo grazie al quale le sonorità prodotte dalla voce sollecitano precise parti del corpo.

Il feto viene sollecitato dalla voce di entrambi i genitori. L'utilizzo della musica da parte del Nursing è sempre più diffuso e rappresenta anche l'incremento di un'assistenza infermieristica umanizzante.

La musica utilizzata per curare e far crescere i neonati prematuri o i neonati a termine affetti da piccole patologie (ittero, ipoglicemia) o infezioni localizzate, consiste, nell'ascolto costante di brani musicali, caratterizzati da una metrica regolare ed equilibrata, e prevalentemente in ninna nanne e cantile-ne, o in suoni aggiuntivi che mimano quelli che il feto avverte nel grembo materno.

I risultati sono quantificabili nel maggiore appetito e nell'aumento di peso giornaliero dei neonati, sugli effetti positivi a livello della frequenza cardiaca e dell'atto respiratorio e nella maggiore tolleranza agli stimoli esterni: risultati più apprezzabili nelle femmine che nei maschi.

L'ascolto musicale distende, favorisce il contenimento dell'ansia e aiuta la gestante a creare immagini positive e piacevoli. Le musiche più adeguate a tale scopo sono lente, dolci e tranquille melodie e spesso anche revocatrici di scene di vita infantile o di piacevoli paesaggi naturali.

E' scientificamente dimostrato che durante i nove mesi di vita intrauterina il suono, il ritmo e il movimento rappresentano un linguaggio; a partire dal quinto mese il feto ha un sistema uditivo sufficientemente sviluppato per percepire e selezionare gli stimoli che lo raggiungono.

La musicoterapia post-partum consente sia alla mamma sia al suo neonato di coltivare l'intimo legame creatosi, favorisce nel bambino la scoperta del proprio sé e del mondo attraverso il suono e la musica ascoltata in compagnia di altri bimbi, stimola in modo adeguato l'apparato acustico del neonato e gli garantisce un ambiente sonoro musicale favorevole allo sviluppo della funzionalità uditiva e all'ampliamento delle sue competenze musicali spontanee.

Nel nostro ospedale abbiamo realizzato un percorso di musico-terapia mediante l'utilizzo di un CD ove sono raccolte alcune ninna nanne interpretate da mamme, filastrocche e nenie affinché la neo-mamma e il neo-papà siano aiutati a scoprire un proprio mondo sonoro per rivolgersi al neonato.

Confermiamo l'utilità di affiancare la musica ai tradizionali corsi di preparazione al parto, perché la musica può aiutare la gestante a rilassarsi e a raggiungere uno stato di generale benessere psico-fisico che è utile, per trasmettere al proprio neonato serenità e sicurezza.

Il nostro gruppo composto da medici, musicisti, psicologi, formatori, educatori e infermieri pediatrici affronta situazioni differenti offrendo consulenza musico-terapeutica sia in sede e quando richiesto anche a domicilio.

Nel nostro lavoro i primi incontri sono dedicati in massima parte alla donna, poi alla graduale e naturale evoluzione del neonato e alla sua crescita psichica, emotiva e motoria.

La nostra attività si incentra dunque sulla diade madre-figlio proseguendo sempre di più in un gioco di scoperta, sperimentazione e relazione.

I bambini vengono seguiti fino al compimento del terzo anno di età.

ALTERAZIONI ANATOMO-PATOLOGICHE NELLE GRAVIDANZE COMPLICATE DA DIABETE E DA IPEROMOCISTEINEMIA

A. D'Etto, G. Chiacchio, M.L. Falco, F. Trezza, A.E. Pareto, M.T. Iannicelli, A. Tolino

Ginecologia e Ostetricia Università di Napoli "Federico II"

Scopo dello studio

Valutare la possibile associazione tra la concentrazione plasmatica di omocisteina in donne gravide affette da diabete, sia normotese sia pre-eclamptiche, rispetto ad un gruppo di controllo, analizzando le possibili alterazioni placentari.

Ci interesserà studiare le modalità e gli effetti dell'iperomocisteinemia nel determinare la patologia vascolare occlusiva placentare (lesioni vascolari del distretto placentare, trombosi, infarti placentari e fenomeni simil-aterosici); definire i meccanismi biochimici che contribuiscono al danno vascolare da iperomocisteinemia a carico del distretto placentare, con conseguenti esiti negativi della gravidanza.

Materiali e metodi

Abbiamo arruolato in questo studio, dopo opportuna e chiara informazione e dopo aver ricevuto l'opportuno consenso, 92 donne gravide, volontarie, di età compresa fra 18 e 35 anni

Venivano valutate l'età, l'anamnesi familiare, valori glicemici a digiuno e post-prandiali durante tutta la durata della gravidanza, gli incrementi pressori e del peso corporeo, l'ecografia ostetrica, l'età gestazionale al momento del parto, il peso neonatale, il peso delle placenti.

Criteri di esclusione sono stati: mancata assunzione di folati, età materna superiore ai 38 anni, alterazione della funzionalità renale, presenza di malattie croniche, trattamento con farmaci antifolato (antiepilettici, metotrexate, etc.), gravidanze gemellari, pazienti fumatrici.

Tutte le donne gravide sono state dapprima sottoposte a minicurva da carico orale di glucosio. Sono state, inoltre, sottoposte ai prelievi di sangue in stato di digiuno, per analizzare le concentrazioni plasmatiche di omocisteina, folati, Vitamina B12 e di glucosio dalla 24° alla 30° settimana di gravidanza.

Abbiamo realizzato uno studio prospettico, in collaborazione con l'Anatomia Patologica in quattro anni.

La placenta veniva sottoposta sia ad un esame di tipo macroscopico che microscopico.

L'esame macroscopico ha preso in considerazione la grandezza mediante la misura dei due grandi assi, il peso ed eventuali anomalie di forma. Inoltre si è valutata l'eventuale presenza di anomalie del funicolo o delle membrane, quindi è stato esaminato il decorso dei vasi e la loro modalità di inserzione.

Sono state poi eseguite le sezioni e l'esame della superficie di taglio che ha permesso di apprezzare varie lesioni come la presenza di edema dello stroma dei villi, iperplasia delle cellule di Langhans, spiccati fenomeni di scleroialinosi, calcificazioni, depositi di fibrina.

Le pazienti sono state divise in tre gruppi:

- Il primo gruppo composto da 28 donne con diabete gestazionale;
- Il secondo gruppo composto da 19 donne affette da diabete di tipo I;
- Il terzo gruppo composto da 45 donne gravide senza alcuna apparente patologia (gruppo di controllo).

Risultati e discussione

I livelli di omocisteina nelle donne con diabete gestazionale e diabete di tipo 1 sono risultati mediamente più alti rispetto ai controlli. Nel corso delle settimane, le differenze dei valori di omocisteina tra diabete gestazionale e diabete tipo 1 si sono mantenuti costanti ad eccezione però di una netta differenza nel corso della 35° settimana nelle donne con diabete gestazionale complicato da preeclampsia.

Tutto questo si traduce in alterazioni istopatologiche a livello placentare che ben rappresentano gli effetti dannosi dell'omocisteina sui vasi utero-placentari.

L'esame macroscopico, in più della metà delle donne diabetiche ha messo in evidenza placente più voluminose, più spesse e più pesanti rispetto ai normali controlli alla stessa età gestazionale ed anche il funicolo è apparso più grosso e più turgido.

Nessuna delle placentate del gruppo di controllo ha riportato alterazioni degne di nota, rientrando l'aspetto istologico di tali placentate nella normalità per l'epoca di espletamento del parto.

Nel nostro studio abbiamo dimostrato come le donne con diabete gestazionale e le gravide diabetiche di tipo 1 mostrino aumentati livelli di omocisteina rispetto ai controlli ed in particolare il sottogruppo diabete gestazionale quando complicati da preeclampsia mostra di avere i più alti valori di omocisteina e suggestivi quadri anatomo-patologici di placentazione anomala confermati precedentemente da alterazioni flussimetriche a carico delle arterie uterine.

Gli aspetti di vasculopatia placentare riscontrati nelle diabetiche gestazionali con preeclampsia potrebbero essere dell'interazione degli effetti dell'omocisteina e del diabete.

L'omocisteina è in grado di determinare danno vascolare e promuovere l'aterogenesi attraverso un effetto tossico diretto sulla parete vasale, la "desquamazione" endoteliale, ed effetti indiretti di attivazione quali la proliferazione delle cellule muscolari lisce e l'ispessimento intimale; può inoltre promuovere una inibizione della crescita cellulare endoteliale; ma comporta inizialmente delle modificazioni esclusivamente funzionali, con coinvolgimento della via metabolica dei nitrossidi probabilmente dovuta alla produzione di H₂O₂ per ossidazione dell'omocisteina, e solo successivamente un danno strutturale che porta alla microangiopatia.

Bibliografia

1. Malinow MR, Rajkovic A, Duell PB, Hess DL, Upson BM. The relationship between maternal and neonatal umbilical cord plasma homocysteine suggests a potential role for maternal homocysteine in fetal metabolism. *Am J Obstet Gynecol* 1998 Feb; 178 (2): 228-33.
2. Chambers JC, McGregor A, Jean-Marie J, Kooner JS. Acute hyperhomocysteinemia and endothelial dysfunction. *Lancet* 1998;351:36-37.
3. Laivuori H, Kaaja R, Turpeinen U, Viinikka L, Ylikorkala O. Plasma homocysteine levels elevated and inversely related to insulin sensitivity in preeclampsia. *Obstet Gynecol* 1999 Apr;93(4): 489-93.
4. Dekker GA, de Vries JIP, Doelitzsch PM et al. Underlying disorders associated with severe early onset preeclampsia. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 173: 1042-1048.
5. Van der Molen EF, Verbruggen B, Novakova I, Eskes TK, Monnens LA, Blom HJ. Hyperhomocysteinemia and other thrombotic risk factors in women with placental vasculopathy. *BJOG* 2000 Jun; 107(6):785-91.
6. Trudinger BJ, Giles WB, Cook CM. Flow velocity waveforms in the maternal uteroplacental and fetal umbilical placental circulations. *Am J Obstet Gynecol* 152: 155-163; 1985
7. Stamler JS, Osborne JA, Jaraki O. Adverse vascular effects of homocysteine are modulated by endothelium-derived relaxing factor and related oxides of nitrogen. *J Clin Invest* 1993; 91: 308-1.

LES E GRAVIDANZA: GESTIONE OSTETRICA E STRATEGIE DI CONTROLLO

A. D'Ettore, L. Battista, G. Chiacchio, A.E. Pareto, R. Fusco, C. Serino, M.L. Falco, A. Tolino

Ginecologia e Ostetricia Università di Napoli "Federico II"

Il LES è una patologia a meccanismo autoimmune ad eziologia idiopatica, senza specificità d'organo che si presenta in modo multiforme. Si ritrovano lesioni del tessuto connettivale, a livello del derma, dei glomeruli renali, delle membrane sierose, delle articolazioni e dei vasi sanguigni.

Il Lupus Eritematoso Sistemico (LES) è tra i disordini immunitari più frequenti nelle donne in età fertile e le modificazioni funzionali del sistema immunitario tipiche dello stato gravidico, spesso accentuano i fenomeni contro il self e le manifestazioni ad esso legate (anemia, piastrinopenia, iper-tensione, nefropatia, rash, artralgie). Inoltre la presenza di alcuni gruppi di anticorpi non organo specifici frequenti nelle pazienti affette da LES (anti cardiolipina, anti LAC) aumenta il rischio di abortività, insufficienza placentare e distacco di placenta, mentre anticorpi materni del tipo anti-ENA (anti-Ro e anti LA) possono danneggiare il sistema elettrico del cuore fetale causando gravi bradiaritmie. Questo ha contribuito a radicare la convinzione che nella donna con il LES la gravidanza ha esito molto spesso sfavorevole e talora fatale.

L'associazione di questa malattia con la gravidanza, espone al rischio di gravi complicanze, sia la madre che il feto. Per quanto riguarda la gestante, si rilevano modificazioni della malattia dovute alla gravidanza e modificazioni del normale decorso della gravidanza a causa della malattia.

Le modificazioni funzionali del sistema immunitario indotte dallo stato gravidico spesso accentuano i fenomeni contro il self e le manifestazioni cliniche ad esso correlati. Questo è ulteriormente favorito dal limitato impiego di alcuni dei farmaci immunosoppressori specifici, il cui uso è generalmente proscritto soprattutto nel primo trimestre di gravidanza.

Le complicazioni ostetriche sono più frequenti nelle gravidanze associate a LES: riguardano il feto, con aumentato rischio di aborto, morte, IUGR, prematurità, e la madre con predisposizione a sviluppare preeclampsia e tromboembolie.

La maggior incidenza delle complicazioni ostetriche nel LES deriva per lo più da anomalie di impianto o della funzionalità placentare. Sono stati descritti anche fenomeni di estesa trombosi dei villi coriali.

La gestione clinica delle pazienti affette da LES necessita di un approccio multidisciplinare con collaborazione tra ostetrico, reumatologo, neurologo, angiologo e cardiologo pediatrico.

Negli ultimi anni grazie al miglior controllo della malattia, l'outcome riproduttivo di queste pazienti è notevolmente migliorato. Studi retrospettivi hanno calcolato che le perdite fetali negli ultimi 40 anni sono calate da 43% del quinquennio 1960-1965, al 17% del triennio 2000-2003.

Compito dei clinici che offrono assistenza alla donna con LES che affronta una gravidanza è proprio quello di prevenire queste complicanze o, almeno, diagnosticarle tempestivamente al fine di evitare conseguenze rischiose per la madre e il bambino.

L'assistenza corretta deve iniziare con una consulenza pre-concezionale. Questo aspetto è fondamentale, perché lo stato di attività della malattia al momento dell'inizio della gravidanza condiziona significativamente l'esito della gravidanza stessa.

La gravidanza può essere consentita a patto che la malattia sia in remissione o comunque stabile da almeno 12 mesi, dal punto di vista clinico e laboratoristico. Se questa condizione è rispettata, l'incidenza di complicanze quali la preeclampsia, la rottura prematura delle membrane, le perdite fetali tardive e l'iposviluppo fetale diventa sovrapponibile a quella della generazione generale. Anche il rischio di parto pretermine e quindi di basso peso fetale alla nascita si riduce notevolmente, sebbene rimanga più elevato di quello della popolazione generale (20% contro il 10% circa).

Nel corso della consulenza pre-concezionale è fondamentale accertare l'eventuale presenza di due classi di autoanticorpi, non necessariamente presenti nelle pazienti affette da LES: gli anticorpi antifosfolipidi e gli anticorpi anti-ENA (antiRo-SSA).

L'assistenza alla gravidanza deve essere multidisciplinare presso centri di riferimento. Il follow-up clinico prevede un attento esame obiettivo materno periodico, con cadenza che varia da caso a caso ma che è di solito mensile nella prima metà della gravidanza e più ravvicinato nel terzo trimestre, ed è finalizzato a cogliere in tempo segni di flare. È importante la monitorizzazione anche domiciliare della pressione arteriosa e del peso corporeo. Inoltre dovranno essere periodicamente eseguiti, oltre ai normali esami per la gravidanza, emocromo con conta piastrinica, creatininemia, glicemia, transaminasi, uricemia, C3-C4, PCR, esame del sedimento urinario e titolazione degli anticorpi anti-DNA. Nelle pazienti in trattamento steroideo, indipendentemente da altri fattori di rischio, è utile eseguire a 24 settimane uno screening per il diabete gestazionale (OGCT-OGTT).

Il monitoraggio del benessere fetale prevede la valutazione ecografica periodica della crescita fetale tramite la misurazione dei parametri biometrici fetali, l'esecuzione a 20-24 settimane di gestazione di una Dopplervelocimetria delle arterie uterine per valutare il flusso di sangue verso la placenta, la valutazione periodica della quantità di liquido amniotico, l'esecuzione periodica verso il termine di gravidanza di esami cardiocografici (registrazione di tracciati della frequenza cardiaca fetale e dell'attività contrattile uterina).

In pratica, il controllo del benessere fetale è sovrapponibile a quello che si adotta abitualmente per qualsiasi altro tipo di gravidanza a rischio. La presenza di anticorpi anti-ENA, invece, impone in gravidanza un'assistenza particolare e specifica, basata sulla valutazione ecocardiografica della frequenza e del ritmo cardiaci fetali e sulla misurazione "in utero" del tempo di conduzione atrioventricolare fetale, ogni tre settimane a partire da 18 settimane di età gestazionale.

Bibliografia

1. Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, et al. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circul* 2005; 111(18): 287-8
2. Levine J.S. et al. The antiphospholipid syndrome. *New England Journal of Medicine*. 346:752-763, 2002.
3. Buyon JP. Dispelling the preconceived notion that lupus pregnancies result in poor outcomes. *J Rheumatol* 2005; 32(9):1641-2
4. Clark CA, Spitzer KA, Laskin CA. Decrease in pregnancy loss rates in patients with systemic lupus erythematosus over a 40 year period. *J Reum* 2005; 32(9):630-4
5. McIntire DD, Bloom SL, Casey BM, Leveno KJ. Birth weight in relation to morbidity and mortality among newborn infants. *N Engl J Med* 1999;340:1234-8.

UN CASO DI IPOGLICEMIA DI DIFFICILE GESTIONE

G. Ausanio, I. Bernardo, M. Vendemmia, L. Abbate, A. Ansalone, D. Brescia, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, M. Panico, V. Rossi, A. Capasso, F. Coppola, P. Falco, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza Azienda Ospedaliera S. Anna e S. Sebastiano di Caserta

Presentiamo il caso clinico di un neonato giunto alla nostra osservazione in prima ora di vita per ipoglicemia e tremori.

F. nasce da TC d'emergenza, per sofferenza fetale acuta, alla 35 sett. di gestazione da madre primigravida. Peso 2250 g. Apgar 71 e 85. Presenza di giro di cordone intorno al collo.

L'esame clinico all'ingresso in TIN conferma la presenza di tremori ed ipoglicemia senza altre evidenze.

La gestione clinica è caratterizzata oltre che da un trattamento antibiotico ad ampio spettro, dalla terapia con fenobarbitale per l'accentuarsi della iperecitabilità e dalla continua modulazione in senso crescente dell'apporto glicidico, (fino a 13 mg/kg/min) oltre che dall'utilizzo di farmaci glucoattivi (cortisone) per ottenere una euglicemia appena sufficiente. Questa situazione si è protratta fino a circa 3 settimane di vita quando lentamente è stato possibile ridurre fino ad annullare il supporto endovenoso di zuccheri e mantenere contestualmente una buona glicemia. Transitoria ipocalcemia precoce.

Da un punto di vista speculativo, l'ipoglicemia potenziale e la persistenza dei tremori, nonostante le correzioni metaboliche, hanno indotto ad un approfondimento diagnostico comprendente oltre gli esami metabolici allargati e il dosaggio dell'insulinemia (risultati normali) anche l'esecuzione di una ecografia cerebrale in terza giornata, che ha evidenziato una situazione di edema cerebrale con modesto iperafflusso tipica di una sofferenza asfittica.

Inoltre l'esame del liquor effettuato in 4a giornata ha evidenziato un aumento della cellularità liquorale con ipoglicorachia. Contestualmente si registrava una spiccata leucocitosi con valori di PCR normali. Sia l'emo che la liquor coltura sarebbero poi risultate negative.

La valutazione seriata delle ecografie cerebrali ha evidenziato una leucomalacia cistica di terzo grado.

Le diagnosi intermedie sono state dunque asfissia perinatale e sepsi-meningite precoce causa probabile anche della sofferenza fetale acuta intermittente.

Pur tuttavia tali diagnosi non giustificavano l'ipoglicemia persistente e l'iposodiemia con iperkaliemia registrate nella prima settimana di vita, per cui sono stati effettuati dosaggi ormonali che hanno evidenziato valori molto bassi di cortisolemia (non pervenuta l'aldosteronemia) che hanno fatto porre diagnosi di insufficienza surrenalica acuta. I valori di cortisolemia si sono normalizzati dopo tre settimane. La particolarità del caso risiede

- Nella diagnosi di asfissia antepartum quale primum movens della sindrome da iperecitabilità presente alla nascita. Diagnosi possibile solo con l'ecografia cerebrale e con l'eeg eseguiti precocemente
- Nella diagnosi di insufficienza surrenalica acuta che raramente siamo abituati a considerare.

In definitiva le diagnosi finali sono state prematurità, asfissia antepartum, sepsi-meningite, insufficienza surrenalica acuta che in diversa misura hanno comportato una ipoglicemia di difficile gestione.

COME OTTIMIZZARE IL TRASPORTO NEONATALE D'EMERGENZA?

M. Panico, D. Brescia, P. Falco, I. Bernardo, G. Ausanio, A. Ansalone, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, V. Rossi, M. Vendemmia, A. Capasso, F. Coppola, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale d'Emergenza A.O. S. Anna e S. Sebastiano di Caserta

Se l'OMS ha individuato nel miglioramento della vita della madre e del bambino uno degli obiettivi sanitari prioritari a livello mondiale, la tutela del percorso materno-infantile costituisce un impegno di valenza strategica dei sistemi socio-sanitari nazionali.

Ed il Trasporto Neonatale di Emergenza rappresenta il necessario anello di congiunzione tra le strutture di primo livello e quelle di secondo e terzo livello all'interno di tale percorso, e cioè tra il centro nascita ed il reparto ospedaliero più idoneo all'assistenza del neonato patologico. Prima della sua istituzione non esisteva una cultura del trasferimento, intesa come possibilità di dare ad ogni neonato con problemi la chance di accedere in tempi rapidi alla terapia intensiva neonatale di riferimento. Quando richiesto, il trasporto avveniva, poi, in assenza di mezzi idonei e senza una routine comportamentale codificata.

Se in Italia si è verificata una drastica riduzione della mortalità perinatale negli ultimi 30 anni (dal 31, 2‰ del 1970 al 3, 2‰ del 2002), probabilmente una parte del merito è anche del Trasporto Neonatale d'Emergenza.

I quasi 9.000 trasferimenti operati dal Trasporto Neonatale d'Emergenza per le province di Avellino, Benevento e Caserta in quasi tre lustri di attività hanno permesso una reale ottimizzazione del sistema, tanto che i parametri di efficienza, rappresentati dai tempi di attivazione, trasporto e riattivazione sono inferiori a quelli previsti dalla Società Italiana di Neonatologia in oltre il 90% dei casi, ed i parametri di efficacia, individuati nelle condizioni del neonato, riportano un miglioramento clinico nell'80% dei casi.

Se il futuro prevede necessariamente un incremento del trasporto in utero, tale prospettiva appare ancora lontana, come dimostrato dalla quantità di trasferimenti neonatali richiesti. E' quindi necessario proseguire l'opera di miglioramento e perfezionamento di tale sistema.

Analizzando la tipologia di trasferimenti del Trasporto Neonatale d'Emergenza di Caserta emerge che provengono per il 59% da centri nascita privati, per il 29% da centri nascita pubblici e per il 12% da Terapie Intensive Neonatali verso centri di alta specializzazione per Chirurgia, Neurochirurgia e Cardiochirurgia Neonatali. Circa il 50% degli interventi avviene per neonati di età gestazionale superiore alle 38 settimane e circa il 60% per neonati oltre i 2.500 gr. di peso. Inoltre, in circa il 30% dei trasferimenti effettuati l'età del neonato è superiore ai due giorni di vita.

La diagnosi di richiesta di trasferimento, in circa la metà dei casi è il Distress Respiratorio, per il 13% la prematurità senza altre complicanze, per il 9% sospette cause chirurgiche e per il 7% sospette cardiopatie; varie altre cause per il restante 20%.

Tali statistiche fanno ipotizzare che una quota cospicua di richieste siano non appropriate, in particolare per neonati che non rientrano nelle categorie a rischio identificate, e cioè: e.g. < 32 ws e/o peso < 1500 gr; ventilazione assistita; necessità di interventi chirurgici urgenti; compromissione funzioni vitali.

Nel caso tale ipotesi fosse confermata, quali potrebbero essere le sue ripercussioni?

Al momento della chiamata il Trasporto Neonatale è immediatamente disponibile nel 92% dei casi, con tempi di arrivo al centro nascita inferiori ai 30 minuti nel 50% dei casi. Esiste, però, una quota di circa l'8-9% dei casi in cui il Trasporto Neonatale è impegnato per un altro trasferimento, ed i tempi di arrivo al centro nascita si dilatano oltre i 60 minuti.

Riuscire a limare tale quota, magari riducendo il numero di chiamate non appropriate potrebbe sicuramente migliorare l'outcome di quei neonati che non ricevono l'assistenza intensiva necessaria per oltre un'ora, fino all'arrivo del team di trasporto.

UN CASO DI IDROANENCEFALIA

I. Bernardo, M. Vendemmia, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, D. Brescia, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, M. Panico, V. Rossi, F. Coppola, A. Capasso, P. Falco, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza Azienda Ospedaliera S. Anna e S. Sebastiano di Caserta

Descriviamo il caso di una neonata a termine AGA, giunta alla nostra osservazione per idrocefalia ed insufficienza respiratoria. All'ingresso le condizioni della piccola erano discrete; il problema respiratorio si risolveva rapidamente richiedendo un basso fabbisogno di ossigeno. L'alimentazione enterale veniva introdotta in seconda giornata con progressivo e graduale incremento degli apporti. L'ecografia cerebrale mostrava assenza degli emisferi cerebrali con evidenza della scissura interemisferica e di un piccolo mantello corticale in sede frontale destra; presenti talami, tronco e cervelletto. Unico vaso visualizzato al color era l'arteria basilare con velocità diastolica minima. La TC cranio confermava quanto evidenziato all'ecografia. La piccola presentava nistagmo oculare e convulsioni tonico-cloniche generalizzate, ben controllate con la terapia con fenobarbitale alla dose di 4 mg/kg/die. Veniva fatta diagnosi di idroanencefalia. Per il progressivo aumento della circonferenza cranica si effettuava una derivazione liquorale. La piccola veniva dimessa in discrete condizioni generali ed affidata ad una Casa di Accoglienza, sotto la tutela del Tribunale dei Minori, perché abbandonata alla nascita. L'idroanencefalia è una forma gravissima di poroencefalia, in cui gli emisferi cerebrali sono quasi completamente assenti e rimpiazzati da una cavità cistica a contenuto liquido. Il cranio, le meningi, i talami, i gangli della base, il cervelletto ed il tronco cerebrale sono normalmente rappresentati, gli emisferi cerebrali sono inizialmente presenti e solo successivamente sono distrutti da un insulto vascolare. Sono stati chiamati in causa vari fattori di rischio: tra quelli materni la minaccia di aborto, le radiazioni ionizzanti, le infezioni (TORCH), anomalie vascolari, porpora trombocitopenica idiopatica, abuso di farmaci (estrogeni, warfarin, valproato di sodio) o droghe (cocaina); tra quelli fetali: deficit congenito dei fattori V e X della coagulazione, emorragie dei tumori congeniti; trasfusioni feto-fetali e morte di un gemello in utero. Tali fattori agiscono attraverso meccanismi diversi, ma tutti determinano una distruzione vascolare del tessuto cerebrale. L'evento distruttivo insorge in un periodo intermedio della morfogenesi, dopo il termine della migrazione neuronale, tra il IV ed il VI mese di gestazione, su tessuti normosviluppati. Le strutture nervose coinvolte sono quelle irrorate dalle arterie cerebrali anteriore e media, con risparmio di quelle del circolo vertebrobasilare. Clinicamente l'idrocefalia si associa a grave ritardo psicomotorio, difficoltà di alimentazione, nistagmo, atrofia ottica, epilessia, ipotermia, tetraparesi spastica fino a quadri di decebrazione. La diagnostica si avvale dell'ecografia cerebrale e soprattutto della RM. La diagnosi differenziale va posta con idrocefalo grave, oloproencefalia alobare, igroma subdurale massivo.

PNEUMOTORACE SPONTANEO FAMILIARE

M. Vendemmia, I. Bernardo, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, D. Brescia, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, M. Panico, V. Rossi, F. Coppola, A. Capasso, P. Falco, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza Azienda Ospedaliera S. Anna e S. Sebastiano di Caserta

Il pneumotorace (PNX) spontaneo familiare in epoca neonatale è molto raro. L'incidenza del PNX spontaneo nel neonato varia da 0, 3-1, 3%, è più frequente nei maschi a termine o posttermine. Può essere idiopatico (o spontaneo) o secondario a patologia polmonare (inalazione di meconio, rianimazione energica alla nascita, ventilazione meccanica, malformazioni polmonari, etc). Si riporta il caso di un neonato che ha sviluppato subito dopo la nascita una tachipnea transitoria (TTN) ed un PNX. D. è un neonato a termine AGA (37 sett+6/7, P 3450 gr), nato da taglio cesareo (TC) per pregressi TC, Apgar 7 ad 1', 8 a 5'. Nelle prime ore di vita sviluppava un distress respiratorio ingravescente, che richiedeva un'assistenza respiratoria intensiva. La radiografia del torace mostrava un PNX ipertensivo al lato sinistro che veniva prontamente drenato. Durante il ricovero veniva praticata terapia con inotropi nei primi 4 giorni ed antibiotica ad ampio spettro per 10 giorni; il drenaggio pleurico veniva rimosso dopo 5 giorni e l'assistenza respiratoria dopo 8 giorni. Le colture effettuate durante il ricovero erano negative così come la funzionalità renale e l'ecocardio. Il piccolo veniva dimesso a 12 giorni di vita in buone condizioni generali. Dall'anamnesi familiare emergeva che entrambi i fratelli, anch'essi maschi, avevano presentato alla nascita un quadro clinico sovrapponibile. Rianalizzando criticamente i tre casi emergono tre elementi comuni: il sesso maschile, il TC elettivo e la TTN. Inoltre, nessuno dei tre fratelli aveva ricevuto durante il ricovero ventilazione con nasal CPAP, ritenuta da alcuni causa di PNX. Abbiamo riportato questo caso di PNX familiare spontaneo in epoca neonatale per la suggestiva storia familiare. In tutti i casi erano presenti il TC elettivo, il sesso maschile e la TTN, e non si è ritrovata una specifica eziologia all'infuori della TTN.

INSUFFICIENZA RENALE ALLA NASCITA ED USO DI LOSARTAN IN GRAVIDANZA

C. Grassia, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, I. Bernardo, D. Brescia, A. Capasso, F. Coppola, D. D'Angelo, P. Di Monaco, P. Falco, M. Panico, V. Rossi, M. Vendemmia, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza Azienda Ospedaliera S. Anna e S. Sebastiano di Caserta

Numerose evidenze hanno accertato che l'uso di antagonisti recettoriali dell'ATII nell'ultimo mese di gravidanza determina una grave fetopatia, spesso fatale. Riportiamo un caso di grave nefropatia fetale causata dalla somministrazione di losartan nell'ultimo mese di gravidanza.

Caso clinico

Giovanni nasce alla 38a settimana da gravidanza complicata da gestosi ipertensiva. Alla madre è stata prescritta metildopa dal primo trimestre; per il persistere dell'ipertensione dalla 34a settimana è stato aggiunto il losartan, un antagonista recettoriale dell'ATII. Alla 36a settimana riscontro di oligoamnios, ma la terapia rimane invariata fino al parto avvenuto alla 38a settimana mediante TC. Alla nascita peso 2380 grammi, Apgar 8 al 1° e 9 al 5° minuto. A 36 ore di vita il piccolo viene trasferito per anuria. All'ingresso in TIN creatinina 5 mg/dl, eco renale con reni di dimensioni normali e con corticale diffusamente iperecogena come da sofferenza nefrogena. Il decorso clinico si caratterizza per il persistere dell'oligoanuria e progressivo innalzamento dei valori di creatinina tali da determinare prima il trasferimento presso la TIP del Gemelli per iniziare la dialisi peritoneale e poi un ulteriore trasferimento presso la Nefrologia del Bambin Gesù per approfondimento specialistico. Ad un mese di vita la dialisi viene interrotta e a due mesi Giovanni viene dimesso a domicilio. La sua funzione renale si è in parte ripresa pur rimanendo gravemente alterata (creatinina 1,8 mg/dl).

Conclusioni

Nonostante sia noto l'effetto deleterio sulla funzione renale fetale degli antagonisti recettoriali dell'ATII, è importante ribadire che l'uso di tali farmaci devono essere evitati, specialmente nell'ultimo trimestre di gravidanza. La prognosi della funzione renale a lungo termine non è ancora del tutto chiara, perché spesso l'esito della fetopatia è letale. Nel caso del piccolo Giovanni la funzione renale ha mostrato un lento e moderato recupero nei primi due mesi di vita, ma il follow up è ancora lungo.

“NON È POSSIBILE CURARE LA MORTE, MA È POSSIBILE PRENDERSI CURA DEL DOLORE CHE RESTA.” LINEE GUIDA PER LA GESTIONE DELLA MORTE DEL BAMBINO IN UTIN

A. Bocchino², P. Errico², M.G. Colatruglio¹, G.Vetrano²

¹Responsabile Serv. Psicologia

²U.O. Neonatologia- UTIN Ospedale “Sacro Cuore di Gesù” Fatebenefratelli di Benevento

La morte di un neonato/bambino in ospedale è sempre un momento molto particolare, complesso ed emotivamente rilevante nella pratica clinica degli operatori coinvolti.

La letteratura internazionale prevede un sostegno continuativo alla coppia genitoriale, fondato sulla partecipazione e sull'organizzazione capillare di protocolli di intervento, che coinvolgano figure intra ed extra ospedaliere in modo da creare un nucleo protettivo e partecipe in grado intervenire in modo professionale durante tutte le fasi del percorso luttuoso.

È ormai noto che poter discutere con i colleghi dei propri vissuti emotivi e dei ricordi personali associati ad ogni esperienza di perdita, che avviene in reparto, migliora notevolmente il benessere psicologico dello staff e il sostegno alla coppia genitoriale.

A tal fine, il Servizio di Psicologia Ospedaliera e gli operatori dell'Unità di Terapia Intensiva Neonatale (UTIN) dell'Ospedale “Sacro Cuore di Gesù” - Fatebenefratelli di Benevento hanno previsto una modalità di approccio all'evento luttuoso in grado di consentire un'adeguata modalità di elaborazione dei vissuti di perdita ad esso connessi, sia nei genitori che negli operatori coinvolti.

Come corrispondere alla necessità di un aiuto

Facilitare l'“incontro” tra genitori e bambino

Cosa fare-Cosa dire

Quando i familiari giungono in reparto fornire le prime informazioni utili alla comprensione dell'evento, invitarli a vedere il bambino e porgerlo tra le braccia della madre.

- Informare i genitori di quanto accaduto o di ciò che potrebbe accadere.
- Quando i familiari giungono in reparto fornire le prime informazioni utili alla comprensione dell'evento, invitarli a vedere il bambino
- Ricordare che il momento del contatto diretto con il bambino è un momento molto importante.
- Accompagnare i genitori in un luogo calmo e protetto, avendo cura di non lasciarli soli e dando loro un senso di continuità e di disponibilità
- Offrire ai genitori la possibilità di toccare, tenere in braccio e vestire il loro bambino
- Favorire la presenza dei fratellini (tenendo conto dell'età di questi) e di persone significative per il nucleo familiare

Comunicare con i genitori in modo diretto, semplice e partecipe; non ci sono frasi ideali, ma dire “Mi dispiace che vi sia capitato questo” può essere un buon inizio. Non è importante dire molto, o essere convincenti, essere partecipi è la cosa migliore che possa essere fatta in quel momento. È fondamentale mostrarsi disponibili e non reticenti nell'affrontare l'argomento.

- Per i genitori percepire interesse può essere di grande conforto
- Non fuggire dalla situazione, ma accogliere le lacrime
- In alcuni casi serve il silenzio partecipe, in altri può servire una spiegazione semplice delle cause, in altre basta uno sguardo umano. Sentirsi soli in un momento così drammatico aumenta i livelli d'ansia e rende difficile una corretta elaborazione del trauma.
- Per non far sentire sola una persona basta sedersi di fronte a lei e ascoltare, senza preoccuparsi del fatto che potrebbe piangere o potrebbe essere disperata. L'unica cosa da fare è offrire un sostegno, con una presenza partecipe.
- Ricordarsi sempre di chiamare per nome il bambino in questione

- Ricordare che i genitori hanno bisogno di concludere il percorso di genitorialità, iniziato con il concepimento e terminato con la morte del proprio bambino. Il dolore della perdita non può essere ridotto, ma gli operatori sanitari possono proteggere i genitori da dolori aggiuntivi, legati ad una cattiva gestione dell'evento.
- Dopo 2 h circa accompagnare (medico+ infermiera) i genitori in sala morgue (previa sistemazione del bambino in culla) e giunti a destinazione, trattenersi con loro ancora per qualche minuto
- A distanza di un mese circa, contattare i familiari del bambino per poter fornire loro uno spazio (in ospedale) di ascolto/confronto con gli operatori.

Cosa non bisogna mai dire

Non ci sono parole magiche per alleviare il dolore, anche perché il lutto è un processo, e come tale richiede tempo. Tuttavia, ci sono alcune cose che è opportuno evitare. Un bambino che muore è una perdita che colpisce le persone nel nucleo più profondo della loro identità, non è mai, in nessun caso, un evento trascurabile.

E' importante pertanto tener conto che:

- Ogni bambino è unico e irripetibile.
- La perdita di un bambino, di per sé NON è razionalizzabile.

Evitare quindi di dire al genitore frasi tipo:

"Hai già un bambino a casa", "E' stato meglio così", "E' la volontà di Dio", "Ne puoi sempre avere un altro".

Dire invece: "Mi dispiace", "Deve essere davvero difficile" o, "Come posso aiutarti?"

Cosa occorre ricordare

- Che l'età del bambino non è rilevante per stabilire l'entità della perdita: è importante comprendere che il legame genitore - bambino inizia molto prima della nascita, e che il neonato è da tempo parte della sua famiglia.
- Che è importante rassicurare i genitori sul fatto che le loro espressioni di dolore e le intense emozioni associate alla perdita sono normali. L'intensità del lutto non è correlata all'età gestazionale.
- Che è necessario vivere il momento in piena consapevolezza, condividendo la tristezza e le sensazioni di difficoltà con i genitori. Questo non significa affatto avere un comportamento "non professionale". I genitori apprezzano moltissimo gli operatori che esprimono sinceramente ed adeguatamente le loro emozioni.
- È necessario segnalare rapidamente l'avvenuto decesso a tutto il personale, in modo da evitare spiacevoli equivoci e informazioni discordi.

UN'ITALIA MULTIETNICA PER UNA NEONATOLOGIA DA RISCRIVERE

R. Mormile¹, A. Orsini¹, L. Martino², M. Grimaldi¹, P. Del Mastro¹, A. Mirabelli¹, A. Cioffi¹, T. Carra¹, C. Coppola¹, D. Picone³, C. Turco¹, G. Papa¹, S. Vendemmia⁴

¹UOC Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati, Aversa

³SUN Napoli

⁴Presidente SIPO

Introduzione

L'Italia è continua meta di flussi migratori provenienti da ogni parte del mondo. La nascita di figli di madri immigrate si aggira intorno al 10.3% dei nuovi nati. Nella gran parte dei casi sono gravidanze non controllate con ripercussioni di una certa rilevanza sulla gestione del neonato. Infezioni di una certa gravità come quella correlata al CMV e la toxoplasmosi possono decorrere senza una diagnosi prenatale e post-natale sino a quando poi gli esiti invalidanti non siano oramai conclamati e senza possibilità di alcun recupero. Inoltre malattie che si pensavano oramai debellate in Italia come la sifilide e la tubercolosi stanno di nuovo ripopolando lo scenario infettivologico. Ogni immigrato porta con sé le proprie usanze talvolta difficili da capire nella nostra realtà come pure un proprio pattern genetico di malattie tipiche dell'etnia che spesso finiscono per non essere documentate per la difficoltà insormontabile della lingua. Non è un caso che i neonati di madri immigrate presentino una percentuale maggiore di complicanze perinatale come asfissia, SGA, affezioni respiratorie acute tali da richiedere assistenza di III livello. A tal riguardo c'è da chiedersi quanto giochi la precarietà di mezzi e di vita e quanto pesi invece la predisposizione genetica. In Bangladesh come in Pakistan il diabete è diventato un'emergenza di sanità pubblica mondiale essendo tali paesi geneticamente a rischio. A partire degli anni '80 l'etnia bangladeshina è diventata parte integrante della realtà italiana con un incremento sempre più consistente di nuovi nati problematici rappresentando il neonato di madre con diabete gestazionale una categoria ad alto rischio di complicanze e mortalità perinatale con una maggiore incidenza di malformazioni rispetto ai figli di madri con normoglicemia.

Casi clinici

1) SM. Etnia bangladeshina. Età materna 25 aa. Gravidanza non controllata. Iperglicemia materna all'atto del ricovero. EG 41 w. TC d'emergenza per LA tinto. PN Kg 3.710. L 53 cm. CC 35 cm. Ipoglicemia: 22 mg/dl con policitemia e iperbilirubinemia precoce. Ipocalcemia. DIV ampio. 2) SM. Etnia bangladeshina. Età materna 26 aa. Gravidanza non controllata. Iperglicemia con glicosuria. EG 39 w. TC d'emergenza per mancato impegno. PN Kg 5.200. L 53 cm, CC 37 cm. Ipoglicemia: 23 mg/dl. Policitemia con iperbilirubinemia precoce con necessità di FT. Ipocalcemia. Cardiomiopatia ipertrofica con PDA. 3) SM, EG 39 w. Kg 3.800. L 51 cm. CC 35.5 cm. Etnia marocchina. TC per mancato impegno. Riscontro di abbozzi di dita peduncolate a livello del V dito di ambo le mani a carattere ereditario esseno presenti anche nel padre e nel nonno. Rifiuto da parte dei genitori al trattamento di tali anomalie perché considerato dimostrazione certa di paternità. 4) Etnia burkinase. Gravidanza non controllata. EG imprecisata, apparentemente a termine. PS. LA limpido. Apgar 1': 7, 5':8. PN Kg 2.980., L cm 50 cm. CC 33.8 cm. Grunting con discrepanza di ingresso aereo tra emitorace dx e sx compatibile con falda di pnx apico-basale dx. EAB artpH7.20, pCO2 59, pO2 63, SatO2 86% in aria. 5) SM, EG 38 W, PS. Etnia rumena. Gravidanza non controllata. SGA con PN 2240 Kg. Ittero prolungato. Ipotonia. Quadro laboratoristico-strumentale compatibile con grave infezione connatale da CMV.

Conclusioni

I neonati di madri immigrate rappresentano un capitolo nuovo della Neonatologia Italiana che giorno per giorno va arricchendosi di pagine sempre più numerose in relazione a problemi clinico-assistenziali di una certa importanza. Sarebbe auspicabile introdurre nell'equipe assistenziale anche mediatori culturali

e assistenti sociali con una disamina della ereditarietà correlata al paese d'origine. La valutazione di eventuale positività alle patologie infettive più comuni ed invalidanti andrebbe esclusa almeno laddove le condizioni cliniche ne inducano il sospetto. Inoltre andrebbe presa in considerazione la possibilità di stilare protocolli dedicati per i neonati di madri immigrate.

INTERESSAMENTO NEUROLOGICO IN CORSO DI INFEZIONE DA VRS IN ETÀ NEONATALE: UN CASO CLINICO

P. Paladini¹, A. Paladini¹

¹U.O. di Neonatologia e UTIN - Ospedale "V. Fazzi" - Lecce

²Università Campus Biomedico di Roma

In età infantile l'infezione virale più frequente a carico dell'apparato respiratorio è causata dal VRS (virus respiratorio sinciziale). Quando l'infezione interessa il tratto respiratorio inferiore, la manifestazione clinica è rappresentata da bronchiolite e da polmonite. La specie di VRS appartiene alla famiglia dei Paramyxovirus e in particolar modo alla sottofamiglia degli Pneumovirus.

È un virus a RNA sensibile all'etere poiché dotato di mantello. Gli effetti patologici da VRS sono inizialmente causati dal virus stesso per invasione massiccia dell'epitelio respiratorio, dove provoca la formazione di sincizi. Successivamente, soprattutto nelle vie aeree profonde, il danno è immunomediato. Si ha una cospicua infiltrazione peribronchiale di linfociti, la sottomucosa diventa edematosa e la necrosi di bronchi e bronchioli porta alla formazione di detriti cellulari, di muco e fibrina che ostruiscono il lume dei bronchioli con conseguente diminuzione della respirazione.

Durante la stagione invernale, con un picco tra gennaio e febbraio, il virus circola diffusamente tra la popolazione ed è il principale responsabile di infezioni acute respiratorie nei primi mesi di vita. Si isola nel 31% dei casi di bronchioliti e polmoniti di neonati con età inferiore a 6 mesi.

Il contagio avviene attraverso il contatto con materiale infetto o con le secrezioni nasali contenenti il virus. Il virus sopravvive fino a 7 ore sulla cute umana e nell'ambiente esterno. Il periodo di incubazione è di 4-6 giorni.

La prevenzione è legata all'osservazione di misure di profilassi ambientale (accurato lavaggio di giocattoli ecc..) e di igiene generale (lavaggio frequente delle mani).

La diagnosi è essenzialmente clinica e deve essere orientata non solo al riconoscimento dei segni obiettivi ma anche alla valutazione della loro intensità.

Ai fini della diagnosi le indagini di laboratorio possono, ma non sempre, essere di ausilio. Ad esempio, la conta dei Globuli Bianchi e gli indici di flogosi come PCR e VES non ci forniscono informazioni sulla diagnosi ma possono essere importanti quando si sospetta una sovrainfezione batterica.

La diagnosi eziologica si basa principalmente nell'identificazione dell'agente patogeno (VRS) che può essere effettuata con differenti metodologie: test immunocromatografico per la rilevazione degli antigeni virali (15 minuti), RT-PCR per ricerca del genoma virale, ricerca degli anticorpi con immunofluorescenza.

Importante indice di gravità è l'insorgenza di manifestazioni non respiratorie come miocardite, aritmia cardiaca, inappropriata secrezione di ormone antidiuretico.

Studi della letteratura segnalano in neonati-lattanti l'insorgenza di manifestazioni cliniche, attribuibili ad un interessamento neurologico, caratterizzate da letargia, irritabilità, alterazioni del tono muscolare e convulsioni di tipo tonico-clonico focali o generalizzate come nel nostro caso.

Caso clinico

S.V., secondogenita, nata a termine da parto eutocico e gravidanza decorsa con minacce di aborto nel 1° trimestre di gravidanza, diabete insulino-dipendente ed ipertensione arteriosa nel 2° e 3° trimestre di gestazione. Periodo post-natale fisiologico, dimessa in 3° giornata di vita in buone condizioni cliniche con allattamento materno.

Al 15° giorno di vita la piccola veniva ricoverata presso altro nosocomio per bronchite acuta in quanto da qualche giorno presentava a domicilio tosse e rinorrea.

Dopo due giorni dal ricovero la piccola presentava un peggioramento della sintomatologia respiratoria accompagnata da crisi di desaturazione soprattutto nel pianto e/o durante la poppata nonostante il supplemento di O₂ con cappetta per cui veniva trasferito presso la nostra UTIN.

Giunta in reparto la piccola presentava discrete condizioni cliniche, ben reattiva, con discreta polipnea e gemito, agitazione delle pinne nasali e dispnea, Sat. O₂ 88-90%. All'auscultazione del torace si apprezzavano rantoli fini, diffusi ad entrambi gli emitoraci e discreto broncospasmo.

Si poneva in incubatrice con FiO₂ al 50%, iniziava infusione di sol. gluc. 5% ed eseguiva Rx torace che segnalava un severo coinvolgimento polmonare per cui iniziava terapia con betametasona, puff con salbutamolo e terapia antibiotica con macrolide.

Il test rapido immunocromatografico per VRS eseguito all'ingresso su muco nasale risultava positivo, P.A. nella norma.

Gli esami di ematologici mostravano solo un incremento dei Globuli Bianchi con PCR negativa.

A distanza di poche ore dal ricovero la piccola presentava un peggioramento del reperto auscultatorio con importante broncospasmo e desaturazione nonostante FiO₂ al 60% con F.R.70/m'per cui veniva posta in nCPAP.

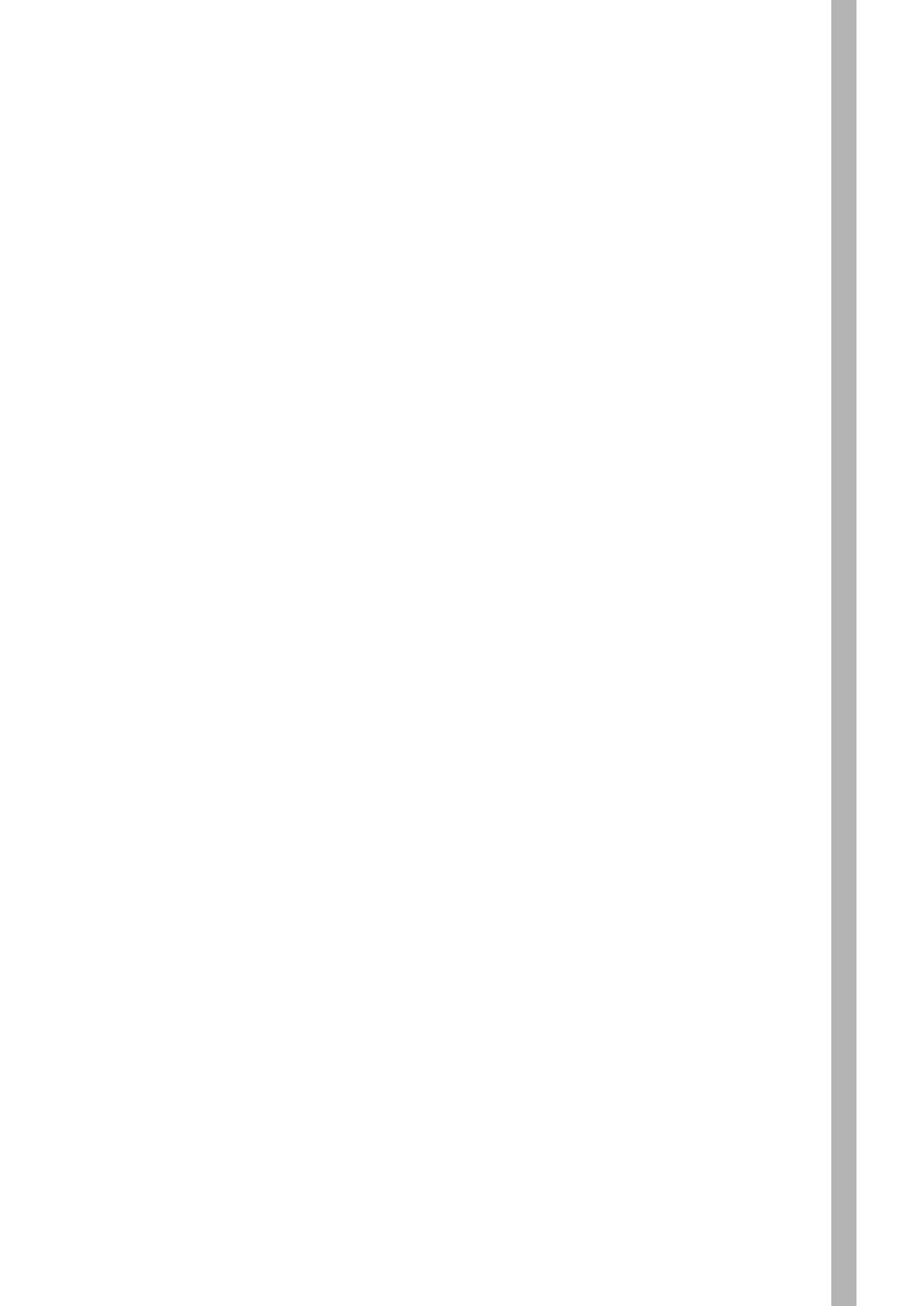
Dopo circa 12 ore in seguito ad un ulteriore aggravamento della sintomatologia e degli scambi respiratori e ad un peggioramento della diafania polmonare si procedeva ad intubazione O.T. e si poneva in ventilazione meccanica con FiO₂ al 40%. A distanza di poche ore compariva temperatura febbrile (38,5° C) e scosse tonico-cloniche generalizzate subentranti, per cui iniziava terapia con fenobarbital.

Nelle ore successive in seguito al miglioramento della dinamica respiratoria e degli scambi respiratori si poneva in respiro spontaneo con FiO₂ in incubatrice al 40%.

I successivi controlli ematologici segnalavano diminuzione dei Globuli Bianchi e la ricerca anti Virus, Clamidia e Micoplasma pneumoniae eseguita all'ingresso risultava negativa.

L'EEG eseguito dopo circa 12 ore dalla comparsa delle crisi convulsive per motivi tecnici non evidenziava anomalie parossistiche. Durante la degenza inoltre venivano eseguite ecografie transfontanellari risultate negative. La valutazione neuropsichiatria alla dimissione segnalava un reperto neuromotorio adeguato all'età cronologica.

Alla dimissione il quadro clinico veniva ipotizzato da ascrivere a encefalopatia da VRS per effetto neurotossico del virus con meccanismo infiammatorio diretto o indiretto durante la fase acuta dell'infezione e si consigliava follow-up neurosensoriale.



NEUROLOGIA-NEUROPSICHIATRIA



Teatro Cimarosa, Aversa dicembre 2009

LA DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE (DMD): ASPETTI DELLA MALATTIA E DIAGNOSI

A. Caputo¹, N. Caputo², A. Caputo³

¹Pediatra di base - Casalnuovo di Napoli ambito NA2 Nord - Distr. 47

²Laureata in Farmacia presso l'Università degli Studi di Napoli Federico II

³Corso di Laurea in Farmacia Università degli Studi di Napoli Federico II

Le malattie che colpiscono in modo specifico il muscolo scheletrico sono spesso associate alla distruzione progressiva delle fibre muscolari e, in molti casi, alla sostituzione del tessuto muscolare con tessuto fibroso e adiposo. Questo è il caso delle distrofie muscolari, un gruppo di diverse patologie, tra le quali la più comune e la più grave è la distrofia muscolare di Duchenne (DMD).

La DMD è una malattia genetica rara causata dalla mutazione di un gene che si trova sul braccio corto del cromosoma X, sottoregione Xp21, che codifica per la distrofina, una proteina essenziale per le cellule muscolari. La patologia di questa malattia è caratterizzata da un progressivo indebolimento dell'intero tessuto muscolare scheletrico, compresi i muscoli respiratori ed interessamento di quello cardiaco, che porta alla completa immobilità e nei casi più gravi alla morte. I primi sintomi si manifestano intorno ai 3 anni e l'aspettativa di vita, pur raddoppiata negli ultimi anni, non supera in media i 25-30 anni. Essendo legata al cromosoma X, la DMD è trasmessa dalle madri, colpisce solo i maschi ed ha un'incidenza di 1 su 3500. In Italia si stima che siano 5000 le persone affette da DMD. Le femmine sono portatrici dell'alterazione genica senza manifestazioni cliniche, tranne casi rari nei quali il fenotipo è comunque lieve. Nelle donne si possono riscontrare un aumento del livello della creatina chinasi (CK) nel siero, a volte polpacci voluminosi e lievi deficit di forza; nel corso degli anni le portatrici possono sviluppare problemi cardiaci.

Aspetti della malattia

I sintomi della malattia si manifestano intorno ai tre anni di vita, ma già nelle prime fasi dello sviluppo dei bambini affetti da DMD si manifesta difficoltà nel correre, salire le scale, alzarsi da terra e nel salto. Questi problemi sono dovuti prevalentemente all'interessamento dei muscoli del cingolo pelvico ed in particolare dei muscoli glutei. Si può notare molto precocemente il caratteristico aspetto "pseudoipertrofico" dei polpacci, che diventano voluminosi e alla palpazione risultano di consistenza aumentata, perché il tessuto muscolare viene sostituito dal tessuto fibroadiposo. A volte, nei primi anni di vita si riscontra un lieve ritardo nella deambulazione e nel linguaggio. Con il progredire dell'età, le difficoltà motorie diventano evidenti e verso i 6 anni il quadro clinico è chiaro. I bambini mostrano evidente pseudoipertrofia dei polpacci e a volte anche del quadricipite femorale, un'accentuazione della fisiologica curvatura della regione lombare della colonna vertebrale (iperlordosi lombare), scapole alate, andatura anserina, si alzano da terra con una caratteristica manovra di arrampicamento (manovra di Gowers), corrono con fatica con una caratteristica andatura "da maratoneta" e salgono le scale con difficoltà. La malattia progredisce determinando perdita della deambulazione autonoma entro i 10 anni di età e più tardi della funzionalità degli arti superiori. Inoltre, i soggetti affetti presentano sindrome disventilatoria restrittiva e in un tempo variabile, da individuo a individuo, si renderà necessaria la ventilazione meccanica dapprima notturna e poi anche diurna. In tempi relativamente precoci, in alcuni distrofici si manifesta cardiomiopatia dilatativa che diventa importante durante l'evoluzione clinica. L'aspettativa di vita dei soggetti affetti da DMD è ridotta proprio a causa delle complicanze cardiache e respiratorie. Altri problemi clinici rilevanti sono la scoliosi e le retrazioni articolari che, sebbene non condizionino direttamente l'aspettativa di vita, incidono sullo andamento clinico della DMD. Le retrazioni articolari possono accelerare la perdita della funzionalità motoria rendendo difficile il mantenimento della stazione eretta. Il deficit cognitivo (di varia entità) in 30% dei casi resta stabile nel tempo. Anche i soggetti con normale dotazione intellettiva possono avere lievi difficoltà legate all'apprendimento della letto-scrittura o comunque nel linguaggio. Nei soggetti affetti da

DMD la distrofina è assente anche in alcune aree del Sistema Nervoso Centrale, ciò è probabilmente alla base del possibile coinvolgimento cognitivo, ma in quest'ambito molto è ancora da chiarire.

La diagnosi

Nei bambini di 1-2 anni la diagnosi può essere orientata dal riscontro casuale di un aumento del livello di CK nel sangue, mentre in seguito è il riscontro delle difficoltà motorie da parte dei genitori a suggerire l'opportunità di una valutazione clinica. A conferma della diagnosi ci saranno i segni già descritti (pseudoipertrofia dei polpacci, iperlordosi lombare, manovra di Gowers, difficoltà nel salire le scale e nel salto) e l'assenza della distrofina, documentata da biopsia muscolare e da analisi genetica. L'analisi genetica è un metodo poco invasivo, poiché effettuato su un prelievo di sangue, ma non efficace nel 30% dei casi. In questi casi sarà necessario eseguire una biopsia muscolare per la diagnosi differenziale tra DMD ed altre forme di distrofia muscolare. La diagnosi prenatale è possibile mediante villocentesi e amniocentesi. Inoltre,

è fondamentale una consulenza genetica del nucleo familiare anche se circa un terzo dei casi di DMD nasce da madri non portatrici a causa di mutazioni accidentali o sporadiche.

Bibliografia

1. Aparicio LF, Jurkovic M, De Lullo J (2002) Decreased bone density in ambulatory patients with Duchenne muscular dystrophy. *J pediatr Orthop*; 22:179-181
2. Bogdanovich S, et al. (2002) Functional Improvement of dystrophic muscle by myostatin blockade. *Nature*; 420:418-422
3. Bothwell JE, Gordon KE, Dooley JM, MacSween J, Cummings EA, Salisbury S. (2003) vertebral fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Clin Pediatr*; 42:353-356
4. Douglas GT, et al. (2007) Adenoviral vectors for gene therapy. *Mol Biothechnol*. 36:71-80

UNA PROTEINA ESSENZIALE PER LE CELLULE MUSCOLARI: LA DISTROFINA

A. Caputo¹, N. Caputo², A. Caputo³

¹Pediatra di base - Casalnuovo di Napoli ambito NA2Nord-Distr.47

²Laureata in Farmacia presso l'Università degli Studi di Napoli Federico II

³Corso di Laurea in Farmacia Università degli Studi di Napoli Federico II

La DMD è una malattia genetica rara causata dalla mutazione di un gene che si trova sul braccio corto del cromosoma X, sottoregione Xp21, che codifica per la distrofina, una proteina essenziale per le cellule muscolari. Il gene della distrofina è stato identificato nel 1985 (Kunkel et al. 1985) e la sua struttura è stata chiarita poco dopo. Con 2,6 milioni di basi, esso è uno dei più grandi geni mai scoperti, se venisse disteso sarebbe lungo ben 0,84 mm. Solo lo 0,5% delle coppie di basi, 13.973, appartengono ai 79 esoni del gene. La trascrizione del gene della distrofina è sotto il controllo di almeno cinque promotori, regioni di DNA che consentono la produzione di proteine diverse. Il prodotto principale è la distrofina, una proteina molto lunga che consiste di 3685 aminoacidi (Hoffman et al. 1986) ed è codificata da un trascritto di 14 kb. La distrofina ha un peso molecolare di 427 kDa, è lunga 125 nm e si trova all'interno della membrana della fibra muscolare cui è ancorata tramite un complesso costituito da molte altre proteine.

A dispetto della sua importanza nella stabilizzazione meccanica della membrana durante la contrazione, solo lo 0,002% del peso totale delle proteine muscolari è costituito da distrofina, corrispondente a circa 20 mg per kg di muscolo.

Il complesso della distrofina

L'intero complesso multimerico DGC (dystrophin-associated glycoprotein complex) è formato da diverse proteine (Figura 1):

- La distrofina, connessa mediante l'estremità carbossi-terminale al β -dystroglicano, il quale attraversa la membrana cellulare e si collega sul lato extracellulare all' α -dystroglicano. L' α -dystroglicano blocca l'apparato contrattile dal lato extracellulare della membrana, più esattamente al sarcolemma. La distrofina è anche legata alla ossido nitrico sintetasi (nNOS) e con l'estremità ammino terminale all'actina F del citoscheletro.
- α -sarcoglicano, β -sarcoglicano, γ -sarcoglicano, δ -sarcoglicano
- distrobrevine, proteine omologhe alla distrofina, con la quale interagiscono, suddivise in α -distrobrevina, di cui si conoscono 5 isoforme, e β -distrobrevina.
- sintrofine
- sarcospan, che si lega strettamente al complesso dei sarcoglicani ed è costituito da 4 eliche transmembrana
- α -dystroglicano e β -dystroglicano

Oltre alle proteine mostrate in figura sono stati identificati altri componenti di questo sistema, come disferlina, integrina, telethonina, miotilina, agrina, desmuslina, sincolina, fukutina, proteine fukutina-related, spectrina, collagene e calpaina, alcune delle quali presenti in più forme.

In assenza della distrofina, l'equilibrio tra le diverse parti del complesso viene compromesso: i dystroglicani, i sarcoglicani ed i sarcospan sono ridotti o scompaiono completamente ed inoltre le proteine contrattili actina e miosina degenerano. Ogni proteina del complesso è codificata dal proprio gene che può anch'esso essere danneggiato a seguito di mutazioni. Questo può condurre a 13 differenti forme di distrofia dei cingoli, 5 distrofie congenite ed almeno altre 8 malattie neuromuscolari.

Questa descrizione riassuntiva dei dettagli molecolari del complesso della distrofina mette in luce le difficoltà incontrate dai ricercatori nel loro sforzo di trovare una terapia della Duchenne.

Mutazioni geniche ed origine della malattia

La maggior parte delle mutazioni che inattivano il gene della distrofina sono duplicazioni (10%) e mutazioni puntiformi (10-15%), ma comunque in circa il 10% dei pazienti DMD non è stata evidenziata alcuna mutazione. Per circa trent'anni la DMD e la BMD (distrofia muscolare di Becker, una forma più lieve di distrofia muscolare) erano ritenute malattie diverse. Ora, grazie all'analisi del DNA, si sa che i soggetti Becker possono produrre un mRNA che, sebbene deleto per una parte della sua sequenza, può codificare per una proteina semifunzionale, mentre nei pazienti Duchenne la traduzione dell'mRNA non avviene. Pertanto i pazienti DMD non producono alcuna proteina, mentre quelli BMD possono produrre una proteina di peso molecolare ridotto (Hoffman et al, 1989).

Bibliografia

1. Adams AM, Harding PL, Iversen PL, Coleman C, Fletcher S, Wilson SD. (2007) Antisense oligonucleotide induced exon skipping and the dystrophin gene transcript cocktails and chemistries. *BMC Molecular Biology*; 8:57
2. Alter J, Lou F, Rabinowitz A, Yin H F, Rosenfeld J, Wilton S, Partridge TA, Lu QL. (2007) Systemic delivery of morpholino oligonucleotide restores dystrophin expression bodywide and improves dystrophic pathology. *Nat Med*; 12: 175-177
3. Davies KE, Wakefield P M, Tinsley J M, Wood M J A, Gilbert R, Karpatis G. (2000) Prevention of the dystrophic phenotype in dystrophin/utrophin-deficient muscle following adenovirus-mediated transfer of a utrophin minigene. *Gene Ther*; 7(3):201-204

APPROCCI TERAPEUTICI E PROSPETTIVE FUTURE DELLA DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE (DMD)

A. Caputo¹, N. Caputo², A. Caputo³

¹Pediatra di base - Casalnuovo di Napoli ambito NA2 Nord - Distr. 47

²Laureata in Farmacia presso l'Università degli Studi di Napoli Federico II

³Corso di Laurea in Farmacia Università degli Studi di Napoli Federico II

Allo stato attuale non esiste una cura definitiva per la distrofia muscolare di Duchenne. Nonostante questo, molti progressi sono stati compiuti sul piano terapeutico sia dal punto di vista farmacologico che riabilitativo.

Dal punto di vista farmacologico solo l'uso dei farmaci corticosteroidi ha ricevuto conferma da numerosi trial clinici randomizzati e in doppio cieco. Il dosaggio ottimale sembra essere quello di 0.75 mg/kg/die di prednisone o una dose equivalente di deflazacort. Quest'ultimo è maggiormente tollerato e provoca meno effetti collaterali, in particolare per quanto riguarda la crescita ossea e l'aumento ponderale. Uno degli effetti collaterali più rilevanti dovuto all'uso degli steroidi è l'aumento ponderale che potrebbe causare uno stress maggiore sulle fibre muscolari e quindi aumentare la necrosi muscolare. Gli effetti sulla crescita ossea sono molto importanti specie in una terapia a lungo termine ed in questo senso il deflazacort sembra essere una buona alternativa al prednisone.

Altri effetti collaterali da considerare sono disturbi comportamentali, insonnia, acne, ipertensione, iperglicemia, glicosuria, ipopotassiemia, cataratta ed osteoporosi. Accanto all'approccio farmacologico è molto importante considerare anche l'aspetto riabilitativo che si basa su molteplici interventi, quali la fisioterapia e la chirurgia ortopedica. Lo scopo è quello di ridurre la comparsa di contratture muscolari e di deformità che potrebbero accelerare la perdita di deambulazione. Inoltre, i trattamenti cardiologici e respiratori dopo la perdita della deambulazione hanno prolungato l'aspettativa di vita dei pazienti DMD.

Sono in corso studi volti ad indurre una perlomeno parziale sintesi di distrofina nei soggetti DMD veicolando un costrutto genico contenente un frammento del gene della distrofina in grado di indurre la sintesi della proteina, o almeno di una sua parte essenziale per il funzionamento. Inoltre, sono stati tentati approcci terapeutici basati sul trapianto di cellule donatrici sia muscolari sia non muscolari.

Si è anche cercato di ripristinare il codice di lettura del gene della distrofina mediante il legame di oligoribonucleotidi antisenso con sequenze di esoni interni nel pre-mRNA, con conseguente manipolazione dello "splicing" in modo che il cosiddetto "esone bersaglio" venga saltato, generando un trascritto un po' più corto, ma con il codice di lettura di lettura conservato. In particolare, è stato dimostrato che il "salto" dell'esone 46 induce un'efficiente sintesi di distrofina in cellule muscolari di pazienti Duchenne coltivate in vitro. Tra i diversi tipi di mutazioni che possono colpire il gene distrofina vi è la comparsa di un codone di terminazione prematuro. L'uso del farmaco PTC124 ha reso possibile ignorare tale segnale di stop e continuare la corretta traduzione della proteina. Tale farmaco si è rilevato uno degli approcci terapeutici più promettenti nella risoluzione della patologia e recentemente è anche iniziato uno studio di fase II sull'uomo.

Altra strada proposta da alcuni ricercatori è l'overespressione di una proteina analoga alla distrofina, detta utrofina, che potrebbe funzionare come "compenso". L'utrofina normalmente è espressa solo a livello della giunzione neuromuscolare, mentre nei soggetti DMD è distribuita su tutta la cellula. Un'overespressione di utrofina mediata dai cortisonici, o dal gene JAZZ, potrebbe essere di aiuto nella terapia della DMD.

Un ulteriore approccio clinico per la DMD è quello di contrastare l'infiammazione e la necrosi delle miofibre attraverso farmaci antiinfiammatori rilascianti NO. Tali farmaci non steroidei, tra cui il Nitroflurbiprofen, combinano l'azione antiinfiammatoria con quella dell'NO che aumenta la rigenerazione delle cellule muscolari grazie all'attivazione delle cellule satellite, al rilascio di fattori miotrofici e alla vasodilatazione

con conseguente aumento nutritivo alle cellule.

L'uso di Infliximab ed Eternacept e dell'anticorpo cVlq è riuscito a bloccare l'infiammazione, inibendo il fattore di necrosi tumorale (TNF- α), una delle principali citochine pro-infiammatorie. L'uso di inibitori delle deacetilasi che agiscono sul rimodellamento della cromatina si è rilevato un metodo terapeutico promettente per la cura della DMD. Valido è anche il Debio-025, un "nuovo" farmaco con meccanismo d'azione completamente diverso. Debio-025 inibisce la ciclofilina D, diminuendo in questo modo la permeabilità della membrana mitocondriale al calcio (causa di morte cellulare).

In conclusione, anche se attualmente la distrofia muscolare di Duchenne rimane malattia incurabile, il gran numero di ricerche in atto, lo sforzo congiunto di scienziati e di associazioni non-profit, lasciano intravedere finalmente concrete possibilità per arrivare ad una terapia risolutiva.

Bibliografia

1. Aartsma-Rus A, Kaman WE, Weij R, et al. (2006) Exploring the frontiers of therapeutic exon skipping for Duchenne Muscular Dystrophy by double targeting within one or multiple exons. *Mol Ther*; 14:401-407
2. Bertoni C, et al. (2008) Clinical approaches in the treatment of Duchenne muscular dystrophy (DMD) using oligonucleotides. *Frontiers in Bioscience*; 13:517-527
3. Fenichel G, Griggs RC, Kissel J, Robinson V, Helmelt V (2001) A randomized efficacy and safety trial of oxandrolone in the treatment of Duchenne dystrophy. *Neurology*; 56:1075-9
4. Garcia L, Lorain S, Gross DA, Goyenville A, Danos O, Davoust J (2008) Transient immunomodulation allows repeat injections of AAV and correction of muscular dystrophy in multiple muscles. *Mol Ther*; 16(3):541-547
5. Muntoni F, Wells D (2007) Genetic treatments in muscular dystrophies. *Neuromuscular diseases: muscle Neuromusc Disord*; 10:123-126

L'EMICRANIA DELL'ARTERIA BASILARE O CONFUSIONALE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

A. D'Apuzzo¹, G. Miranda², M.A. Cascone², G. Mascolo², A. Ambrosio¹, E. Sciorio³, M. Cacciapuoti³

¹Clinica S. Lucia - S. Giuseppe Vesuviano

²Pediatria Ospedaliera NA 3 Sud

³Università di Napoli Federico II

L'emicrania è una canalopatia, in cui la disfunzione dei canali ionici determina una depolarizzazione neuronale prolungata con successiva cortical-spreading-depression, cui consegue shift dell'acqua da extracellulare a intracellulare con swelling cellulare (eccito tossicità), e conseguente perdita neuronale per apoptosi. L'emicrania con la cefalea muscolo tensiva, con la cefalea a grappolo rientra, secondo la classificazione internazionale sulle cefalee, tra le cefalee primarie. L'emicrania a sua volta suddivisa tra la forma con aura e senza aura. Le forme atipiche comprendono il vomito ciclico, gli stati confusionali acuti e le emicranie complicate (emicrania basilare o confusionale, l'emicrania emiplegica, l'emicrania oftalmoplegica e l'amaurosi fugace). L'emicrania confusionale acuta è una forma rara di sindrome emicranica giovanile, caratterizzata da stato confusionale acuto con agitazione e amnesia nella quale i segni neurologici possono svilupparsi durante la fase cefalalgica e/o persistere per ore o più di un giorno oltre ad essa. La diagnosi differenziale è importante per escludere encefalite, lesioni cerebrali strutturali, epilessia, intossicazioni e disturbi metabolici. Questa sindrome fu individuata nel 1961 da Bickerstaff e definita emicrania dell'arteria basilare perché l'aura che precedeva la fase dolorosa era riferibile a regioni cerebrali vascolarizzate dal sistema dell'arteria vertebro-basilare, in particolare tronco-encefalico, cervelletto e lobi occipitali. La n/s paziente è una ragazza di tredici anni che presenta un episodio di cefalea frontale pulsante e vomito, preceduti da parestesie dell'arto superiore destro ed offuscamento del visus e seguiti da afasia, disprassia, stato confusionale con agitazione e disorientamento. L'esame neurologico è privo di segni focali e meningei; la paziente apre gli occhi su stimolo verbale, risponde alle domande usando parole inappropriate, i riflessi osteotendinei sono presenti e, le pupille sono isocriche, isocicliche, e normoreagenti allo stimolo luminoso. La restante obiettività è negativa, la pressione arteriosa e il fondo oculare normali, la durata dello stato confusionale e degli altri sintomi acuti è di circa 24 ore. Nell'anamnesi materna: madre e nonno episodi di emicrania complessa (sintomi visivi, emisindrome, afasia, alterazione coscienza e disturbi comportamentali). La T.C. cranio e la R.M. encefalo normali, esami di routine e lo screening emocoagulativo, doppler TSA normali, L'EEG in crisi e nei giorni successivi, in fase critica marcato rallentamento delta-subdelta continuo o sub continuo e ipervoltato sull'emisfero sx con prevalente focalità temporale, l'EEG asimmetrico ancora nei due giorni successivi. Esame liquorale nella norma. Le ricerche tossicologiche negative. La paziente è stata trattata con analgesici, antiemetici, lasix, mannitolo, decadron. La fisiopatogenesi del disturbo emicranico complesso è dovuta ad ipoperfusione nel territorio vascolare delle arterie cerebrali media e posteriore dell'emisfero sx. Lo stato confusionale comporta la compromissione delle funzioni mnesiche, localizzabili sul lobo temporale dell'emisfero dominante e sulla regione frontale, e delle funzioni cognitive (attenzione, pensiero, orientamento temporo-spaziale), localizzabili sull'emisfero sx in sede temporale inferiore-mediale ed in sede occipitale mediale, entrambe vascolarizzate dall'arteria cerebrale posteriore. L'aura visiva associata ad emisindrome dx ed afasia espressiva e recettiva è espressione di ipoperfusione dell'emisfero sx. Diagnosi differenziale con intossicazioni farmacologiche (barbiturici, benzodiazepine nelle quali le pupille sono miotiche ed iporeagenti alla luce; alcool in cui le pupille sono midriatiche), nell'intossicazione da CO le guance hanno colore rosso-ciliegia). L'assenza di segni meningei e la normalità del liquor escludono l'emorragia sub aracnoidea e la meningoencefalite; la normalità della TAC cerebrale esclude una malformazione artero-venosa e il tumor cerebri. La normalità degli esami di routine (compresa l'ammoniemia e le transaminasi) permette l'esclusione di malattie metaboliche, così anche l'esclusione di epilessia per l'assenza di

precedenti convulsioni. L'anamnesi familiare è stata contributiva nell'orientamento diagnostico. Le condizioni cliniche migliorano rapidamente con normalizzazione della reattività, della vigilanza e dell'orientamento. Molto utile è l'EEG che può mostrare la presenza di un tracciato lento diffuso transitorio con assenze di anomalie in fase intercritica.

LA DISTONIA NELL'INFANZIA: DESCRIZIONE DI UN CASO

A. D'Apuzzo¹, G. Miranda¹, G. Mascolo², M.A. Cascone², A. Ambrosio¹, R. Coppola³

¹Clinica S. Lucia S. G. Vesuviano

²Pediatria Ospedaliera NA 3 Sud

³Facoltà di Medicina. Università Campus Biomedico, Roma

La distonia è una alterazione del tono muscolare caratterizzata da disinergia tra muscoli agonisti ed antagonisti che determina movimenti ripetitivi e di torsione o posture anomale. La distonia può essere classificata sull'età di esordio in infantile e dell'età adulta; per le cause in primaria e secondaria. Le distonie primarie sono quelle patologie in cui la distonia rappresenta l'unico elemento o l'elemento primario, e la causa può essere una specifica mutazione genetica oppure è sconosciuta. I due tipi più importanti di distonia primaria sono la distonia dopa-responsiva (DRD) e la distonia da torsione associata alla mutazione DYT1. La DRD o Sindrome di Segawa riconosce due forme principali: una forma autosomica dominante dovuta alla carenza di guanosin 5'-trifosfato ciclo idrolasi (GTPCH), e una forma autosomica recessiva causata da deficit di tirosina idrossilasi (TH). Entrambe le forme producono un deficit di dopamina, senza perdita di neuroni dopaminergici nigrostriatali. La DRD dovuta a deficit di TH può essere distinta dalla DRD causata da carenza di GTPCH misurando le catecolamine, i loro metaboliti e le pterine nel liquido cerebrospinale. La distonia da torsione idiopatica generalizzata (DYT) ad esordio infantile, è una malattia autosomica dominante con penetranza incompleta legata a una delezione della tripletta GAG nel locus DYT1 sul cromosoma 9. La distonia può essere focale (un solo segmento corporeo affetto), multifocale, segmentaria (2 segmenti corporei contigui), generalizzata o unilaterale. Le cause di distonia secondaria nei bambini sono le malattie degenerative ereditarie; Atassia telangectasia, le gangliosidosi, l'Aciduria glutarica, la malattia di Huntington, la malattia di Lesch-Nyhan, la leucodistrofia metacromatica, l'Acidemia metilmalonica, le malattie mitocondriali, la malattia di Niemann-Pick di tipo C, la sindrome di Hallervorden Spatz (Neurodegenerazione associata alla pantotenato chinasi—pantothenate Kinase-associated neurodegeneration= PKAN), Malattia di Wilson. La n/s paziente è una bambina di 6 anni, nata da parto eutocico, da genitori non consanguinei, anamnesi negativa per patologie neurologiche; normale evoluzione delle tappe dello sviluppo neuromotorio, all'età di cinque anni comparsa a carico dell'avanbraccio destro di movimenti involontari ampi, accentuati dal freddo e dallo stress, assenti a riposo e durante il sonno, che insorgono generalmente al mattino, a circa alcuni minuti dal risveglio con andamento fluttuante durante la giornata. L'esame neurologico è negativo, sporadicamente compaiono mioclonie alla estremità dell'arto superiore destro, tali da impedire attività più complesse, in particolare la scrittura, Q.I. nella norma. Gli esami di routine, metabolici, le indagini neuro radiologiche, EEG, anticorpi antitransglutaminasi risultano nella norma. Un tentativo terapeutico con L-dopa non apporta nessun beneficio. Il quadro clinico è suggestivo di una forma di distonia idiopatica.

IL MIOCLONO TRANSITORIO DEL LATTANTE

A. D'Apuzzo¹, G. Miranda¹, M.A. Cascone², G. Mascolo², A. Ambrosio¹, M. Cacciapuoti³, E. Sciorio³, M. Russo³

¹Clinica S. Lucia, S. Giuseppe Vesuviano

²Pediatria Ospedaliera NA 3 Sud

³Università di Napoli Federico II

Il mioclono transitorio idiopatico del lattante o distonia transitoria è una delle forme più interessanti dei disturbi del movimento. In letteratura ne sono stati descritti pochi casi. La eziologia è sconosciuta; potrebbe trattarsi di una anomalia del processo di maturazione dei neurotrasmettitori. Si tratta di posture anomale generalmente limitate a una estremità superiore o entrambe; meno frequentemente sono interessati gli arti inferiori. La sintomatologia, di solito, scompare entro il primo anno di vita. I disordini del movimento possono costituire di per sé una malattia ma più spesso si verificano come risultato di malattie neurologiche diverse. Sono spesso collegati ad anomalie anatomiche o funzionali dei nuclei della base. Recentemente sono state acquisite nuove nozioni che riguardano il coinvolgimento dei neurotrasmettitori e la neurofarmacologia. Di notevole interesse appaiono i progressi che la genetica ha consentito anche in questo campo.

Disordini del movimento e manifestazioni epilettiche possono coesistere nello stesso soggetto. Elementi differenziali importanti sono: la scomparsa nel sonno dei movimenti involontari, l'assenza di compromissione della coscienza, la normalità dello EEG. Il mioclono è caratterizzato da scosse muscolari rapide che possono scomparire, ma non sempre, durante il sonno. Può essere ritmico, multifocale, generalizzato ed attivato da stimolazioni sensoriali. La classificazione eziologica del mioclono contempla il mioclono fisiologico, il mioclono da sonno, da ansia, da esercizio, da singhiozzo, il mioclono essenziale, il mioclono ereditario autosomico dominante, il mioclono sporadico, il mioclono epilettico, espressione di malattie neurodegenerative epilettiche (epilessia mioclonica progressiva, la malattia dei corpi inclusi di Lafora, la Lipofusinosi corioide neuronale, malattie mitocondriali come l'epilessia mioclonica con fibre rosse sfilacciate-MERRF). Il mioclono non epilettico include il mioclono segmentale dei muscoli toracici, espressione di patologie del midollo spinale, il mioclono segmentale dei muscoli palatali, espressione di lesioni del tronco encefalico o il morbo di Whipple, il tremore a battiti d'ali o arterixi espressione di encefalopatia metabolica, il mioclono nello scenario della sindrome opsoclonomioclono (movimenti caotici degli occhi, spasmi del corpo, atassia, disartria, disturbi dell'apprendimento o del comportamento), che fa pensare al neuroblastoma o un processo periinfettivo autoimmune. Il mioclono si può avere in processi neurodegenerativi; malattie di accumulo lisosomiale, malattia di Wilson, Malattia di Huntington, il mioclono può essere espressione di lesioni diffuse del sistema nervoso centrale da cause tossiche, infettive, ipossiche, metaboliche.

Caso clinico

A.D.R. nato alla 38 settimana di gestazione, da parto eutocico, peso 3200, Apgar 10/10. Normale evoluzione delle tappe dello sviluppo psicomotorio e della crescita staturale-ponderale. Sin dalla nascita il lattante presenta saltuariamente delle scosse ritmiche del capo della durata di pochi secondi senza compromissione dello stato di coscienza. Talvolta le scosse si ripetono tre-quattro volte nel corso della giornata senza nessun rapporto con l'assunzione dei pasti. L'esame neuromotorio è sempre nei limiti della norma. Nell'anamnesi familiare scosse ritmiche del capo sono presenti anche se sporadicamente nella mamma e nella nonna materna e non sono accompagnate da defici neurologici. All'età di sette mesi esegue esame elettroencefalografico che risulta nella norma, come normali risultano l'eco fontanellare, gli esami di routine, l'aminoacidemia, l'aminoaciduria, cerulo plasmina, cupremia, calcemia totale ed ionizzata, fosforemia, fosfatasi alcalina, gli ormoni tiroidei, complesso Torch, piruvato, lattato, il paratormone, acidi organici plasmatici ed urinari, la normalità dell'eco cerebrale e degli altri esami

contribuiscono ad identificare come primitivo il disturbo del movimento. All'età di dodici mesi il piccolo viene rivisto: l'esame neurologico è normale e i disordini del movimento sono quasi del tutto scomparsi. Rivisitato all'età di 20 mesi, l'esame neuromotorio e psichico sono nella norma e non vengono più riferiti patologie del movimento il mioclono essenziale è una diagnosi di esclusione e ha basi genetiche.

PARAPLEGIA SPASTICA FAMILIARE DOMINANTE DI TIPO 1: DESCRIZIONE IN DUE GEMELLE

A. D'Apuzzo¹, G. Miranda¹, G. Mascolo², M.A. Cascone², A. Ambrosio¹, M. Cacciapuoti³, M. Russo³

¹Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

²Pediatria Ospedaliera NA 3 Sud

³Università di Napoli Federico II

Sotto la dizione di paraplegia spastica familiare (PSF) vengono raggruppate un insieme di disturbi diversi dal punto di vista clinico e genetico che mostrano la caratteristica principale di una progressiva e grave spasticità a carico degli arti inferiori.

Questi disturbi vengono classificati in base al tipo di trasmissione (autosomico, dominante e recessivo, e legato al cromosoma X) ed in base alla possibilità o meno che la spasticità progressiva sia isolata (PSF non complicata) o associata ad altri deficit neurologici come neuropatia ottica, retinopatia, disturbi extrapiramidali, demenza, atassia, ittiosi, ritardo mentale o sordità (PSF complicata). Sono stati descritti 9 geni mutati responsabili della malattia, essi sono coinvolti in diversi ed importanti processi biochimici. Si conoscono attualmente sette forme di PSF non complicata e tredici di forme complicate. I disturbi dell'andatura tendono ad iniziare nell'infanzia nei soggetti con PSF legata al cromosoma 12, 14, 19. L'esordio invece è oltre l'età di 20 anni nei soggetti con PSF non complicata ad ereditarietà AD e legata al cromosoma 2p, 2q, 8, 15. La malattia è caratterizzata da degenerazione assonale delle fibre motorie e sensitive del tratto cortico-spinale e dei fascicolo gracile e cuneato (di grado minore) nei tratti distali. Quando la degenerazione assonale è limitata al Sistema nervoso periferico (SNP), abbiamo la malattia di Charcot-Marie-Tooth. Tipo II. Descriviamo due gemelle di anni 13 venute alla nostra osservazione, le quali sin dall'età di 5 anni presentano progressiva paraparesi spastica con iperreflessia profonda e Babinski bilaterale ed eccesso ponderale, Nonni materni consanguinei, nonna materna con progressivo deficit della deambulazione dall'adolescenza. Quoziente di intelligenza nei limiti. Normali l'esame del fondo oculare, gli esami ematochimici, la RM dell'encefalo, l'EEG, ECG, elettromiografia e studi di conduzione nervosa. I potenziali evocati somatosensoriali (SEP) dimostrano alterazioni del tratto cortico-spinale quando vengono misurati agli arti inferiori, sono invece normali quando vengono misurati in quelli superiori, questo è spiegato dal maggior grado di degenerazione del tratto cortico-spinale nel midollo spinale toracico rispetto al midollo spinale cervicale e alla maggiore degenerazione della porzione terminale degli assoni lunghi ascendenti (fibre del fascicolo gracile). La patogenesi molecolare della PSF è poca conosciuta poiché la maggior parte dei geni coinvolti sono stati scoperti solo recentemente e le loro funzioni non sono ancora note. La terapia si limita a ridurre il tono muscolare mediante terapia fisica riabilitativa e farmacologica, e qualora fossero presenti disfunzioni vescicali terapia con ossibutina. La paraplegia spastica familiare non complicata va distinta da anomalie strutturali (malformazione di Arnold-Chiari e patologie varie del midollo spinale), da malattie degenerative (Atassia spino cerebellare, sclerosi multipla, sclerosi laterale amiotrofica etc.), dalle leucodistrofie (Adrenoleucodistrofia, leucodistrofia metacromatica, leucodistrofia a cellule globoidi di Krabbe), da malattie metaboliche (Deficit di vit.E, Abetalipoproteinemia, Encefalopatia mitocondriale), da malattie infettive (ADS, sifilide terziaria, paraparesi spastica tropicale). Distonia DOPA-responsiva.

LA SINDROME DI COCKAJNE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

A. D'Apuzzo¹, G. Miranda¹, M.A. Cascone¹, G. Mascolo², A. Ambrosio², E. Sciorio³

¹Clinica S. Lucia S. Giuseppe Vesuviano

²Pediatria P.O. S. Leonardo ASL NA 3 Sud

³Università di Napoli Federico II

La Sindrome di Cockajne (S C) è una leucodistrofia in cui c'è riduzione o assenza di mielina sia a livello del Sistema nervoso centrale (SNC) che periferico (SNP). Le leucodistrofie sono malattie degenerative ereditarie che interessano primariamente e preferibilmente la sostanza bianca cerebrale e si manifestano con segni di disfunzione dei tratti cortico-spinale e cortico-bulbare, cervelletto, peduncoli cerebellari, nervi ottici e radiazioni ottiche. La sindrome fu descritta per la prima volta da Cockajne nella metà degli anni 30, è a trasmissione autosomica recessiva, caratterizzata da una gamma variabile di sintomi. Nella forma classica, gli individui affetti presentano grave deficit di crescita (nanismo cachettico), caratteristica facies d'uccello, con segni di invecchiamento precoce, alterazioni dello sviluppo neurologico, progressive anomalie oculari, tra cui atrofia della retina e cataratta, deficit dell'udito e carie dentarie. La demielinizzazione primitiva è una caratteristica importante. I difetti cellulari associati specificamente alla s. di Cockajne includono l'incapacità di ripristinare la sintesi di RNA e DNA dopo irradiazione ultravioletta, nonché l'ipersensibilità al killing cellulare mediante radiazioni ultraviolette e determinati agenti chimici ultravioletto-mimetici. La riparazione dell'escissione nucleotidica (NER), rappresenta la principale risposta cellulare ai danni del DNA provocati dalle radiazioni ultraviolette o da alcuni tipi di carcinogeni chimici. La NER può essere distinta in cinque tappe principali: riconoscimento del danno, incisione, escissione, sintesi di riparazione e legatura del DNA. Le mutazioni dei geni NER nell'uomo sono coinvolte nelle sindromi dello xeroderma pigmentosum, nella sindrome di Cockajne e nella tricotiodistrofia. La maggioranza dei geni coinvolti nella patogenesi delle sindromi di replicazione e riparazione del DNA è stata clonata. Difetti dei geni XPB, XPD e XPG possono esitare in tre differenti sindromi, xeroderma pigmento sum, sindrome di Cockajne, e tricotiodistrofia, a seconda della specifica mutazione implicata. Il n/s Pz. è un bambino di mesi 24, venuto alla n/s osservazione per ritardo psicomotorio e di crescita. Primogenito, nato a termine da parto eutocico e da gravidanza normocondotta da genitori non consanguinei, normale evoluzione dei fenomeni neonatali, progressivo ritardo delle tappe dello sviluppo psicomotorio, E.O.: peso kg.10, 650 (>5°perc.), h: 74cm.(<5°), COF: cm 42(< 5° perc.). Facies sui generis, microcefalia, iposomia, epicanto, collo corto, obiettività cardiorespiratoria ed addominale nella norma. L'Esame neurologico: ROT presenti simmetricamente, non clono al piede, lieve ipertonia agli arti inferiori, mantiene la stazione eretta con appoggio, cifosi accentuata, linguaggio limitato a qualche bisillabo, capisce ordini semplici. Al fondo oculare: papille ottiche pallide medialmente con vasi esili. Esami di routine nella norma, aminoacidemia, aminoaciduria, cupremia, cerulo plasmina, elettroforesi della sialtrasferrina, acidi organici urinari GC/MS, mucopolissacaridi e sulfatidi urinari, Lattato, piruvato, Butirrato, Acetoacetato, VLFCA, enzimi lisosomiali nella norma. La RMN encefalica: diffusa iperintensità di segnale della sostanza bianca sopratentoriale. con calcificazioni dei nuclei dentati del cervelletto; la biopsia cutanea evidenzia l'instabilità cromosomica con i raggi ultravioletti, che è patognomica di danno del DNA repair. Tale reperto in associazione al reperto di imaging di leucodistrofia " tigreide", con calcificazioni strio cerebellari ci permette la diagnosi di Sindrome di Cockajne.

VALUTAZIONE DEI PROBLEMI EMOZIONALI E COMPORTAMENTALI NELL'INFANZIA: LA NOSTRA ESPERIENZA

N. Tafuro, A. Capolongo, D. Riccardi, I. Maritato, F. Tafuro, M. Barbato, S. Bonelli, A. Cutillo, C. Coppola, L. Tortora, M. Zona, A. Tarantino, G. Ferraro, E. Carrella

ASL Napoli 3 Sud - U.O.C. di Pediatria e Neonatologia Ospedale "S.Maria della Pietà" di Nola

Nel nostro pronto soccorso pediatrico o nell'ambulatorio, negli ultimi anni ci siamo proposti di curare anche la salute psico-fisica dei piccoli pazienti venuti alla nostra osservazione clinica. Secondo studi recenti, i ragazzi tra i nove e sedici anni, soffrono, circa il 20% di un disturbo mentale che può essere diagnosticato. Le varianti patologiche più frequentemente diagnosticate sono: il comportamento oppositivo, i problemi del sonno, l'iperattività e i disturbi dell'attenzione, quelli del controllo degli sfinteri, le difficoltà scolastiche, i disturbi d'ansia, la sindrome depressiva, l'ADHD e l'autismo. Il nostro gruppo mira all'identificazione precoce dei fattori di rischio: genetici ambientali, sociali, d'interazioni familiari (aumento dei divorzi, genitori entrambi lavoratori, povertà, crisi dei valori etici collettivi e le cause organiche), per favorire un rapido indirizzo riabilitativo e terapeutico. Non sempre è facile individuare precocemente i problemi di sviluppo o comportamentali, anche se in alcuni casi l'anamnesi e/o l'esame fisico sono indicativi di una patologia. L'anamnesi prenatale e perinatale, la conoscenza di eventuali fattori ambientali lesivi dello sviluppo e il disturbo già presente in altri membri della stessa famiglia, ci consentono spesso una rapida diagnosi. Poniamo molta attenzione a non trascurare i disturbi minori per non compromettere il percorso diagnostico e riabilitativo e ritardare un intervento riabilitativo potenzialmente efficace. Il gruppo usa anche un test di screening dello sviluppo e del comportamento (Denver-DBST) per una guida precisa alla valutazione e per consentire una registrazione dei risultati nel tempo. Siamo muniti di materiali necessari alla somministrazione di semplici tests come: cubi colorati, matite e fogli di carta, immagini colorate di animali ed un tappeto morbido ove il piccolo si può muovere liberamente. Abbiamo anche abbinato al Denver un test specifico ELM-2 per il linguaggio nei primi tre anni di vita. Somministriamo dai quattro agli otto mesi anche I.M.S. per valutare anche il tono muscolare, i riflessi arcaici, le reazioni automatiche e la simmetria delle abilità motorie. Per la valutazione dell'ambiente, in termini di influenza cognitiva, somministriamo la scala HOME che consiste in una scheda strutturata di osservazione-intervista nella versione zero - tre anni. Dai tre anni di età interagiamo direttamente con il bambino chiedendogli di costruire una torre o copiare delle figure geometriche (i disegni di GESELL) e quando abbiamo raggiunto un certo grado di familiarità poniamo delle domande per esplorare la sfera cognitiva (test screening dello sviluppo di Denver). Per i bambini di sei - otto anni, includiamo anche la valutazione della capacità di lettura e scrittura, del calcolo matematico per individuare Disturbi Specifici dell'Apprendimento. Nelle età successive chiediamo ai genitori di portare una relazione degli insegnanti sul profitto scolastico, non mancante di visionare i quaderni. Il nostro gruppo si occupa anche della diagnosi dei deficit visivi, uditivi, neurologici e psichiatrici prima di somministrare la scala di WESCHSELER per fanciulli (WISC-R). Per bambini con intelligenza media o alta e prestazioni scolastiche scadenti, che possono avere un deficit dell'attenzione o un problema emozionale che interferisce con il rendimento scolastico, somministriamo le Check-List (CBCH) che consistono in un'intervista ai genitori per identificare soggetto a rischio di psico-patologia. Spesso abbiamo osservato anche la sindrome di ADHD, e nei casi sospetti abbiamo inviato i bambini ad un centro accreditato per un approccio multimodale. Il nostro gruppo segue con grande disponibilità e concede sia ai familiari che al fanciullo tutto il tempo necessario per esprimere tutto il proprio disagio emotivo, facendo uso di una capacità di ascolto associata ad intuito clinico e somministrando vari tipi di screening che consentono la corretta individuazione dei problemi. Il gruppo effettua una valutazione di primo livello o di screening capaci d'identificare precocemente i disturbi comportamentali ed emotivi del bambino e dell'adolescente, in modo da fornire tempestivamente le indicazioni per arrivare ad una corretta diagnosi e gestione terapeutica con inizio precoce al neuropsichiatra infantile che curerà la presa in carico globale.

IL CASO DI ROSSANA: CEFALEA ED IPOTONIA POST-TRAUMATICA? UNA MALATTIA DEMIELINIZZANTE "NASCOSTA"

C. Rosso, C. Pacenza, A. Cirisano, M. Cretella, G. Frandina, N. Lazzaro, S. Sisia, F. Paravati

U.O. Pediatria Ospedale Civile Crotone

R.C., ragazza di 16 aa, giunge alla nostra osservazione per stato d'abbattimento e cefalea verificatosi a 24 h da trauma cranico accidentale, (riferisce di essere inciampata su un gradino di casa).Le condizioni cliniche generali e la valutazione neurologica all'ingresso sono buone. Lamenta dolore in regione parietale destra, sede del trauma.

Esegue TAC encefalo-in urgenza- che evidenzia "...tenue e sfumata area ipodensa in sede frontale parasagittale sinistra" (!!!);

La discordanza tra quadro clinico e riscontro tomografico impone approfondimento clinico.

Durante il ricovero la pz presenta cefalea localizzata alla regione parietale destra e stanchezza; inoltre ha un breve episodio di perdita di coscienza in quarta giornata, seguita da vertigine; ipotonia saltuaria agli arti superiori, un episodio di diplopia di breve durata.

La Risonanza Magnetica (con e senza mdc) evidenziava "...nella sequenza TR lungo alcune aree di iperdensità di segnale, la maggiore in sede frontale sinistra che si estende fino al ginocchio del corpo calloso; altre due areole nella sostanza bianca paraventricolare sinistra e in sede frontale parasagittale sinistra sottocorticale. Dopo m.d.c. l'area di maggiori dimensioni presenta un tenue e debole potenziamento".

Alla valutazione neurologica si riscontrava : "andatura lievemente atassica; ROT vivaci ai quattro arti con prevalenza a destra". Si inoltra iter biumorale specialistico: risultano negativi e/o nella norma i seguenti esami: Enzimi lisosomiali, Acido Fitnico, Acidi grassi a catena molto lunga VLCFA eseguiti su siero;

Ricerca banda oligoclonali IgG nel liquor: Positivi.

Nel fondato sospetto diagnostico di Malattia Demielinizzante, inizia terapia con Metilprednisolone con progressiva, parziale risoluzione della sintomatologia. E' in corso follow-up neurologico.

Discussione

I punti di sospetto:

1. la sede del trauma controlaterale al riscontro tomografico a favore di una diagnosi di malattia demielinizzante;
2. la caduta riferita "accidentale" in verità probabile espressione di uno dei sintomi di esordio in questa fascia di età (ipotonia-difficoltà nel camminare).

Le malattie demielinizzanti in ambito pediatrico hanno un' importanza, maggiore di quanto accade nell'adulto, per la varietà di presentazioni possibili. La differenziazione fra le varie cause di perdita della mielina da parte del sistema nervoso centrale è cruciale nella scelta del trattamento terapeutico e del follow-up e condiziona il giudizio prognostico.

La malattia demielinizzante più nota è la Sclerosi Multipla - a causa sconosciuta ed a patogenesi autoimmune e predisposizione genetica- generalmente esordisce in età giovanile-adulta, tra i 20 e i 40 anni.

Sono dunque pochi gli studi sistematici della SM nella fascia di età infantile e adolescenziale, nella quale le caratteristiche cliniche risultano diverse da quelle riscontrabili in età adulta, tale da renderla di difficile individuazione diagnostica.

Tuttavia, se su 50.000 casi stimati in Italia di SM, ben il 5% sono bambini ed adolescenti, risulta di primaria importanza l'individuazione precoce, per un adeguato trattamento (farmacologico, follow-up clinico-biumorale - neurologico) al fine di condizionarne la stessa prognosi (*)(**)

Bibliografia

1. New-england-journal of medicine, 2007; Jun21, 356(25): 2603-13 09/7/2007
2. Gorman MP et al, Arch Neurol 2009; 66: 54-59

PEDIATRIA PREVENTIVA E SOCIALE



I Congresso Ospedale e Territorio, Rodi 30 giugno 2009

DISTURBI DEL COMPORTAMENTO IN UN BAMBINO NATO DA GENITORI TOSSICODIPENDENTI

P. Savarese¹, G. Romaniello², L. Schiavone³, S. Coppola⁴, F. Cataldo⁵

¹Responsabile UOMI DS/17 ASL CE

²Pediatra di Comunità STP UOMI DS/17

³Ginecologo UOMI DS/17

⁴Ostetrico UOMI DS/17

⁵Assistente Sociale Volontaria

L'attaccamento del bambino alla madre gli dà stabilità emotiva e fa scattare nel soggetto, quando sarà adulto, la sensazione di sicurezza nel compiere scelte difficili. Le situazioni di emotività instabili, invece, condizionano il bambino che può diventare aggressivo e chiuso in se stesso, sempre alla ricerca di qualcosa di cui sente la mancanza.

Secondo la teoria di John Bowlby la distruzione della prima relazione madre-bambino può essere vista come la chiave del disturbo mentale della prima infanzia.

E'giunto alla nostra osservazione il caso di un bambino con disturbi comportamentali, i cui genitori erano affetti da problemi di dipendenza da sostanze stupefacenti.

Dalla cartella clinica si evince che il bambino alla nascita presentava sintomi di astinenza e il Tribunale dei Minori di Napoli, all'epoca, aveva disposto la loro collocazione presso una casa-famiglia destinata alla tutela di gestanti e madri tossico-dipendenti.

Dall'anamnesi psicologica si rileva che la madre mostrava un'evidente distanza emotiva dal bambino, scarsa attenzione e soprattutto inadeguatezza nel rispondere ai bisogni dello stesso: ingenerando in tal modo un'intollerabilità alle frustrazioni esterne.

Durante la permanenza nella Comunità, della madre e di suo figlio, fu avviato un percorso di sostegno alla genitorialità e durante le sedute fu coinvolto anche il padre del piccolo.

La madre dopo i primi tre mesi di Comunità, riusciva a prendersi cura del neonato, anche fisicamente, accompagnandolo alla scoperta del proprio corpo e alla gestione delle pulsioni infantili interne ed esterne.

Dopo sei mesi di percorso si era rafforzato il legame di coppia genitoriale. Infatti la madre riusciva ad affrontare il rapporto con il suo compagno, che ora considerava come padre del suo bambino e non più una "passione" passeggera o una comunanza agli stupefacenti.

Dopo le dimissioni dalla Casa-famiglia è sembrata che la coppia madre-figlio potesse rivivere la mancata fusione ed accettare il processo di separazione ed individuazione del bambino.

Conclusioni

A conclusione, di quanto sopra descritto e considerato, il bambino attualmente è seguito dal Servizio di NPI ed effettua incontri psico-terapeutici "semplici e protetti" presso le nostre strutture. Durante il percorso il bambino viene sostenuto dallo specialista ad esprimere le proprie emozioni e a sviluppare le sue condizioni psicologiche per poter continuare, più serenamente, la propria crescita mentale sul piano socio-affettivo.

Negli ultimi tempi abbiamo notato lo sviluppo di un legame più forte e stabile tra madre e figlio. Questo rapporto influirà, positivamente, anche nel legame verso il padre e lo renderà, in futuro, una persona equilibrata e ben inserita nella società.

ADOLESCENZA, CONTRACCEZIONE ED I.V.G.

P. Savarese¹, G. Romaniello², L. Schiavone³, S. Coppola⁴, F. Cataldo⁵

¹Responsabile UOMI DS/17 ASL CE

²Pediatra di Comunità STP UOMI DS/17

³Ginecologo UOMI DS/17

⁴Ostetrico UOMI DS/17

⁵Assistente Sociale Volontaria

L'Educazione Sessuale è tra gli obiettivi principali della UOMI DS/17 di Aversa e di coloro che hanno la responsabilità del benessere delle nuove generazioni: genitori, insegnanti e operatori dei Servizi socio-sanitari. Tale attività, così come altre pensate e rivolte ai giovani, presenta uno scopo unitario: sostenere il processo di crescita nel bambino e nell'adolescente, facilitare il superamento dei compiti di sviluppo, favorire la comunicazione tra i giovani, con gli educatori e con i genitori. Accettando il principio secondo il quale non è possibile non educare alla sessualità, considerata l'influenza che in tale campo esercitano le continue sollecitazioni da parte dei mass media, gli adulti hanno cominciato a porsi domande sulla propria responsabilità educativa: sul chi, come, cosa e quando fare educazione sessuale. I Presidi Socio-Sanitari-Educativi, in particolare i Consultori, istituiti anche come luoghi di tutela alla sessualità, la Scuola e la Famiglia sono chiamati a rispondere in primo luogo al tema delicato e complesso dell'Educazione Sessuale. Attualmente i giovani giungono alla pubertà impreparati per affrontare questa loro nuova condizione fisiologica e sono sprovvisti di quel bagaglio minimo di informazione che è necessario per una vita sessuale consapevole. E' bene ricordare che la maggior parte dei primi rapporti sessuali avviene senza l'utilizzo di alcun metodo contraccettivo, che meno del 10% delle adolescenti si rivolge presso la nostra struttura UOMI DS/17 prima dell'inizio della vita sessuale e che più del 50% delle gravidanze tra le adolescenti avviene entro i primi sei mesi dell'attività sessuale. Gli interventi, organizzati dalla nostra UOMI DS/17, con campagne educative presso le scuole superiori di Aversa, sono un esempio di adattamento metodologico e strategico in un contesto di lavoro molto difficile.

Dalla nostra esperienza è emerso che il livello di conoscenze del proprio corpo negli adolescenti è carente. Si è rilevato durante gli incontri di educazione sanitaria che solo una percentuale molto bassa di ragazzi e ragazze possedevano informazioni corrette circa il loro corpo ed informazioni sul sesso e la sessualità. Si è, quindi, provveduto a fornire nozioni di anatomia e di fisiologia degli apparati genitali femminili e maschili, previa costruzione della definizione di sessualità e di educazione alla sessualità. È stato spiegato alle ragazze, nel dettaglio, il meccanismo del ciclo mestruale, a cominciare dalla pubertà, con i caratteristici cambiamenti fisici; ai ragazzi è stato chiarito il significato delle polluzioni spontanee e notturne. Sono stati affrontati gli argomenti sui fenomeni psico-fisici che costituiscono l'eccitazione e permettono l'atto sessuale, unitamente alle connessioni: tra stato emotivo, dinamiche psicologiche e risposta sessuale. È stato infine trattato il tema delle malattie sessualmente trasmesse, la contraccezione, la legge 194/78 inerente l'IVG (interruzione volontaria di gravidanza).

Conclusioni

L'Equipe medico-educativa della UOMI ha tenuto lezioni a circa 990 studenti maschi e femmine, delle scuole superiori di Aversa, di indirizzo tecnico ed umanistico, affrontando e discutendo argomenti programmati e proposti dagli stessi giovani. Gli alunni hanno condiviso: curiosità, dubbi, considerazioni ed esperienze di vita anche tra loro stessi. I corsi di Educazione hanno rappresentato una piccola guida sanitaria da parte degli specialisti UOMI per far comprendere quanto è complesso e allo stesso tempo prezioso questo periodo di passaggio dall'adolescenza all'età adulta, in cui tutto si trasforma: il corpo, la mente e i rapporti in ambito familiare ed amicale. La risposta ai nostri incontri è stata molto positiva poiché, il 20% dei maschi, che ha frequentato i corsi, si è presentato presso la nostra sede UOMI in Viale Europa n.4, per chiedere ulteriori chiarimenti a problematiche relative all'uso corretto del profilattico

ed informazioni sulle malattie sessualmente trasmesse. Mentre il 15% delle ragazze ha chiesto più approfondite informazioni sulle modalità di assunzione della pillola contraccettiva, della pillola del giorno dopo e della applicazione della legge 194/78 per eventuale IVG.

DISEASE MANAGEMENT E PATOLOGIE CRONICHE PEDIATRICHE

A. Mazza¹, L. Gentilini¹, P. Chiarello¹, L. Iori¹, G. Stringari², Alessandro Mazza³

¹U.O. di Pediatria Ospedale Valli del Noce - Azienda Sanitaria Provincia Autonoma di Trento

²Dip. di Pediatria Università di Parma

³Dip. di Pediatria Università di Padova

Obiettivi specifici

Da oltre vent'anni l'OMS raccomanda di progettare dei servizi ospedalieri a territoriali uniti e non separati, per garantire la continuità assistenziale al paziente e ai familiari. Nel concreto questo significa mettere il bambino al "centro" di questo complesso sistema organizzativo sanitario per evitare di sottrarlo al suo contesto affettivo e sociale.

L'ospedale in rete con i servizi territoriali, garantisce una continuità assistenziale e ripropone per quanto possibile abitudini e ritmi di vita che rispecchiano la realtà quotidiana del bambino.

Purtroppo l'attuale organizzazione sanitaria in Italia è frequentemente caratterizzata da una discontinuità assistenziale tra ospedale e territorio, con una disgregazione degli interventi che creano disagio al bambino e alla sua famiglia determinando una non compliance alle cure. Questo dà origine a ulteriori difficoltà nella gestione globale delle situazioni di cronicità in ambito pediatrico.

Nell'assistenza integrata è necessaria la partecipazione unita tra specialisti, operatori sanitari dell'ospedale e del territorio affiancati dai servizi socio assistenziali con lo scopo di pianificare un sostegno dei bambini con patologie croniche tramite un continuo scambio di informazioni.

Il modello assistenziale del Disease Management, si basa su un approccio integrato della malattia di quel bambino in quel determinato contesto con il suo vissuto, e ha come obiettivo il miglioramento della qualità di vita del bambino, dell'efficacia clinica e della qualità dei servizi offerti. Quanto sopra si associa all'ottimizzazione dei costi e delle risorse integrando i saperi professionali nella logica di un miglioramento continuo dell'assistenza.

Questo modello è visto come un processo di cambiamento culturale, di formazione che sviluppa le conoscenze di base, le linee guida e i sistemi di erogazione delle cure con l'utilizzo degli strumenti dell'Evidence Based Medicine.

Un approccio alle patologie croniche richiede il coinvolgimento di tutti i "produttori di assistenza" per la presa in carico dei "fabbisogni complessi" di salute del bambino includendo quelli relativi al concetto di "qualità di vita" (secondo il concetto di "salute globale" indicato dall'OMS). DMAA Website 5/02/01

Le cause di discontinuità possono essere:

- Mancanza di comunicazione
- Mancanza di fiducia
- Conflitto e pregiudizi
- Diverse modalità per gestire una patologia
- Mancanza di conoscenza sull'utilizzo dei vari servizi

La COLLABORAZIONE tra ospedale e territorio e l'INTEGRAZIONE di interventi coordinati si devono realizzare mantenendo sempre la centralità del bambino tenendo conto del suo vissuto, dei suoi sentimenti, delle sue idee sulla propria malattia, dei suoi desideri e aspettative ed il contesto in cui vive quotidianamente. Tutto ciò perché "occorre vedere tutto attraverso gli occhi dei bambini" (Riley CM, Editorial comment in Journal of Pediatrics, 1964).

Fondamentale un sistema di interventi e di comunicazioni coordinate con il bambino ed i suoi genitori su condizioni che possono avere un impatto significativo dalla loro partecipazione attiva alla gestione dello stato di salute propria del bambino. Nelle malattie cardiovascolari, asma, diabete e bronco pneumopatia cronica è fondamentale l'autogestione.

Materiale e metodi

Gli attori della collaborazione ed integrazione sono:

- Pediatra ospedaliero
- Personale infermieristico ospedaliero
- Pediatra del territorio
- Personale infermieristico del territorio
- Servizi socio-assistenziali del territorio
- Specialisti ambulatoriali
- Personale amministrativo
- Bambino
- Familiari
- Associazioni

Nell'ottica del Disease Management è necessario rinnovare l'organizzazione del sistema per garantire l'integrazione tra i vari attori:

- Riorganizzare l'offerta dei servizi
- Accentuare il ruolo attivo del bambino/familiari
- Programmare gli interventi
- Pianificare il follow up
- Valorizzare la prevenzione
- Scambio continuo di informazioni

Riassunto dei risultati

Chi fa che cosa?

Pediatria di libera scelta:

- Invio del bambino in ospedale previo comunicazione telefonica
- Aderenza al piano terapeutico concordato in precedenza con il pediatra ospedaliero specialista e il bambino e/o familiari
- Rispetto delle visite programmate
- Controllo della compliance familiare nella corretta gestione della malattia (malattia della famiglia)
- Controllo di eventuali elementi occasionali di modifica della situazione clinica ed assistenziale (malattia o impedimento di un genitore)
- Segnalazione ai servizi di eventuali situazioni di fragilità
- Aggiornamento del piano assistenziale in collaborazione con il pediatra dell'ospedale
- Incontri prestabiliti con gli altri attori per valutare gli esiti sulla salute della popolazione pediatrica in seguito ai programmi di educazione alla salute

U.O. pediatria dell'ospedale di I livello:

- Presa in carico del bambino da parte degli operatori sanitari con precisa conoscenza del caso attraverso un'attenta ed approfondita lettura delle relazioni cliniche ed eventuali contatti telefonici con i colleghi del centro di riferimento
- Elaborazione di un piano di cura da parte del pediatra e personale infermieristico condiviso con il bambino/familiari e pediatra di libera scelta
- Puntuale aderenza alla tempistica dei controlli programmati
- Pronto approvvigionamento delle specialità farmacologiche necessarie al trattamento
- Precise relazioni di aggiornamento con il Centro di II livello sia telefoniche che via e-mail
- Adeguato allestimento di procedure per poter far fronte ad eventuali situazioni di emergenza (se necessario)
- Programmati contatti telefonici e/o informatizzati con il pediatra di libera scelta
- Pronta comunicazione di aggiornamenti clinici e di laboratorio dopo il controllo ospedaliero al pediatra di libera scelta

- Immediato contatto con il pediatra di libera scelta dopo eventuali eventi avversi o controlli non programmati
- Solerte informazione al pediatra di base su modificazioni del trattamento causate da eventuali effetti collaterali dei farmaci
- Rapida esecuzione di ulteriori approfondimenti diagnostici definiti dal centro di II livello
- Attento aggiornamento del piano assistenziale in collaborazione con il pediatra di libera scelta
- Sollecita segnalazione ai servizi di eventuali situazioni di fragilità
- Programmati incontri di promozione alla salute con bambino e/o familiari
- Incontri prestabiliti con gli altri attori per valutare gli esiti sulla salute della popolazione pediatrica in seguito ai programmi di educazione alla salute

Auspicabile un'incontro tra colleghi per un'accurata valutazione sull'andamento della situazione con aiuto reciproco nel saper evidenziare eventuali elementi di criticità e individuare possibili soluzioni.

Conclusioni

Per un'ottima collaborazione ed integrazione tra tutti i vari attori del processo di continuità assistenziale inserito nella rete territoriale e per migliorare la qualità di vita del bambino/familiari è necessario.

- Sorveglianza globale centrata sui bisogni del singolo
- Assistenza che privilegi l'autonomia ed il coinvolgimento del bambino curato e dei suoi familiari
- Percorsi integrati per garantire la continuità
- Accordo sugli interventi da effettuare
- Pronta disponibilità delle informazioni aggiornate riguardanti lo stato di salute del bambino
- Riduzione dei ricoveri e i degli accessi al pronto soccorso supportando e controllando il paziente a domicilio
- Fornire a tutti gli attori il know how necessario per la gestione integrata del paziente

PROFILASSI AL PARTO ED EUGENESI

P. Savarese¹, G. Romaniello², L. Schiavone³, G. Di Maio⁴, S. Coppola⁵

¹Responsabile UOMI DS/17 ASL CE

²Pediatra di Comunità STP UOMI DS/17

³Ginecologo UOMI DS/17

⁴Responsabile vaccinazioni

⁵Ostetrico UOMI DS/17

La Psicoprofilassi al Parto origina dal presupposto che gravidanza e parto sono eventi fisiologici altamente influenzati dall'atteggiamento psicossomatico della partoriente. L'Educazione Sanitaria alle gravide è una risposta necessaria all'esigenza della donna di superare la componente dolorosa e la tensione emotiva dell'evento. Il Corso di Accompagnamento alla Nascita (CAN) ha come funzione principale la tutela delle donne gravide che afferiscono alla nostra UOMI DS/17. Il Servizio è garantito da personale specializzato: ginecologo, ostetrico, pediatra, igienista, infermiera pediatrica. L'Equipe educativa interviene sia in situazioni cliniche fisiologiche che per trattamenti critici per cui la gravida viene indirizzata ai Servizi ospedalieri.

Abbiamo notato che nel territorio del nostro Distretto vi è stato un incremento delle nascite dovute alla maggiore prolificità delle famiglie immigrate e abbiamo constatato che le donne lavoratrici sono più disponibili a fare figli delle casalinghe, con rapporto statistico da 1, 2 a 1, 3 per nascita.

La preparazione al parto, svolta, dall'equipe sanitaria della UOMI DS/17, ha registrato un notevole incremento di iscrizioni sia da parte delle donne residenti in Aversa sia da quelle che afferiscono dai centri limitrofi.

Il nostro programma è costituito da due sezioni: una sezione teorico-informativa e una sezione tecnico-pratica.

Le due sezioni prevedono la partecipazione di n.15 gestanti accompagnate dai relativi partner. Il corso educativo viene svolto dall'equipe sanitaria per due ore, due volte a settimana, per due mesi, per un totale di n.16 ore.

Le gestanti che frequentano la sezione teorico-informativa ricevono una serie di comunicazioni inerenti la gravidanza: come la fecondazioni, l'embriogenesi, lo sviluppo del feto, il travaglio, il puerperio, l'allattamento al seno, le vaccinazioni.

Le lezioni verbali sono corredate da materiale audiovisivo e sono presentate dalle diverse figure professionali competenti.

La sezione tecnico-pratica prevede l'apprendimento del metodo RAT (Training Autogeno Respiratorio): con esercizi di rilassamento e di respirazione durante la fase del travaglio e di espulsione del feto.

I risultati ottenuti con queste metodiche sono molto positivi; abbiamo verificato come le gestanti si tranquillizzano e accettano il parto spontaneo, scegliendo, serenamente, di partorire sia in ospedale che in clinica, per una nascita "eugenetica".

Durante le lezioni le gestanti sono state informate sulle prime cure che vengono prestate al neonato e viene spiegata la pratica del "rooming in" che facilitando il contatto madre-bambino fin dalle prime ore di vita favorisce l'allattamento al seno.

Un efficace collegamento tra ospedale e UOMI, già previsto dal POMI della Regione Campania, è fondamentale per realizzare una dimissione precoce protetta garantendo una maggiore sicurezza alla puerpera ed al neonato.

CONSULTAZIONE MEDICA ON LINE: BILANCIO DI UN TRIENNIO

F. Farnetani¹, I. Farnetani², D. Lauritano³, M. Baldoni⁴

¹ Medico chirurgo, Collaboratrice dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

² Pediatra.giornalista Professore a contratto presso l'Università degli Studi di Milano-Bicocca, Collaboratore dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

³ Ricercatrice. Titolare per affidamento dell'insegnamento di Pedodonzia per il Corso di laurea in Odontoiatria dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca.

⁴ Professore Ordinario di Malattie Odontostomatologiche. Direttore della Clinica Odontoiatrica. Presidente dei Corsi di Laurea in Odontoiatria e Protesi Dentaria e Igiene Dentale dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

Scopi/obiettivi

Lo studio è finalizzato alla rivelazione degli argomenti di maggior interesse per i genitori, in modo da poter valutare i bisogni informativi delle famiglie.

Materiali e metodi

È stato studiato un campione di 351 domande rivolte a Italo Farnetani tramite il portale elettronico del mensile OK la salute prima di tutto (la direzione scientifica è della Fondazione Umberto Veronesi), pervenute dal 1° aprile 2007 al 31 marzo 2010. Le domande sono state selezionate in base a una suddivisione mensile, scelte all'inizio, a metà o alla fine del mese, in modo da costituire un campione congruo, eterogeneo e significativo. Dall'esame sono state escluse le domande che non rivestissero un carattere generale.

Risultati

Fra i temi delle domande esaminate alcuni sono ricorrenti per cui è stato possibile raggrupparli, secondo alcune parole chiave: 147 domande (41, 89%) hanno riguardato 14 argomenti, mentre le altre 204 domande (58, 11%) hanno riguardato argomenti vari.

I risultati sono contenuti nella tabella.

Argomento richiesto	Numero delle domande ricevute	Percentuale
Crescita	30	8, 54
Disturbi del sonno	19	5, 41
Allattamento al seno	13	3, 70
Interpretazione degli esami del sangue	12	3, 41
Discontinuità	9	2, 56
Enuresi	9	2, 56
Fimosi	9	2, 56
Pianto	9	2, 56
Inappetenza	8	2, 27
Vaccinazioni 1° anno	7	1, 99
Stipsi	5	1, 42
Togliere il pannolino	5	1, 42
Allergie	4	1, 13

Dermatite atopica	4	1, 13
Eruzioni cutanee da introduzione di latticini	4	1, 13
Totale delle domande precedenti	147	41, 79
Totale delle domande a tema vario	204	58, 21
Totale generale	351	100, 00

Come si vede il principale motivo di consultazione è per una valutazione dell'accrescimento in peso e altezza. Dopo i disturbi del sonno troviamo al terzo posto le domande relative all'allattamento al seno. In particolare un terzo di queste domande riguarda la possibilità per le madri di assumere farmaci durante l'allattamento. Al quarto posto fra le domande pervenute ci sono quesiti sull'interpretazione degli esami di laboratorio. Queste domande nascono da una doppia esigenza, quella di sapere il tipo di patologia che potrebbe esprimere l'alterazione del singolo esame di laboratorio, ma dall'analisi dei quesiti c'è spesso un'erronea interpretazione dei valori normali.

Discussione

L'analisi dei quesiti fa veder come ci sono tre gruppi di domande: il primo che riguarda l'accrescimento; il secondo gruppo contiene domande legate alla dinamica dello sviluppo e all'allevamento (allattamento al seno, pianto, pannolino, discontinuità); il terzo che riguarda problemi che si possono presentare (disturbi del sonno, enuresi, problemi dermatologici...).

Conclusioni

Lo studio dimostra che nonostante i servizi offerti ai genitori sia necessario potenziare l'offerta di informazioni.

USO DELL'AUTO E RAPPORTO CON LA PROMOZIONE DELLA SALUTE

F. Farnetani¹, I. Farnetani², D. Lauritano³, M. Baldoni⁴

¹Medico chirurgo, Collaboratrice dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

²Pediatra, giornalista Professore a contratto presso l'Università degli Studi di Milano - Bicocca, Collaboratore dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

³Ricercatrice. Titolare per affidamento dell'insegnamento di Pedodonzia per il Corso di laurea in Odontoiatria dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

⁴Professore Ordinario di Malattie Odontostomatologiche. Direttore della Clinica Odontoiatrica. Presidente dei Corsi di Laurea in Odontoiatria e Protesi Dentaria e Igiene Dentale dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

Obbiettivi della ricerca

Il blocco del traffico attuato il 28 febbraio 2010 rappresenta un modello per studiare e rilevare il ruolo rappresentato dall'utilizzo dell'auto privata nello stile di vita delle famiglie, dello sviluppo delle relazioni fra parenti e gruppo dei pari per poter valutare il rapporto costo/benefici di una eventuale sospensione del traffico in rapporto alla salute.

Materiali e metodi

Per prima cosa abbiamo analizzato i comportamenti delle famiglie, basandosi sui dati Istat che hanno individuato la percentuale di molti comportamenti. Come seconda fase abbiamo sviluppato le percentuali in rapporto alla popolazione come risulta dal bilancio demografico e elaborato ulteriormente i dati. Abbiamo eseguito lo studio sulla popolazione del comune di Milano, perché rispetto alle altre città coinvolte nel blocco del traffico, tra cui Torino e Bologna, rappresentava un campione congruo e significativo per poter dare attendibilità alla ricerca.

Risultati

A Milano ci sono 677.231 famiglie. Di queste 122.00 la domenica a pranzo o a cena mangiano insieme. Domani 37.000 non potranno farlo. Un'ulteriore osservazione che particolarmente colpisce sarà la relazione nonni-nipoti.

A Milano i bambini fra 3 e 5 anni sono 112.461; fra 6 e 10 anni 177.197.

Nel giorno festivo i bambini nella fascia di età 3-10 anni, solo nel 2% dei casi sono sempre soli, la maggioranza, in media, gioca con, in primo luogo, il fratello o la sorella e poi con la madre o il padre, ma in un'alta percentuale dei casi giocano con i nonni, i cugini o amici e coetanei, nella percentuale che è riportata nella tabella 1. Si noti che nella fascia di età da 3 a 5 anni la maggioranza gioca con la nonna, mentre nella fascia di età successiva, oltre la metà gioca con amici o coetanei e è una percentuale sovrapponibile a quella di coloro che giocano con i genitori.

Tabella I - Persone con le quali giocano i bambini da 3 a 5 anni nel giorno festivo, oltre genitori, fratelli e sorelle.

Persona	N° di bambini	%
Nonno	32.051	28,5
Nonna	37.225	33,1
Cugino	36.325	32,2
Amici /Compagni di scuola	29.015	25,8

Tabella II - Persone con le quali giocano i bambini da 6 a 10 anni nel giorno festivo, oltre genitori, fratelli e sorelle.

Persona	N° di bambini	%
Nonno	26.048	14,7
Nonna	31.187	17,6
Cugino	63.260	35,7
Amici /Compagni di scuola	86.295	48,7

Se andiamo a esaminare la singola situazione dei nonni si deve valutare la situazione abitativa dei nonni. I nonni residenti nel comune di Milano sono 275.000, dei quali 125.000 maschi e 150.000 femmine.

In particolare 15.000 nonni convivono con i nipoti, in 36.000 abitano nello stesso caseggiato, 98.725 a meno di un Km e in 38.500 abitano più lontani, ma sempre nel Comune di Milano.

In base a questi dati risulta che 149.875 nonni abitano in un raggio di un km di distanza dai nipoti, pertanto è verosimile che, anche in presenza di blocco del traffico, possano mantenere le proprie abitudini, ma 90.750 che equivalgono al 37,71% abita a una distanza compresa fra 1 e 16 km, pertanto una parte cospicua di questo campione dovrà restare in casa. Il dato relativo alla presenza di cugini o coetanei è di più difficile rilevazione, ma in base a un calcolo matematico si può ipotizzare che ci sia una riduzione del 50% delle visite.

Conclusioni

Si stima che il blocco del traffico riduca dal 35 al 50% le possibilità di incontro e aggregazione con tendenza a restare in casa, perciò favorire la vita sedentaria, l'isolamento e l'interruzione delle abitudini e consuetudini che sono in sintonia con il particolare stato di sviluppo psicologico del bambino, in particolare la fase preoperatoria e delle operazioni concrete secondo la classificazione di Jean Piaget. Una maggior permanenza nelle abitazioni favorisce l'incremento dell'esposizione all'inquinamento indoor. Risulta evidente pertanto che a livello della salute il bilancio costi/benefici è nettamente svantaggioso. Nello stesso tempo si rileva come l'uso dell'auto privata, inserito nell'attuale stile di vita delle famiglie, risulti sia indispensabile sia come elemento per la promozione delle relazioni interpersonali e intrafamiliari, pertanto deve essere agevolato l'uso.

Bibliografia

1. Istat, Indagine multiscopo sulle famiglie Aspetti della vita quotidiana - Anno 2008
2. Sacchi A., Il pediatra Italo Farnetani: «Nonni e nipoti, il blocco non penalizzi affetti», in Corriere della Sera - Milano, 28 febbraio 2010, p. 6

NONNI E NIPOTI NELLE NOVE PROVINCE SICILIANE

F. Farnetani¹, C. Palazzini², D. Lauritano³, I. Farnetani⁴, M. Baldoni⁵

¹ Medico chirurgo. Collaboratrice dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

² Pedagogista e counselor psico-educativo. Docente incaricata presso la Pontificia Università Lateranense di Roma.

³ Ricercatrice. Titolare per affidamento dell'insegnamento di Pedodonzia per il Corso di laurea in Odontoiatria dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

⁴ Professore a contratto Università degli Studi di Milano-Bicocca. Collaboratore dell'Enciclopedia Italiana "Treccani". Pedagogista e counselor psico-educativo, docente incaricata presso la Pontificia Università Lateranense di Roma. Italo.farnetani@unimib.it www.italofarnetani.it

⁵ Professore Ordinario di Malattie Odontostomatologiche. Direttore della Clinica Odontoiatrica. Presidente dei Corsi di Laurea in Odontoiatria e Protesi Dentaria e Igiene Dentale dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

Scopi

Valutare il ruolo dei nonni nella famiglia e nella società siciliana e valutare il risparmio economico per i genitori

Metodi

Elaborazione su dati ISTAT

I risultati di uno studio che ha condotto sulla presenza e attività dei nonni in Sicilia.

Ecco alcuni risultati dello studio:

La Sicilia è una delle quattro regioni italiane ove vivono più di un milione di nonni. In Sicilia sono 1.073.753. Le altre regioni sono: Lombardia (1.885.976), Campania (1.092.420) e Lazio (1.157.352)

Per valutare il contributo che i nonni forniscono alle famiglie basta pensare che con la chiusura delle scuole per le vacanze pasquali, un nonno su quattro avrà affidato un nipote. Per la Sicilia sono 250.000.

In Sicilia vivono 1.073.753 nonni, dei quali 499.868 sono maschi e 573.885 femmine, cioè nonne.

Ogni nonno ha in media 4,6 nipoti: la media in Italia è di 3,3 nipoti per ogni nonno, ma sono secondi per numero di nipoti solo alla Calabria (5 nipoti per ogni nonno).

Nella tabella viene stimato il numero di nonni presenti nelle nove province.

Sicilia: numero stimato di nonni suddiviso per provincia

Provincia	N° stimato di nonni
Trapani	95.279
Palermo	260.593
Messina	147.152
Agrigento	97.587
Caltanissetta	56.955
Enna	37.604
Catania	225.394
Ragusa	66.541
Siracusa	86.648
Totale Sicilia	1.073.753

In Sicilia il numero di nonni rappresenta il 36, 6% della popolazione generale, rispetto a una media nazionale del 33, 3%. Per un confronto si consideri che in Basilicata, che è la regione con il maggior numero di nonni, la percentuale è al 40, 1%.

Tutti i nonni della Sicilia fanno risparmiare alle famiglie due miliardi e trecento milioni di euro l'anno.

Nonni e nipoti vicini

Quattro nonni su cinque hanno almeno un nipote che vive vicino e nello stesso comune.

È l'82% che corrisponde a livello regionale a 873.032 nonni ed è superiore rispetto alla media nazionale del 75%.

Ecco in dettaglio:

- 53.169 nonni vivono insieme ai nipoti (è il 5%, mentre la percentuale nazionale è il 7%). La convivenza riguarda soprattutto le nonne.

- 186.091 nonni (è il 17, 5% rispetto a una media nazionale del 15, 3%) vivono nello stesso caseggiato.

- Sempre vicini altri 293.492 nonni (27, 6% rispetto a una media nazionale del 29, 4%) che abitano a una distanza inferiore a 1 Km.

- Altri 340.280 nonni abitano un po' più lontani, ma comunque sempre nello stesso comune (questa situazione si riferisce al 32% rispetto a una media nazionale del 23, 4%). Questo dato è secondo solo a quello del Lazio /32, 4%).

In conclusione nonni e nipoti abitano vicino.

Nonni impegnati

L'attività dei nonni per accudire i nipoti, oltre che un'importante valenza affettiva ed educativa rappresenta un notevole risparmio economico. Tutti i nonni della Sicilia fanno risparmiare alle famiglie due miliardi e trecento milioni di euro l'anno. Per l'intera provincia di Trapani, la cifra è di 195 milioni, mentre per il comune di Marsala 37 milioni.

La vicinanza permette ai nipoti di frequentare i nonni traendone benefici affettivi e di usufruire di modelli educativi in sinergia con i genitori.

Questa vicinanza dimostra che anche in Sicilia, come in tutta Italia, la famiglia nucleare non esiste, perché è "allargata" dai nonni.

I nonni siciliani sono i primi in Italia

a prendersi cura dei nipoti quando i genitori vogliono uscire per il tempo libero: lo fanno il 16, 2% (media nazionale 11, 8%). In questo modo fanno risparmiare per la Sicilia 126 milioni l'anno (per la provincia di Trapani 11 milioni mentre per il comune di Marsala sono 2 milioni),

il 19, 8% dei nonni accudisce i nipoti durante gli impegni occasionali dei genitori (per la Sicilia il risparmio è di 308 milioni ogni anno, per la provincia di Trapani 26 milioni, per il comune di Marsala 5 milioni), inoltre il 15, 3% dei nonni accudisce i nipoti mentre i genitori lavorano, fanno risparmiare complessivamente 1 miliardo e 650 milioni per l'intera Sicilia, mentre per la provincia di Trapani 140 e per il comune di Marsala 25 milioni.

Esattamente il numero dei nonni coinvolti è 164.284 per la Sicilia, 14.577 per la provincia di Trapani e 2.787 per il comune di Marsala.

il 7, 8% dei nonni accudisce i nipoti durante le vacanze. In Sicilia 83.750, nella provincia di Trapani 7430, nel comune di Marsala 1.420.

Ma non basta:

i siciliani sono i nonni che vedono di più i nipoti: il 48, 2% dei nonni, cioè uno su due, vede i nipoti tutti i giorni e in Italia sono al terzo posto per la frequenza dopo Basilicata e Umbria che però sono due regioni in cui complessivamente i nonni sono un terzo di quelli che vivono in Sicilia (Italia 42, 4%),

il 33% dei nonni (cioè uno su tre) telefona ai nipoti tutti i giorni più della media degli altri nonni (Italia 29%).

Conclusioni

L'immagine della famiglia siciliana che scaturisce da questa indagine è estremamente positiva, con forti legami fra nonni-genitori-figli, ma anche con gli altri parenti. I nonni sono molto legati ai nipoti e si vede dalla frequenza con cui vedono, o telefonano loro, ma l'ottimo rapporto è anche con i figli, infatti i dati relativi alla vicinanza abitativa hanno un'interpretazione di tipo sociologico a livello della famiglia, infatti se i figli, quando hanno costituito la loro famiglia, sono andati ad abitare vicino ai genitori, significa che si erano trovati bene nella famiglia di origine e pertanto non dovevano fuggire da nulla.

Un ulteriore elemento che emerge da questa ricerca è che i comportamenti generali, cioè quelli che rappresentano lo stile di vita che si basa sulla relazione nonni e nipoti, è piuttosto uniforme in tutto il territorio nazionale, senza che ci siano più le differenze fra Nord e Sud e città o campagna.

Le differenze regionali presenti, in alcuni casi anche evidenti, sono interessanti per fare un'analisi sociologica e poter conoscere ulteriormente i comportamenti delle persone, ma non sono così significative da incidere a livello regionale sullo stile di vita e sui modelli familiari che sono altamente positivi.

Una conferma di questo ottimo legame a livello familiare, si ha che la domenica c'è la tendenza a pranzare o cenare insieme e la Sicilia ha il valore più alto dell'intero Sud (il 26% rispetto alla media nazionale del 23%).

Bibliografia essenziale

1. Bilancio demografico nazionale, Roma: ISTAT 2009
2. Parentela e reti di solidarietà, Roma: ISTAT 2006
3. La vita quotidiana di bambini e ragazzi, Roma: ISTAT 2008
4. Italo Farnetani; Dorina Lauritano ; Francesca Farnetani; Alessandro Leonida⁵, Elisabetta Bricchi, Gildo Greco, Stanislao Renda, Marco Baldoni. Grandparents and grandchildren in eight provinces in Sardinia Atti 5nd International workshop on neonatology: neonatology in progress, Cagliari 30-31 ottobre 2009
5. Italo Farnetani, Dorina Lauritano, Francesca Farnetani, Alessandro Leonida, Elisabetta Bricchi, Gildo Greco, Stanislao Renda, Marco Baldoni. Presenza e comportamenti dei nonni lombardi in rapporto con counselling pedodontico e igiene orale. Atti dell'XIII congresso nazionale "Incontri pediatrici normanni" Aversa 11-12 dicembre 2009 Società italiana di pediatria ospedaliera, pp:383-384
6. Farnetani F, Palazzini C, Lauritano D, Farnetani I, Baldoni M. Analisi del ruolo nonni e nipoti in Italia in rapporto alla promozione della salute nell'età evolutiva. In: Bisson GP, editor. Giornate Pediatriche invernali. Atti della 32^a edizione; 1-5 febbraio 2010; Madonna di Campiglio (TN). Clès: Mondadori; 2010. pp. 289-294

MEDICINA DIFENSIVA, RESPONSABILITA' PROFESSIONALE, MASS MEDIA

F. Farnetani¹, I. Farnetani², D. Lauritano³, M. Baldoni⁴

¹Medico chirurgo, Collaboratrice dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

²Pediatra, giornalista Professore a contratto presso l'Università degli Studi di Milano - Bicocca, Collaboratore dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

³Ricercatrice. Titolare per affidamento dell'insegnamento di Pedodonzia per il Corso di laurea in Odontoiatria dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

⁴Professore Ordinario di Malattie Odontostomatologiche. Direttore della Clinica Odontoiatrica. Presidente dei Corsi di Laurea in Odontoiatria e Protesi Dentaria e Igiene Dentale dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

Sintesi della relazione sul tema: «La richiesta di prestazioni sanitarie (farmaci, esami) sarà inesorabilmente crescente? Ruolo della domanda e dell'offerta» tenuta da Italo Farnetani durante il convegno «Responsabilità professionale in medicina perinatale» tenuto a Parma i giorni 8 e 9 ottobre 2010, organizzato dall'Università degli studi di Parma, facoltà di Medicina e Chirurgia, dipartimento di scienze ginecologiche, ostetriche e di neonatologia.

La relazione si è tenuta nell'ambito della sessione: «Medicina difensiva: corretta informazione», tenuta a Palazzo Soragna, a Parma, il 9 ottobre 2010 dalle 8, 30 alle 10, 30, che è stata presentata così nel programma:

Il timore del contenzioso può indurre nei sanitari una distorsione nell'uso di mezzi diagnostici e terapeutici a svantaggio dei malati e un incremento dei costi della sanità.

La non corretta informazione alla popolazione attraverso i mass media si ripercuote negativamente su questo problema e sulla percezione della reale qualità dell'assistenza sanitaria.

È fondamentale stabilire il ruolo e i limiti dell'informazione sanitaria attraverso un giusto equilibrio fra la corretta informazione e la ricerca del sensazionale, responsabile di attese non coerenti con la realtà scientifica.

La domanda

La domanda che proviene dagli utenti è dettata sia dai reali bisogni della persona sia da quelli indotti dalla società o all'ansia, nel caso del pediatra, dei genitori.

La domanda è la stessa che viene posta ai medici sin dall'antichità, quella di guarire, di salvaguardare la vita e nei tempi più moderni, la salute.

È una richiesta così forte che anche nell'antichità i medici detenevano un potere laico in contrapposizione al potere religioso dei sacerdoti.

La domanda è immutata ancora oggi, infatti dalle indagini dei quotidiani si è visto che gli argomenti di salute hanno un interesse superiore anche a quello della cronaca locale, tradizionale punto di forza dei giornali.

L'offerta

Nel settore della salute, accanto all'offerta del Servizio sanitario nazionale, c'è quella dell'industria. In genere è determinata dai bisogni e dalle richieste dei consumatori, ma talvolta i bisogni e la relativa domanda viene creata e indotta proprio dalle aziende, attraverso una strategia di marketing e comunicazione. Non si deve però demonizzare l'industria che ha il merito di aver fornito alla società e alla sanità, gli strumenti che hanno permesso, nel caso della pediatria, di ridurre la mortalità infantile, si pensi per esempio alle termoculle o ai prodotti per l'alimentazione infantile. Il marketing prevede di attuare una strategia combinata di elaborazione di ricerche scientifiche, finalizzate allo studio del prodotto da

commercializzare, interventi a livello dei media per presentare tali risultati e, sfruttando l'ansia e la richiesta di salute, di determinare i bisogni nella popolazione, cioè nei destinatari del messaggio pubblicitario.

I medici

I medici dovrebbero essere gli arbitri della situazione, attraverso una strategia di educazione alla salute tra gli utenti e di validazione dell'offerta dell'industria.

L'educazione alla salute della popolazione dovrebbe avvenire sfruttando gli strumenti della comunicazione offerti dall'attuale società, soprattutto i media e internet.

Intervenendo sui media i medici potrebbero rinforzare il messaggio dell'industria ove offra un prodotto utile alla salute della popolazione oppure ridimensionare o contestare il messaggio pubblicitario. In realtà i medici sono inattivi. Non sanno essere soggetti trasmettenti, perché spesso non sanno mettersi dalla parte delle esigenze dei destinatari del messaggio, cioè gli utenti, ma sono presi più dalle loro problematiche specifiche.

I medici non sanno però nemmeno essere interlocutori dei media, perché spesso si negano ai giornalisti, perché temono di veder manipolato il proprio pensiero, o talvolta si arroccano su posizioni di chiusura negandosi a interviste o consultazioni.

La soluzione è di creare dei corsi di comunicazione, già durante il periodo universitario, e nel successivo programma di educazione continua, in modo da poter sfruttare le risorse offerte dalla comunicazione per una migliore promozione della salute.

Conclusioni

È prevedibile che la richiesta di prestazioni da parte degli utenti sia destinata ad aumentare legata all'incremento dei consumi in generale e alle sempre crescenti aspettative di salute da parte delle persone..

La modulazione dei bisogni, perciò delle richieste, sarà in parte condizionata dalla società e dai media, ma la centralità, sarà sempre mantenuta dai medici ai quali spetta il maggior ruolo nella gestione della salute. Pertanto è auspicabile che i medici diventino attori e possano determinare un'educazione alla salute. Una maggior consapevolezza e informazione delle persone permetterà una miglior relazione medico-paziente, aspettative consapevoli e una riduzione anche del contenzioso.

IL RUOLO DEL PEDIATRA OSPEDALIERO NELLA DEFINIZIONE DI UNA DIAGNOSI PRECOCE NELL'APPLICAZIONE DEGLI STRUMENTI E NEL MONITORAGGIO CLINICO DELLE MALATTIE RARE

A. D'Apuzzo

Clinica S. Lucia S. Giuseppe Vesuviano

Le affezioni classificate rare quando considerate singolarmente; nel loro insieme, invece, rappresentano una quota consistente della patologia pediatrica. Le malattie lisosomiali, ad esempio, sono un vasto gruppo di patologie causate da deficit di enzimi preposti alla degradazione di specifiche sostanze, il cui accumulo è responsabile di sofferenza e successivamente di morte cellulare. Sono malattie a trasmissione autosomica recessiva, fatta eccezione per la malattia di Fabry, di Danon e della Mucopolissacaridosi tipo II, che sono X-linked. Poiché i lisosomi sono contenuti in tutte le cellule dell'organismo, eccetto i G.R., la sintomatologia è varia e secondaria agli organi interessati. In molti casi la sintomatologia è chiara sin dalla nascita per la presenza di dimorfismi facciali (Mucolipidosi II), in altri casi, come nella malattia di Pompe, il sospetto diagnostico si pone per l'associazione di ipotonia neonatale e di cardiomiopatia ad esordio nei primi mesi. La malattia di Krabbe, la malattia di Tay-Sachs e la malattia di Sandhoff, si presentano alla nascita con una compromissione neurologica progressiva con ipotonia grave, macrocefalia. Altre forme di malattie lisosomiali, associano alla nascita, alle manifestazioni neurologiche segni di compromissione degli organi ipocondriaci con epatosplenomegalia e dismorfie della facies, come nella Gangliosidosi GM1. Il pediatra ospedaliero, ma non solo, nella definizione di una diagnosi precoce, deve ricercare i segni di un eventuale arresto-regressione dello sviluppo psicomotorio, se ci sono segni di ingravescenza dei sintomi e se le indagini di imaging sono specifiche di particolari patologie, come nelle leucodistrofie. Calcificazioni dei gangli della base ed alterazioni della sostanza bianca sono presenti nella sindrome di Cockayne (facies caratteristica, grave ritardo di crescita e fotosensibilità), e la sindrome di Aicardi-Goutières, nelle quali la comparsa di compromissione neurologica avviene nei primi mesi di vita (6-7 mesi), con ipotonia generalizzata con tendenza all'ipertono ed un ritardo delle acquisizioni psicomotorie di grado moderato. Il pediatra ospedaliero ma anche il pediatra di famiglia devono prestare particolare attenzione alla eventuale presenza di segni dismorfici, anche sfumati, e richiedere subito una consulenza genetica. L'osservazione del fenotipo permette spesso l'orientamento diagnostico in assenza di esami di laboratorio in grado di confermarla (sindrome di Kabuki, sindrome di Dubowitz). L'esame oftalmologico può evidenziare un'opacità corneale, una macchia rosso ciliegia, un'atrofia ottica, che possono orientare il pediatra. La diagnosi definitiva deve, comunque, essere posta da un Centro di malattie metaboliche, che inoltre, ha anche compiti assistenziali e terapeutici.

LA SIGILLATURA NELLA PREVENZIONE DELLE LESIONI CARIOSE: STRATEGIE E TECNICHE

A. M. Basilicata¹, M. Basilicata², G.P. Cuccurullo³

¹PLS ASL Caserta

²Odontoiatria Policlinico Tor Vergata Roma

³Odontoiatria Seconda Università di Napoli

Obiettivi Specifici

La Carie dentaria, nonostante i frequenti programmi di prevenzione, resta la patologia cronica tra le più frequenti tra gli adolescenti. Allo stato attuale; la sigillatura; seguita da una corretta e accurata diagnosi e strategia; resta uno dei mezzi di prevenzione più efficaci.

Materiali e metodi

Sono state esaminate le sigillature effettuate a 30 bambini di otto anni e valutate a distanza di quattro anni, in accordo con l'incidenza delle lesioni cariose. Inoltre vengono comparati due tipi di sigillanti diversi, uno vetro-ionomerico classico (Fuji IX) e l'altro a rilascio di fluoro (Fuji VII).

Riassunto dei risultati

Entrambi i materiali hanno risposto bene all'usura e hanno bene preservato le fessure ed i solchi dei primi molari erotti.

Conclusioni

La sigillatura dei solchi e delle fossette dei molari, quando è supportata da una elettiva indicazione, rappresenta, considerando anche il rapporto costi-benefici, uno dei presidi più efficaci nella prevenzione delle lesioni cariose.

LA STORIA RIABILITATIVA DI UN ADOLESCENTE IN CURA PRESSO L'UOMI DS\17

P. Savarese¹, I. Sperlongano²

¹Responsabile UOMI DS\17

²Funzionario Area Sociale DGM (NA)

La storia riabilitativa di G.D., un ragazzo di sedici anni residente nella città di Aversa, inizia con il suo arresto in seguito alla denuncia per i reati di violenza e tentata estorsione nei confronti dei genitori; inoltre, risultavano a suo carico diverse denunce per furto e ricettazione.

Il ragazzo, in un primo momento, su disposizione dell'Autorità Giudiziaria viene condotto presso il CPA (centro di prima accoglienza) del T.M. di Napoli. Successivamente il Giudice lo colloca presso una Comunità in attesa del procedimento penale.

Fin dal primo ingresso nella Comunità Socio-educativa, il minore G. ha manifestato forti disagi comportamentali, per cui si è reso necessario l'intervento dell'Assistente Sociale Ministeriale, la quale attraverso il primo colloquio tentava un approccio per valutare la problematicità del caso.

L'adolescente, durante una crisi di agitazione psico-motoria, fu accompagnato presso l'Ospedale di Aversa, dove fu richiesta la visita di un neuropsichiatra infantile, e successivamente ricoverato nel Reparto di Medicina Generale, con la costante presenza di un educatore della comunità.

Le prime cure sanitarie, con la somministrazione di sedativi, produssero buoni risultati e il minore nei giorni successivi, più calmo ed accondiscendente, rientrò in comunità.

Dopo circa una settimana il ragazzo si allontanava dalla comunità per cui sono intervenuti i Servizi Socio-assistenziali.

Si precisa che il minore ed il suo nucleo familiare hanno sempre vissuto in abitazioni fatiscenti e sono stati sostenuti dalla Caritas Diocesana per assicurarsi un piatto caldo.

Altro dato significativo da evidenziare è che l'adolescente era già seguito dal Servizio NPI dell'UOSD del DS\17 da circa 4 anni, dove veniva sottoposto a terapia farmacologica.

Durante il periodo di restrizione il minore G. ha continuato a manifestare forti disagi comportamentali, presentando una personalità fragile, sia dal punto di vista emotivo che affettivo, con la percezione dei reati e dei comportamenti irregolari alquanto limitata.

Alla scadenza del periodo di restrizione il ragazzo viene affidato ad una Comunità Alloggio in provincia di Caserta e viene continuamente seguito dal Servizio di NPI di Aversa, che rilascia una diagnosi di soggetto con "gravi disturbi comportamentali ed epilessia parziale".

Il Servizio di NPI, oltre a specificare la diagnosi e la terapia farmacologia, ha prescritto una sorveglianza assidua del paziente, per cui fu deciso di affiancare costantemente al minore la figura di un educatore con la funzione di Tutor.

Nel frattempo il minore G. viene assolto dai reati a suo carico per "immaturità", ma deve continuare il percorso riabilitativo in comunità, dove è previsto l'inserimento dello stesso in attività socio-educative, per favorirne il processo di rieducazione ed integrazione nel tessuto sociale e familiare.

Il legame affettivo del ragazzo con la sua famiglia di origine, benché disturbato e connotato da atteggiamenti conflittuali e spesso carenti dal punto di vista relazionale, è apparso comunque significativo.

Nel trattamento riabilitativo, a breve e lungo termine, sono state previste visite periodiche con i familiari e condivisioni di momenti significativi, quali feste di compleanno, occasioni celebrative ecc.

Conclusioni

Il contenimento e il controllo socio-educativo assicurati dalla Comunità, l'impegno costante e sinergico degli operatori Socio Sanitari pubblici e privati, hanno raggiunto risultati tangibili.

Dopo circa tre anni di attività riabilitative, all'adolescente è stata revocata la misura di restrizione, ed è

stato affidato alla sua famiglia di origine e restituito al suo territorio.

Il minore D.G., attualmente, è seguito dai Servizi Socio Sanitari dell' ASL\CE che hanno attivato un budget di cura per interventi progettuali specifici, i quali sono stati affidati alla gestione di una Cooperativa Sociale del territorio.

LO SPORT NELL'ETA' DELLA CRESCITA: FRA BENESSERE E OSSESSIONE

N. Tafuro, A. Capolongo, D. Riccardi, I. Maritato, F. Tafuro, A. Barbato, S. Bonelli, A. Cutillo, C. Coppola, L. Tortora, M. Zona, A. Tarantino, G. Ferraro, E. Carrella

ASL Napoli 3 SUD-U.O.C. di Pediatria e Neonatologia Ospedale "S. Maria della Pietà" di Nola

Lo sport in età pediatrica influisce positivamente sulla crescita e sulla formazione del fisico. L'età ideale per iniziare una attività sportiva generica è cinque o sei anni. Oggigiorno la sedentarietà in età pediatrica e adolescenziale è in aumento e si può stimare che un adolescente su quattro non pratica sport e trascorre davanti alla TV o computer circa due ore e mezza al giorno. Nella nostra società occidentale si assiste sempre di più ad un incremento dell'obesità nell'età evolutiva e delle malattie cardio-vascolari negli adulti. Per avere un corpo in forma e per mantenere il benessere psico-fisico bisogna praticare sport. Però mentre alcuni anni fa lo sport era praticato all'aperto, e con movimenti spontanei, e con momenti di aggregazione tra i ragazzi, oggi l'attività motoria spontanea non esiste più, e soprattutto nei centri urbani ove i nostri bambini non possono più giocare in strada, è stata sostituita con attività sportiva competitiva, strutturata, e organizzata dall'adulto. Nell'età infantile o adolescenziale si riscontrano le più alte percentuali di adesioni alle attività sportive organizzate per avere un corpo in forma e benessere psico-fisico. Favorire l'esercizio fisico nei ragazzi rappresenta una prevenzione per l'obesità, per le malattie cardio-vascolari e dell'apparato respiratorio. Lo sport, purtroppo è praticato al di fuori della scuola e comporta un costo per accedere agli impianti per cui alcuni ragazzi o per basso reddito o perché i genitori lavorano non lo possono praticare. Molti adolescenti praticano attività fisica eccessiva, ritualizzata ed ossessiva che viene spesso svolta in solitudine. Alcuni frequentano la palestra solo per avere un corpo perfetto, o alla ricerca della bellezza senza efficienza fisica. Negli ultimi anni sono pervenute nei nostri ambulatori ed al pronto soccorso sempre una percentuale maggiore di adolescenti, in gran parte ragazze, con dei disturbi del comportamento alimentare (DCA). Molti di essi sono impegnati in discipline sportive ove la componente estetica svolge un ruolo fondamentale come la ginnastica artistica e ritmica, il nuoto sincronizzato, lo judo e il pugilato. Quando la forma fisica diventa ossessione è molto breve il tragitto verso i disturbi comportamentali alimentari; per tale motivo ci vuole collaborazione tra allenatori, psichiatri ed educatori per confronto e collaborazione ed avere sempre contatto diretto sia col bambino-adolescente sia con i genitori e gli adulti che stanno intorno a lui, in modo da intervenire nelle problematiche legate all'attività sportiva, sia definita agonistica o no, perché tra i ragazzi l'agonismo c'è sempre, anche quando giocano. Il nostro gruppo si è proposto di individuare le patologie a rischio, di affrontare temi di prevenzione, di modificare gli interventi terapeutici; e pertanto, raccomanda un apporto calorico adeguato ed equilibrato per una normale crescita e progressione dello sviluppo ponderale. Inoltre si propone un valore preciso al peso corporeo, in quanto può essere pericoloso se si ha una riduzione di peso in modo eccessivo, perché oltre alla perdita di grasso si ha una perdita di tessuto muscolare. Nei casi in cui una adolescente presenta irregolarità mestruali la incoraggiamo ad avere un apporto alimentare con una quantità necessaria di calorie e a ridurre l'attività sportiva se è eccessiva. Infine diamo consigli sulla frequenza, durata ed intensità dell'esercizio fisico e sui disturbi del comportamento alimentare informando anche i genitori e gli allenatori.

DALLA PREVENZIONE ALLA TERAPIA DELLA PATOLOGIA...LA TERAPIA DEL SETTIMO SENSO: LA CONSAPEVOLEZZA. PSICONUTRIZIONE E COMUNICAZIONE EFFICACE: PROTOCOLLO D'INTERVENTO PER LA VALUTAZIONE PREDITTIVA DEL "FATTORE DI RISCHIO". 1° PARTE

M. Vicinanza, I. Pierucci

U.O.C. Pediatria, Sapri - ASL SA

"Mamma voglio qualcosa di buono!" "Che cosa vuoi tesoro?" "Voglio un'arancia".

Quante mamme di oggi sognano di avere un dialogo così con il proprio figlio? Purtroppo per ora questo rimane soltanto un sogno e dico "purtroppo" perché i dati dell'ISTAT sull'obesità infantile in Campania non sono affatto confortanti. Eppure ... sappiamo che "se lo volessimo" i nostri sogni potrebbero diventare realtà! Analizziamo la situazione da vari punti di vista e cerchiamo insieme di capire che cosa sta accadendo nella nostra regione. Così come è accaduto nella maggior parte delle regioni d'Italia, dal secondo dopoguerra ad oggi, anche in Campania il sistema produttivo si è sviluppato secondo un modello di consumo tendente alla valorizzazione dei prodotti tipici del territorio e al potenziamento dell'economia locale, unitamente all'obiettivo di creare coerenza ed armonia tra popolazione, territorio, tradizioni culturali, produzioni agro-alimentari, risorse turistiche, beni archeologici e la salute collettiva. Un rapido sguardo sul panorama Campano mette in evidenza ancora altri vantaggi del nostro territorio: la Campania è la maggior produttrice ed esportatrice di tutti i principali prodotti ortofrutticoli; la facile reperibilità dei prodotti ortofrutticoli nel nostro territorio offre, alla nostra popolazione, anche il vantaggio di modularne il prezzo che risulta essere molto più alto nelle altre regioni; l'industria casearia Campana è rinomata in tutto il mondo; il nostro territorio gode di un clima ottimale; il grado di cultura della popolazione è nella media; l'Azienda Sanitaria in Campania è impegnata da anni attivamente sul territorio in campagne di educazione alla salute; il nostro territorio è patria della Dieta Mediterranea... Eppure ... abbiamo i bambini più obesi d'Europa. Il confronto di questa realtà rispetto al resto d'Italia ha suscitato da tempo non soltanto la nostra curiosità ma anche la nostra preoccupazione, in riferimento ad un dato così particolare: nonostante il nostro territorio possieda tutte le caratteristiche per risultare vincente nella realizzazione di un benessere collettivo, la Campania, sia in Italia che in Europa, risulta essere la regione con la maggiore percentuale di bambini obesi. Ecco i dati: Da: Eccesso di peso nell'infanzia e nell'adolescenza - Bresciani (Istituto Superiore Sanità) - Gargiulo (ISTAT) - Convegno ISTAT settembre 2002 IOTF obesità infantile sezione Europa - Appendice 1 IOTF - Bambini di età compresa tra i 6 ed i 10 anni * Stima basata su media e deviazione standard del BMI. Nel 2004 "The Centre for Disease Control and Prevention" ha definito l'obesità un problema sociale, che coinvolge tutte le fasce d'età e tutte le nazioni. Secondo l'OMS nel mondo ci sono 300 milioni di adulti obesi e 17, 6 milioni di bambini sotto i 5 anni in sovrappeso. In Italia il 42, 9% della popolazione con età superiore ai 18 anni è in sovrappeso, mentre la Campania, con la percentuale del 50, 6%, risulta essere la regione italiana con la più alta percentuale di individui in sovrappeso, la seconda per quanto riguarda gli obesi. Attualmente, per quanto riguarda la popolazione di età inferiore ai 17 anni, la Campania è la regione con la più alta percentuale di obesità infantile in Europa con il dato del 57, 3% (rapporto IOTF "Obesity in Europe Childhood -"). Cosa ci differenzia dal resto d'Europa in modo così determinante da farci detenere un "primato" così negativo qual è quello relativo all'obesità infantile? In che misura l'obesità infantile diviene fattore predittivo di altre patologie nell'età adulta? Nella valutazione generale del problema, in che percentuale la cattiva alimentazione è da sola responsabile della stessa obesità e quale valore debba essere attribuito ad altre concause quali il disagio, lo stress, la vita sedentaria e lo scarso impegno in attività motorie? L'OMS stima che gli stili di vita non salutari determinino, nei Paesi europei più sviluppati, quasi il 50% delle malattie negli uomini e il 25% nelle donne. Il "Rapporto 2002 sulla salute nel mondo" dell'OMS indica l'inattività fisica, la scorretta alimentazione, il sovrappeso e/o l'obesità, l'ipercolesterolemia ed il tabagismo come i principali

fattori di rischio per lo sviluppo di malattie non trasmissibili (patologie coronariche, cerebrovascolari, il diabete di tipo 2, l'osteoporosi...). In particolare il rapporto WHO "Preventing and managing the global epidemic; Report of the WHO consultation of obesity.WHO Geneva, 1997" rileva che il diabete tipo2, l'ipertensione, le malattie cardiovascolari sono fortemente correlate con l'indice di massa corporea e con la circonferenza addominale. L'associazione della ridotta tolleranza glucidica o diabete tipo 2 con l'obesità viscerale o con altre alterazioni metaboliche, quali la dislipidemia o l'ipertensione, viene definita nel 1998 dalla commissione consultiva del WHO come sindrome metabolica, la cui prevalenza nella popolazione generale viene stimata intorno al 23,7% (Ford ES, et al.JAMA 2002). Altro dato importante da considerare è il rapporto inversamente proporzionale tra il peggioramento della salute pubblica e l'incidenza di questa sulle spese sanitarie. La maggior parte dei costi della spesa sanitaria(più del 60 per cento), infatti, è dovuta all'incremento della spesa farmaceutica e ai ricoveri ospedalieri. (Fonte:Immediapress Ufficio Stampa Cnr: Marco Ferrazzoli). L'osservazione delle problematiche legate al benessere collettivo in quest'ottica definisce la priorità di creare opportunità di promozione della salute chiarendo le dinamiche che vanno a determinare uno stato di malessere. Quali sono i fattori che determinano l'obesità? L'inattività fisica, la scorretta alimentazione e le situazioni di "disagio" possono essere i fattori determinanti in grado di condizionare lo stato di salute della popolazione influenzando l'evoluzione del sovrappeso e quindi l'obesità. Questi fattori interagiscono tra loro rafforzando dannose sinergie e creando un circolo vizioso. L'alimentazione e le abitudini alimentari dipendono da scelte individuali condizionate da influenze culturali, fattori emozionali, fattori ambientali, autostima, autoefficacia, competenza comunicativo-relazionale, "locus of control", percezione del rischio, disinformazione, falsa informazione e informazione pubblicitaria.Per quanto riguarda i livelli di attività fisica praticata dai ragazzi, numerosi studi hanno rilevato un decremento del 65% dell'aumento ponderale in seguito all'inserimento di un'attività motoria regolare (almeno tre volte la settimana).Inoltre, rispetto all'adolescente, l'attività motoria praticata come abitudine di vita nell'età infantile riveste un ruolo ancora più determinante nella corretta crescita psicofisica di un bambino, in quanto costituisce uno dei nuclei fondamentali su cui si struttura l'intero processo di sviluppo: conquista dell'identità, dell'autonomia e delle competenze.

L'ATTIVITÀ FISICA CONTRIBUISCE AL BENESSERE PSICOLOGICO. DALLA PREVENZIONE ALLA TERAPIA DELLA PATOLOGIA...LA TERAPIA DEL SETTIMO SENSO: LA CONSAPEVOLEZZA. PSICONUTRIZIONE E COMUNICAZIONE EFFICACE: PROTOCOLLO D'INTERVENTO PER LA VALUTAZIONE PREDITTIVA DEL "FATTORE DI RISCHIO". 2° PARTE

M. Vicinanza, I. Pierucci

U.O.C. Pediatria, Sapri - ASL SA

L'attività fisica contribuisce al benessere psicologico migliorando l'autostima e il senso di benessere, favorisce la socializzazione, il rispetto delle regole e l'apprendimento, permette di acquisire autonomia e identificazione con l'ambiente circostante, contribuisce allo sviluppo della massa magra a scapito di quella grassa ed aumenta l'agilità e la forza. L'acquisizione dell'abitudine ad un'attività fisica regolare in età infantile consente di prevenire efficacemente molte malattie dell'età adulta: obesità, diabete, ipertensione, ipercolesterolemia, malattie cardiache, depressione. Intervenire sui bambini riveste quindi un ruolo insostituibile per la prevenzione di molte malattie croniche dell'adulto, cardiovascolari e metaboliche. Ecologia, ambiente, salute, prevenzione, queste parole negli ultimi anni hanno suscitato nell'opinione pubblica una sorta di attenzione sempre maggiore tanto da promuovere nella scuola attività di educazione alla salute nelle ore curricolari. La miriade di progetti nati nell'ambito dell'istituzione scolastica, intorno a queste tematiche, testimonia il bisogno di rendere operante la necessità di risalire alla causa dei problemi sociali di oggi, utilizzando la scuola come canale preferenziale unitamente alle strutture sanitarie. Da una rapida verifica effettuata nel mondo della scuola, in varie realtà italiane, è emerso che spesso si estremizza, settorializzandolo, il tentativo di valutazione delle problematiche, vanificando l'essenza stessa della scuola, quella cioè di guida e di stimolo per una corretta crescita psico-fisica e culturale di ogni alunno. Quando, nelle Circolari Ministeriali che regolamentano le iniziative da attuare nella scuola, si parla di educazione all'ambiente, alla salute, all'immagine... non si tratta di sottintendere, al compito di Educazione della scuola, una serie di compartimenti stagni ognuno con la sua specificità, o di dover scegliere, nelle linee di programmazione, un progetto di educazione all'ambiente senza più dover attuare l'educazione alla salute; si tratta piuttosto di stimolare l'attenzione verso "un'osservazione consapevole", individuando i reali bisogni e i disagi dei ragazzi di oggi, indagando più a fondo su alcuni problemi comportamentali e psico-relazionali che si potranno evidenziare, ponendo attenzione all'eterogeneità delle situazioni che saranno rilevate, collegandosi sempre alla realtà ed alle esperienze che il bambino vive quotidianamente. Riferimento scientifico. Fin dalla nascita l'evolversi dello sviluppo neurobiologico e le correlazioni di questo con i fattori neuro comportamentali si manifestano e si determinano in base alle esperienze ed alle sollecitazioni cognitive alle quali ogni persona viene esposta. Nel IV sec. a.C. Ippocrate comprese le capacità secretive del cervello, (dimostrate scientificamente soltanto negli ultimi decenni), definendolo come una "ghiandola". Nel 1940, dopo anni di ricerca, i coniugi Scharrer dimostrarono che l'ipotalamo si occupava anche della produzione di sostanze ormonali (i neuroni secernenti ipotalamici). Nel 1950 Rita Levi di Montalcini identifica l'NGF "fattore di accrescimento del sistema nervoso", come ormone prodotto dal sistema nervoso. Nel 1986 il Premio Nobel per la medicina viene assegnato a Rita Levi di Montalcini per la scoperta dell'NGF come "fattore di accrescimento del sistema nervoso", determinandone il ruolo funzionale ed i meccanismi di azione ed interazione con il sistema nervoso centrale e periferico, con il sistema endocrino, con il sistema immunitario, con gli organi e l'influenza sul comportamento. Nel 1980 la Dr. Doris J. Rapp, ricercatrice allergologa pediatra presso l'Università di Allergologia Clinica e Immunologia di Buffalo (New York), membro del Comitato Consultivo di Scienze dell' Environmental Protection Agency (EPA), Presidente dell'Accademia Americana di Medicina Ambientale, dimostrò la stretta correlazione tra allergie e alterazioni cognitivo-comportamentali, mettendone in evidenza l'incidenza sulla sfera intellettuale ed emozionale. Come può questa nuova accezione essere utilizzata per migliorare il

percorso di orientamento educativo delle nuove generazioni? Quali sono le dinamiche che intervengono oggi nei rapporti interpersonali e che dettano legge nella vita della moderna società, condizionando di conseguenza le nostre scelte alimentari, affettive, comportamentali? La necessità di un nuovo approccio. L'esigenza di un nuovo approccio nasce dalla considerazione che ciò che si è modificato nel tempo non è tanto l'aspetto della "crisi adolescenziale" oppure la maggiore o minore capacità intellettuale dei giovani d'oggi, ma ciò che sta cambiando è lo scenario d'impostazione della nostra società. Nel "nuovo mondo" che abbiamo costruito ciò che determina una risposta più o meno adattiva è l'impegno con il quale si affrontano i compiti che ci sono stati dati o che ci siamo prefissi. La frase "I care" cioè "io ne ho cura" è spesso stata usata come motto nell'ambito dell'approccio psicopedagogico, ma per "prendersi cura di se stessi" nella vita bisogna innanzitutto avere consapevolezza, in un'ottica positiva, delle proprie potenzialità, vale a dire credere in se stessi. Considerato che la cattiva alimentazione viene indicata dall'O.M.S. come uno dei fattori che va sicuramente ad incidere come concausa in numerose patologie e che l'obesità ha come cause la vita sedentaria e una alimentazione non corretta, si è reso indispensabile realizzare uno strumento di analisi della corretta alimentazione e degli stili di vita, individuandoli come fenomeni collettivi che possono essere riconosciuti fattori determinanti dello stato di benessere di un individuo e della popolazione. Sono queste le argomentazioni che ci hanno fornito la vera spinta motivazionale per ricercare le cause di ciò che è emerso da una prima analisi dei bisogni relativamente allo stato di "benessere psicofisico" nella nostra provincia. Ecco i dati raccolti dall'Osservatorio Salute su 20.000 bambini della provincia di Salerno (età 6/14 anni): La raccolta dei dati attuata dall'Osservatorio Salute è fondata su un presupposto: "Qualunque intervento di tipo operativo può avere successo soltanto se si conoscono perfettamente le motivazioni e le interazioni tra le cause che hanno determinato l'insorgere del problema". Il problema primario da affrontare è la prevenzione dell'Obesità Infantile. Il successo di quest'intervento è, quindi, correlato all'esatta conoscenza delle abitudini alimentari e degli stili di vita dei nostri ragazzi. Abbiamo svolto per anni attività di ricerca ed indagine, focalizzando l'attenzione sulle dinamiche che intercorrono tra abitudini alimentari e stili di vita, con l'obiettivo di verificare sia le connessioni esistenti tra "alimentazione" e "salute", sia le interrelazioni tra "alimentazione, disagio e salute psicofisica".

IL "PROGETTO COLOMBO" DALLA PREVENZIONE ALLA TERAPIA DELLA PATOLOGIA...LA TERAPIA DEL SETTIMO SENSO: LA CONSAPEVOLEZZA. PSICONUTRIZIONE E COMUNICAZIONE EFFICACE: PROTOCOLLO D'INTERVENTO PER LA VALUTAZIONE PREDITTIVA DEL "FATTORE DI RISCHIO". 3° PARTE

M. Vicinanza, I. Pierucci

U.O.C. Pediatria, Sapri - ASL SA

Abbiamo sperimentato nel corso degli anni di lavoro, varie strategie di intervento per arrivare a mettere a punto un protocollo di intervento fattivo e concreto sia nella fase di attuazione che nel raggiungimento dell'obiettivo prefissato attuando il "Progetto Colombo": "Creare una sinergia tra gli interventi multidisciplinari di prevenzione primaria per attuare il cambiamento delle abitudini sbagliate". Il "Progetto Colombo" nasce come "ricerca indagine sperimentale sullo stato di salute psicofisica dei bambini nel contesto socio-ambientale" per monitorare, evidenziare e correggere le situazioni tipo che condizionano fortemente la vita dei nostri ragazzi. Assume così anche le caratteristiche di Osservatorio dei fenomeni collettivi indagati, in quanto strumento di indagine, ricerca, modifica e verifica dei cambiamenti delle problematiche emerse e delle situazioni "osservate". Come "Osservatorio sulle abitudini alimentari e gli stili di vita", diventa il mezzo operativo d'intervento attraverso il quale potremo migliorare non soltanto la vita dei nostri ragazzi ma anche migliorare la qualità della vita della società. Il Progetto Colombo si propone sul territorio quale strumento di rilevazione del fattore di rischio: valutazione, decondizionamento e prevenzione attuabili con un'unica operazione d'intervento e per tale specificità può essere definito un progetto pilota unico in Italia. La duplice valenza (indagine e prevenzione) della metodologia applicata, infatti, permette sia di utilizzare i dati ricavati per evidenziare chiaramente le abitudini e le tendenze della popolazione, sia di attuare interventi di prevenzione e decondizionamento in maniera tale da avere maggiori probabilità di successo in operazioni tese a migliorare la qualità della vita e della salute in genere. La necessità di un fabbisogno formativo integrato.

La Psiconutrizione: strategia sistemica per individuare precocemente il "fattore di rischio" e promuovere comportamenti salutari. La comunicazione efficace: strategia per creare l'elemento motivazionale di modifica delle abitudini sbagliate per attuare il cambiamento. La necessità di strutturare un percorso formativo di "Psiconutrizione e Comunicazione efficace" scaturisce dalla valutazione che le informazioni sulla "salute", basate soltanto sull'aumento della percezione del rischio, sono insufficienti per determinare un reale cambiamento nel comportamento alimentare e negli stili di vita. Fabbisogno formativo integrato, quindi, per passare dalla "percezione del rischio" e del "cosa non fare" all'acquisizione di un "locus of control" positivo sul "cosa fare", con "l'esatta percezione" del "perché" delle dinamiche e delle problematiche emergenti, in modo tale da poter individuare le soluzioni e attuare il cambiamento rafforzando l'autostima e l'autoefficacia con un atteggiamento positivo. Considerando, inoltre, che da oltre trent'anni è stata dimostrata l'esistenza di un'effettiva correlazione tra stato di salute, errata alimentazione e alterazioni comportamentali possiamo, dunque, asserire che la salute psicofisica di un individuo costituisce il parametro di valutazione della qualità della vita in una società.

Osservatorio Salute: Intervenire prima che sovrappeso e obesità diventino conclamati. Osservazione dell'alunno nell'ambito di una situazione di intergruppo per rilevare il più precocemente possibile l'esistenza del "fattore di rischio" Progetto Colombo: Prevenire il "Fattore di rischio" con la raccolta dei dati informatizzati che diventano così uno strumento di rilevazione del disagio. Creare una rete di raccordo e di azioni sinergiche multidisciplinari integrate di Prevenzione primaria con la raccolta dei dati sull'alimentazione e il disagio dei ragazzi, mediante un sistema di monitoraggio informatizzato fruibile dalle pediatrie territoriali, le Asl di competenza e le istituzioni scolastiche.

Formazione Integrata: attivare il cambiamento con percorsi informativi e formativi sulla Psiconutrizione e

Comunicazione Efficace Fornire strategie operative integrate e innovative per attuare interventi cognitivo - comportamentali efficaci sulle dinamiche relazionali e di interazione che definiscono i maggiori fattori di rischio negli squilibri alimentari e negli scorretti stili di vita ... ed inoltre ... Riduzione della spesa socio-sanitaria (ambito diagnostico, ospedaliero, farmaceutico) www.osservatoriosalute.net

PEDIATRIA



VIII Edizione Ischia Pediatria e Neonatologia, Ischia 2009

L'IPERCKEMIA, UNICO SEGNO DI IPERTERMIA MALIGNA

A. D'Apuzzo¹, G. Miranda¹, M.A. Cascone¹, G. Mascolo², A. Ambrosio², R. Coppola³, V. Comune⁴

¹Clinica S.Lucia S.G.Vesuviano

²Pediatria Ospedaliera NA 3 Sud

³Facoltà di Medicina, Università Campus Biomedico, Roma

⁴Ospedale S. Giuliano Giugliano

La CPK catalizza lo scambio di fosfati tra la creatina e l'ATP e svolge un ruolo fondamentale nelle funzioni energetiche cellulari. E' contenuta prevalentemente nel tessuto muscolare scheletrico e cardiaco e in minor quantità nel tessuto cerebrale. E' costituita da due isoenzimi, MM e MB: il muscolo scheletrico contiene 90% di MM e 10% di MB; il miocardio il 60% di MM ed il 40% di MB. L'aumento sierico è di origine muscolare, in quanto l'enzima cerebrale attraversa difficilmente la barriera ematoencefalica. Valori elevati di CPK sono presenti in corso di Miopatie, Cardiopatie (infarto miocardico acuto, angina grave di Prinz-metal, miocardite), esercizio fisico, iniezioni muscolari, interventi chirurgici, trauma muscolare, delirium tremens, convulsioni, ipertermia maligna, embolia polmonare, edema polmonare, Ipotiroidismo, altre cause infarto cerebrale alcolismo, malattie infettive, sindrome di Reye. In aggiunta, una cronica iperCKemia occasionalmente può essere trovata in soggetti asintomatici ed in apparente buona salute. Nel 1980, Rowland e al coniarono il termine di "iperCKemia idiopatica" per definire una condizione nella quale i livelli di creatin-chinasi erano consistentemente elevati ma i pazienti non avevano segni clinici, elettrofisiologici, o istopatologici evidenti di disturbo neuromuscolare. Nel 1998, Affi rivisitò i criteri per la diagnosi di iperCKemia idiopatica e stressò l'importanza della biopsia muscolare. Noi riportiamo il caso di un bambino di 13 anni che venne alla nostra osservazione per un accidentale reperto dei livelli di CK elevati. Egli era stato sempre bene, molto attivo, non aveva mai lamentato dolori muscolari ne intolleranza agli esercizi. L'esame clinico e neurologico nella norma come normali erano gli esami di routine, compresi gli elettroliti, gli ormoni tiroidei, gli indici infiammatori, anticorpi antinucleo, complemento, elettromiogramma, la velocità di conduzione nervosa motoria e sensitiva., L'anamnesi fu contributiva nella diagnosi in quanto uno zio paterno dopo anestesia per un intervento chirurgico presentò ipertonìa generalizzata e trattato con androlene con remissione della sintomatologia. L'ipertermia maligna (IM) è una rara malattia genetica a trasmissione autosomica dominante, il cui difetto primario risiede nel canale del calcio del muscolo scheletrico, noto come recettore della rianodina (RYR1). Il gene che codifica per questa proteina, che in forma tetramerica costituisce il canale del calcio, si trova sul cromosoma 19q. I farmaci che sicuramente possono scatenare una crisi di IM nei soggetti suscettibili sono gli anestetici volatili alogenati e/o la succinilcolina, questi farmaci provocano una prolungata apertura dei canali del calcio con un abnorme aumento della concentrazione di tale ione nel citoplasma della fibrocellula muscolare. Il flusso non regolato di calcio provoca una contrazione muscolare patologica ed aumenta l'attività metabolica dei muscoli con enorme produzione di calore, CO₂, lattati, caduta della concentrazione di ATP e compromissione della permeabilità di membrana con liberazione nel sangue di Creatinchinasi (CPK) e mioglobina. L'aumento di potassio nel sangue provoca tachicardia e tachiaritmia fino all'arresto cardiaco; la mancanza di O₂ può causare danni cerebrali e l'aumento di CO₂ stimola una respirazione rapida e profonda. La mioglobina si sposta dalle cellule dei muscoli nei reni dove può causare un'insufficienza renale acuta. Si possono distinguere tre tipi di crisi di IM: forme fulminanti, forme moderate, forme abortive. Il paziente veniva sottoposto al test di contrattura in vitro dopo esposizione di tessuto muscolare all'allotano e caffeina, previa l'esecuzione di biopsia muscolare. Il test era positivo sia al paziente che al padre.

STIMA DEL DOLORE IN PEDIATRIA: LE SCALE ALGOMETRICHE

S. Esposito

Corsista CFSMG, Pediatria di Famiglia, ASL Napoli1 Centro, DS 25

Introduzione

L'Associazione Nazionale per lo Studio del Dolore (IASP) ha fornito, nel 1979, la più completa ed accreditata definizione di dolore: "spiacevole esperienza sensoriale ed emozionale associata a danno tissutale effettivo o potenziale, oppure descritta nei termini di tale danno" (IASP-1979).

Da questa definizione emerge che nell'approccio al dolore bisogna tener presenti i seguenti due aspetti: quello più propriamente neurosensoriale (componente nocicettiva) che permette di ricevere lo stimolo doloroso dalla periferia e di elaborarlo a livello centrale, e quello esperienziale, legato all'assetto psichico interiore del soggetto che prova dolore e che permette a quest'ultimo di elaborarlo come sensazione spiacevole in maniera del tutto personale.

Dal punto di vista più strettamente clinico occorre distinguere il dolore acuto da quello cronico. Infatti mentre il primo viene definito "dolore fisiologico" poiché insorge in corso di danno tissutale e costituisce un segnale fondamentale per la tutela dell'integrità dell'organismo umano, il secondo è definito "dolore patologico" perché, sia pur scatenato inizialmente da uno stimolo lesivo, persiste anche in assenza di causa apparente divenendo esso stesso malattia.

La Joint Commission on Accreditation of Healthcare Organization (JCAHO) ha riconosciuto il dolore come quinto segno vitale, sottolineando l'importanza di valutarlo in ogni paziente che giunge all'osservazione medica, al pari degli altri quattro. Le motivazioni che hanno portato ad assicurare il dolore a parametro di vitale importanza sono di varia natura:

- Etiche: perché compito del personale sanitario è sollevare dalla sofferenza i propri pazienti, soprattutto se inutile e/o potenzialmente trattabile.
- Mediche: perché il dolore non adeguatamente valutato e/o trattato può avere conseguenze negative sulla qualità di vita del paziente, sul decorso della patologia di base e sul vissuto psicologico del piccolo paziente.
- Comunicative: perché i neonati in particolare ed i bambini in generale non sono in grado di esprimere adeguatamente le sensazioni dolorose.

Nonostante quanto detto finora, la maggior parte degli operatori sanitari si mostra ancora reticente ad utilizzare strumenti validati per la valutazione del dolore (le scale algometriche, di cui si parlerà nel prossimo paragrafo) e si affidano per lo più alla loro esperienza e capacità di interpretare autonomamente il dolore dei piccoli pazienti. Il risultato è una generale sottostima ed un generale sottotrattamento dell'algosia in pediatria.

Scopo di questo lavoro è appunto focalizzare l'attenzione sull'argomento dolore e fornire una panoramica sugli strumenti evidence-based per la valutazione corretta dell'algosia in pediatria.

Le scale algometriche

L'utilizzo delle scale algometriche è fondamentale ed indispensabile per la corretta valutazione di una condizione di algosia. Tali scale permettono di trasformare un'esperienza tanto soggettiva e sensoriale come il dolore in un parametro misurabile ed oggettivabile. Se correttamente applicate esse permettono una valutazione quantitativa e qualitativa del dolore nel piccolo paziente, oggettiva, replicabile ed affidabile.

Non esiste una scala universale per la valutazione dell'algosia in pediatria: è compito dell'operatore, in base al tipo di dolore nonché all'età ed allo sviluppo cognitivo del piccolo scegliere quella più adatta per una più fedele stima della reale esperienza di dolore del piccolo paziente. Vediamo nel dettaglio le principali scale algometriche.

Scale comportamentali: permettono di ottenere un punteggio di dolore a partire dalle risposte comportamentali del paziente. Tra queste:

- CHEOPS (Children's Hospital of Eastern Ontario Pain): considera sei dimensioni (pianto, espressione facciale, espressione verbale, tatto, postura del dorso, postura delle gambe) attribuendo ad ognuna un punteggio da 0 a 3.

- CRIES (Crying, Requires O2 administration, Increased vital signs, Expression, Sleepless): considera cinque variabili fisiologiche e comportamentali (pianto, necessità di ossigeno, aumento degli indici vitali, espressione facciale, insonnia) ad ognuna delle quali il compilatore assegna un punteggio tra 0 e 2.

- FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability): considera l'espressione facciale, la postura delle gambe, la motilità, le caratteristiche del pianto e quanto facilmente il bambino si lascia consolare. Ad ogni dimensione l'operatore attribuisce un punteggio tra 0 e 2.

- NIPS (Neonatal Infant Pain Scale): si compone di sei dimensioni: cinque sono parametri comportamentali (espressioni facciali, pianto, frequenza respiratoria, postura e movimento delle braccia, postura e movimento delle gambe) mentre uno è fisiologico (livello di attivazione). Ogni dimensione riceve un punteggio compreso tra 0 e 2.

Di queste suestimate la CHEOPS ha una validità predittiva superiore.

Scale soggettive: richiedono al piccolo paziente di dare una personale descrizione e/o valutazione della sensazione algica provata. Possono essere utilizzate a partire dai tre anni di età. Poiché forniscono informazioni sulle componenti cognitive, emozionali, sensoriali e comportamentali sono considerate lo strumento più importante per la valutazione del dolore pediatrico. Si distinguono in unidimensionali (se valutano un unico parametro, ovvero l'intensità del dolore) e multidimensionali (se valutano globalmente l'esperienza dolorosa del paziente).

Scale soggettive unidimensionali

- **SCALA ANALOGICA VISIVA:** è rappresentata da una linea di 10 cm di lunghezza con alle due estremità le definizioni "dolore assente" e "peggiore dolore possibile". Al bambino viene chiesto di apporre un segno lungo la linea, nel punto corrispondente la sensazione di dolore sperimentata.

- **SCALA GRAFICA VERBALE (VRS):** rappresenta una linea di 10 cm di lunghezza su cui sono disposte etichette verbali per definire il dolore in un intervallo compreso tra "assenza di dolore" e "peggiore dolore possibile". Il bambino deve indicare l'etichetta che coincide con la sua sensazione di dolore.

- **SCALA NUMERICA SEMPLICE (NRS):** il bambino deve selezionare un numero da 0 (assenza di dolore) a 10 (peggiore dolore possibile) corrispondente all'intensità del dolore provato.

Le scale unidimensionali sono molto semplici da utilizzare e non risentono di barriere linguistiche.

Scale soggettive multidimensionali

- **SCALE DELLE ESPRESSIONI FACCIALI:** consiste in una serie di disegni raffiguranti espressioni facciali comprese tra sorriso e pianto. Ne esistono diverse varianti di cui le più note sono la scala di Wong e Baker (a sei facce, ognuna associata ad un numero da 0 a 5) e la scala a faccine di Bieri (a 7 facce, analoga alla precedente).

Queste scale possono essere usate dall'età di quattro anni in su e sono le più complete per la valutazione dell'algesia in pediatria.

Discussione

Le scale soggettive costituiscono il gold-standard per la valutazione dell'algesia in pediatria. I limiti sono posti dall'età e dalle capacità cognitive e comunicative del piccolo paziente.

Viceversa, i metodi comportamentali non forniscono una valutazione diretta delle caratteristiche qualitative e quantitative del dolore ma interpretano la risposta globale (sensoriale ed emozionale) all'esperienza dolorosa.

Conclusioni

È bene ricordare, seppur ovvio, che una corretta valutazione del dolore non può prescindere da

un'anamnesi ed un esame obiettivo accurati.

Il dolore va valutato ogni volta che il bambino e/o i genitori lo riferiscono e, indipendentemente dalla causa che lo ha procurato, ad ogni accesso del paziente in ambulatorio o in ospedale (ed in caso di ricovero almeno una volta al giorno). Inoltre la valutazione dell'algesia va praticata prima e dopo manovre diagnostico-terapeutiche notoriamente dolorose nonché prima, durante e dopo la somministrazione di farmaci analgesici.

Da quanto finora esposto appare chiaro che il dolore in pediatria deve essere misurato con scale appropriate e non può affatto essere stimato con domande generiche tipo "come ti senti?" o "quanto dolore hai?".

UNA CAUSA RICORRENTE DI PIANTO NEL NEONATO: LE COLICHE GASSOSE

S. Esposito

Corsista CFSMG, Pediatria di Famiglia, ASL Napoli1 Centro, DS 25

Introduzione

Le coliche sono un disturbo frequentissimo nei primi tre mesi di vita (periodo nel quale un neonato sano piange dalle 2 alle 3 ore al giorno). Wessel definisce le coliche gassose del neonato come parossismi di pianto mal consolabile, prevalentemente serale o pomeridiano, di durata di almeno tre ore, per tre giorni alla settimana e per tre settimane di seguito. L'esordio è alla terza-quarta settimana di vita, con massima incidenza nel secondo-terzo mese.

Il neonato, oltre al pianto inconsolabile, mostra flessione delle cosce sull'addome, pugni chiusi e colorito acceso del volto.

Ipotesi eziologiche: tre diverse teorie

"L'enigma delle coliche infantili risiede nella fisiologia" (Illingworth). A tutt'oggi, non vi è certezza sull'eziologia, tanto vero che le tre differenti teorie eziopatogenetiche non si escludono a vicenda.

- teoria psicologica: elaborata da Brazelton, considera la colica una modalità evolutiva di risposta allo stimolo. In altri termini la colica rappresenterebbe una tensione nel rapporto madre-bambino espressa a livello somatico. In tale ottica si pongono gli interventi di sostegno alla maternità in cui il pediatra non solo spiega la sostanziale benignità della colica ma suggerisce anche gli interventi per prevenire e trattare la stessa. Un pediatra disponibile e sensibile può davvero fare la differenza in questo.

- teoria gastroenterica: pone l'accento su alterazioni funzionali in grado di procurare la colica. Tra questi una ridotta motilità colecistica (alterata produzione e/o alterata risposta alla colecistochinina), livelli congenitamente alti di motilina, inadeguata utilizzazione del lattosio (non correggibile con l'aggiunta dell'enzima lattasi alla dieta del lattante).

- teoria allergica: in quest'ottica l'intolleranza alle sieroproteine del latte vaccino (IPLV) la fa da padrone. Secondo Lindberg infatti il 25% dei bambini con coliche moderate e severe rispondono positivamente alla dieta di eliminazione (dieta materna negli allattati al seno, dieta con idrolisati di caseina o latte di soia nei piccoli alimentati con formula). In realtà, secondo studi recenti, la percentuale di pazienti che risponde alla dieta di eliminazione sarebbe ancora superiore rispetto a quella osservata da Lindberg, con riproposizione dei sintomi alla reintroduzione del latte nella dieta e loro scomparsa con la sua eliminazione.

L'eccessiva permeabilità alle macromolecole osservato nei bambini con coliche potrebbe giustificare un'altra quota di bambini sintomatici anche in assenza di IPLV. E' interessante, a tal proposito, osservare che a 18 mesi di vita il 44% dei bambini con coliche su base allergica manifesta intolleranza alimentare.

Discussione

Di fronte ad un neonato con sospetto di coliche gassose il primo compito del pediatra è escludere le altre possibili cause di pianto inconsolabile. Tra le patologie di interesse gastroenterologico la diagnosi differenziale si pone con il reflusso gastro-esofageo (RGE), l'esofagite peptica e l'IPLV: un esame delle feci per la ricerca del sangue occulto può essere d'aiuto nello screening iniziale. L'intolleranza al lattosio (feci liquide, acide, irritanti, con dermatite da pannolino) entra anch'essa in diagnosi differenziale nel pianto eccessivo del neonato. Al di fuori dell'apparato gastroenterico importante è anche l'osservazione della membrana timpanica: un'otite è infatti causa frequente di pianto nel neonato.

In pratica, in assenza di altri segni o sintomi suggestivi di patologia organica, se il neonato cresce bene e non vi sono feci o vomito ematico è lecito escludere cause gastrointestinali importanti che giustifichino il pianto e sospettare le coliche gassose.

Approccio terapeutico

Escluse le cause organiche di pianto (nessun sintomo associato, buon accrescimento, esame delle feci negativo) ed, eventualmente, provata una dieta di eliminazione per qualche giorno (nel sospetto di IPLV) o degli antiacidi (nel sospetto di RGE), una volta posta la diagnosi di coliche gassose del neonato, la rassicurazione ai genitori è senz'altro l'approccio "terapeutico" più immediato ed appropriato. Le soluzioni zuccherine sembrano essere efficaci nel ridurre il dolore provocato dalla colica. Infine, qualora si rendesse necessario, è possibile l'impiego di farmaci. Il simeticone non si è dimostrato superiore al placebo nel trattamento delle coliche gassose del neonato. Due lavori hanno invece messo in evidenza l'efficacia rispettivamente del cimetropio bromuro e di un particolare tipo di lattobacillo probiotico.

Essenziale resta sempre però l'intervento consolatorio della mamma, tanto che già nel 1984 la rivista *Pediatrics* ha proposto dei consigli per consolare il pianto del neonato (non bisogna dimenticare che il pianto è uno strumento comunicativo quasi esclusivo per il neonato che può e deve non necessariamente significare dolore ma anche più semplicemente "disagio" per fame, sonno, caldo, freddo o più facilmente noia!).

Infine, non dimentichiamo che il pianto del neonato è fisiologico e necessario per sviluppare l'attaccamento materno, stimolare il coinvolgimento emotivo e rafforzare il rapporto madre-figlio.

DALLA M. DI KAWASAKI ALLA FEBBRE MEDITERRANEA FAMILIARE: DESCRIZIONE DI UN CASO

M. Tumminelli, M.C. Maggio, E. Prinzi, C. Mosa, D. Parrinello, G. Corsello

Dipartimento Universitario Materno-Infantile, Università degli Studi di Palermo

Descriviamo il caso di un adolescente, di 13 aa, ricoverato presso il reparto di chirurgia pediatrica con la diagnosi di "addome acuto" febbrile, e trasferito c/o la nostra U.O. per la presenza di esantema maculo-papuloso diffuso, edema al dorso delle mani e dei piedi, artralgie, linfadenopatia latero-cervicale, innalzamento degli indici di flogosi (PCR: 26, 04; VES:38), iponatremia (Na: 131), leucocituria sterile, leucocitosi neutrofila nonostante la terapia antibiotica instaurata già da alcuni giorni. Le indagini strumentali rilevano un versamento pericardico a camicia; l'eco addome una colecisti distesa con epatomegalia. In dodicesima giornata dall'inizio della febbre presenta piastrinosi (913.000), desquamazione periungueale, con riduzione del versamento pericardico e coronarie indenni. E' stata pertanto posta diagnosi di M. di Kawasaki "atipica". Dopo circa 60 gg il pz viene nuovamente ricoverato per febbre, dolori addominali, artralgie non responsive alla terapia con FANS e steroidi assunti a domicilio. Presenta leucocitosi neutrofila, innalzamento di PCR, VES. L'aspirato midollare, il dosaggio dell'acido vanilmandelico, gli acidi organici urinari, la calprotectina fecale, IgA, IgG, IgM sono nella norma. Le IgD: 180 (v.n. <100). Nel sospetto di una forma sporadica di Febbre Mediterranea Familiare (FMF) abbiamo studiato il gene MEFV che ha mostrato la mutazione Lys695Arg esone 10, mutazione raramente descritta in letteratura, in eterozigosi. La concentrazione della Sieroamiloide A è risultata notevolmente aumentata (120, 4 ug/ml; v.n. 0-10). La terapia con Colchicina (1mg/die) ha fatto regredire le manifestazioni cliniche, senza ulteriori recidive della sintomatologia e con riduzione della Sieroamiloide A.

Nei pz con attacchi ricorrenti di dolori addominali con febbre è opportuno escludere la FMF, patologia ancora sottostimata. La conferma genetica di FMF (omozigosi o eterozigosi composta) si riscontra in circa il 60% dei pz con diagnosi clinica. Sono descritti rari casi di FMF in eterozigoti, a conferma dell'importanza della diagnosi clinica, dell'utilità del challenge con Colchicina (vedi i criteri di Tel-Hashomer), dei limiti del test genetico.

La rara mutazione descritta nel nostro pz non è associata ad un significativo incremento della SAA, specie in eterozigosi. Il nostro pz ha un innalzamento significativo della stessa, con una clinica espressa pur in eterozigosi. La pronta risposta alla terapia con Colchicina supporta la diagnosi.

INFLUENZA A (H1N1)...UN PO' DI STORIA E QUALCHE INFORMAZIONE UTILE

S. Esposito

Corsista CFSMG, Pediatria di Famiglia, ASL Napoli1 Centro, DS 25

Introduzione

L'influenza è una malattia di origine virale, caratterizzata da sintomi prevalentemente respiratori, associati a febbre ed artromialgie, molto contagiosa e ad andamento acuto. Fin qui, tutto semplice...ma cerchiamo di spiegare qualcosa in più. Questo lavoro fornisce informazioni sulla microbiologia dei virus influenzali nonché su alcuni importanti costituenti dei vaccini anti-influenzali.

Un po' di infettivologia

Il virus responsabile dell'influenza suina appartiene alla famiglia degli Orthomyxoviridae, virus a RNA a singolo filamento, di cui si conoscono tre generi:

- Influenzavirus tipo A (responsabile prevalentemente della forma ad andamento epidemico e, talora, pandemico)
- Influenzavirus tipo B (causa forme sporadiche e piccole epidemie)
- Influenzavirus tipo C (provoca infezioni inapparenti e piccoli focolai tra i bambini).

Il genoma virale è costituito da otto frammenti di RNA a singolo filamento che codificano per 10 proteine (5 strutturali, 3 associate alla polimerasi e 2 non-strutturali).

Sull'envelope del virus sono presenti due proteine:

- Emoagglutinina (H)
- Neuroaminidasi (N)

Ogni virus influenzale può codificare per una sola delle 26 possibili H di superficie e per una sola delle 9 possibili N.

Sono proprio H ed N le proteine maggiormente soggette a riarrangiamento genico e quelle responsabili dell'origine dei sottotipi virali.

La patogenicità del virus dipende principalmente dalla struttura dell'emoagglutinina che comprende:

- un sito che riconosce il recettore cellulare
- un sito responsabile del clivaggio proteolitico necessario per attivarlo
- un sito che opera la fusione con la cellula ospite
- almeno quattro siti antigenici variabili per eludere le difese immunitarie dell'ospite.

Delle 144 combinazioni possibili solo 3 (H1N1, H2N2, H3N2) si ritrovano nell'influenza umana.

Gli Orthomyxovirus sono in grado di evolvere mediante modifiche graduali (drift antigenico) o drastiche (shift antigenico, di cui è capace il tipo A, responsabile dell'influenza suina) all'interno del loro patrimonio genetico. Il drift antigenico consiste in mutazioni puntiformi del genoma virale che consentono al virus di sfuggire alla pressione immunitaria. Viceversa, lo shift antigenico si genera dallo scambio di segmenti di RNA tra 2 virus che replicano nello stesso ospite; in questo modo viene a crearsi un nuovo sottotipo differente che si diffonde più facilmente, non trovando protezione immunitaria all'interno della popolazione ospite. E' questo il meccanismo in grado di dare origine alle pandemie influenzali.

La prima grande pandemia influenzale, quella "spagnola" del 1918, è stata procurata da un Orthomyxovirus di tipo A (H1N1) ed ha fatto 50 milioni di morti nel mondo. Il virus, coadattato all'uomo ed al suino grazie ad uno shift antigenico, ha acquisito patogenicità trovando una popolazione ospite completamente sprovvista di difese immunitarie contro il suo assetto antigenico. L'influenza A (H1N1) ricompare nel 1977 e da allora è variamente presente come causa di influenza stagionale. La progressiva maggiore benignità dell'infezione è da attribuire (oltre che alla protezione immunitaria di una fetta della popolazione ospite già venuta a contatto in passato con sottotipi virali antigenicamente simili che la rendono almeno parzialmente immune al contagio) al generale aumento di salute dell'ospite ed al successivo adattamento

del virus ai suoi ospiti. Si può inferire che la diffusione e l'alta letalità dell'influenza "spagnola", uniche nella storia delle pandemie influenzali, sono state frutto "anche" della malnutrizione e della povertà indotte dal conflitto mondiale del 1915-1918?

Squalene e tiomersale....questi sconosciuti

Queste due sostanze sono contenute in diversi vaccini, tra cui quello contro l'influenza suina.

Partiamo dalla definizione di adiuvante: "sostanza che potenzia la risposta immunitaria, permette di utilizzare un ridotto quantitativo di antigene (e quindi di produrre una maggiore quantità di vaccini) e promuove la risposta di protezione crociata verso virus simili". Lo squalene appartiene alla classe degli adiuvanti. E' una sostanza normalmente presente in natura, si trova in molti alimenti e circola normalmente nel sangue umano (precursore del colesterolo). Viene estratto dall'olio di fegato di squalo (da cui il nome) ed è utilizzato in Italia dal 1997 come adiuvante. Fino ad oggi, i vaccini contenenti squalene non hanno fatto registrare reazioni avverse in quantità superiore rispetto ai vaccini senza squalene. Il consiglio degli infettivologi è stato solo quello di evitare di somministrare insieme due vaccini adiuvati (per non far subire un'eccessiva stimolazione al sistema immunitario).

Il Tiomersale invece è un antimicrobico con funzioni di conservante, contenente mercurio. Il mercurio può provocare danni neurologici che sono dose-dipendenti ma la forma di mercurio contenuta nel Tiomersale (etil-mercurio) è rapidamente escreta (evitando l'effetto-cumulo). Il problema del Tiomersale ha riguardato gli Stati Uniti dove il diverso calendario vaccinale può effettivamente comportare un accumulo di dosi di mercurio specialmente nei bambini perchè hanno un peso corporeo più basso. Perciò i vaccini contenenti Tiomersale sono sconsigliati solo nei neonati e lattanti di età inferiore a sei mesi. Vale la pena sottolineare che il Tiomersale, in quanto conservante con azione antimicrobica, era contenuto solo nei flaconi multidose di vaccino antinfluenzale e non nelle siringhe monodose pronte all'uso.

RIDURRE LE DOSI GIORNALIERE DI AMOXICILLINA E/O LA DURATA DEL TRATTAMENTO IN BAMBINI AFFETTI DA FARINGITE STREPTOCOCCICA INFCIA L'EFFICACIA DELLA TERAPIA?

S. Esposito

Corsista CFSMG, Pediatria di Famiglia, ASL Napoli1 Centro, DS 25

Introduzione

La faringite acuta streptococcica è un'infezione acuta dell'orofaringe e/o rinofaringe causata dallo streptococco beta-emolitico di gruppo A (SBEGA). Rappresenta dal 15 al 30% delle faringiti acute batteriche in età pediatrica. E' utile sottolineare che la causa più frequente di faringite acuta (a tutte le età) sono i virus: adenovirus, virus parainfluenzali e rhinovirus in particolare. Agenti eziologici di natura batterica meno frequenti di faringotonsillite acuta sono il mycoplasma e la chlamydia.

I ceppi di SBEGA si distinguono in invasivi (responsabili di scarlattina, cellulite, fascite necrotizzante ed erisipela) e non invasivi (responsabili di impetigine e faringite). Tra i ceppi non invasivi si annoverano anche i ceppi nefritogeni e reumatogeni responsabili di glomerulonefrite post-streptococcica e malattia reumatica). La diagnosi di faringite acuta streptococcica, in pediatria ambulatoriale, si pone mediante esecuzione di test rapidi. La coltura è il gold standard per la diagnosi mentre il TAS, esprimendo solo la memoria immunologica, non è utile nella diagnosi delle forme acute.

La terapia antibiotica: a chi, quando e come

La terapia antibiotica va praticata ai pazienti con elevato sospetto clinico-epidemiologico ed ai pazienti sintomatici con esame colturale o test rapido positivi. Non è invece indicato il trattamento dei portatori asintomatici.

Una buona terapia antibiotica, oltre ad eliminare segni e sintomi clinici, previene le complicanze immunologiche (reumatismo articolare acuto e glomerulonefrite post-streptococcica). Un dosaggio adeguato, oltre a ridurre i potenziali effetti avversi della terapia antibiotica inappropriata, contiene le resistenze agli antibiotici ed opera un miglior rapporto rischio-beneficio.

Da più di cinquant'anni la penicillina è il trattamento di scelta per la faringite streptococcica anche perché non ci sono ancora stati isolamenti di ceppi penicillino-resistenti in nessuna parte del mondo.

In pediatria ambulatoriale, il farmaco più comunemente utilizzato è l'amoxicillina al dosaggio di 50 mg/Kg in 2 o 3 somministrazioni/die per 10 giorni. In alternativa, in pazienti con allergia alla penicillina, si usa l'eritromicina al dosaggio di 10 mg/Kg in 2 somministrazioni/die sempre per 10 giorni (ma circa il 40% dei ceppi di SBEGA ha dimostrato una forma di resistenza ai macrolidi).

E' possibile ridurre le dosi giornaliere e/o la durata del trattamento?

I primi studi in merito risalgono agli anni Novanta del secolo scorso (Shvartzman P et al, BMJ 306, 1170-2, 1993; Feder HM et al, Pediatrics 103, 47-51, 1999). Nel 2006, un RCT pubblicato su Pediatrics ha confermato che l'amoxicillina somministrata in un'unica dose giornaliera (sempre al dosaggio di 50 mg/Kg) non è meno efficace dell'amoxicillina somministrata in 2 o 3 dosi al giorno. Viceversa, un solo tentativo di ridurre la durata del trattamento con amoxicillina per os da 10 a 6 giorni è stato coronato da successo ma, senza ulteriori ricerche, tale riduzione non può essere consigliata nella pratica clinica.

Conclusioni

L'uso inappropriato di antibiotici espone i pazienti a reazioni avverse ed all'insorgenza di fenomeni di antibiotico-resistenza. La scelta dell'antibiotico deve essere basata su criteri di specificità, sicurezza e costi.

Per concludere, il punto fermo resta l'efficacia dell'amoxicillina nel trattamento delle fraingotonsilliti da SBEGA. La durata ottimale del trattamento resta 10 giorni. Un recente studio dimostra la sostanziale equivalenza tra la somministrazione in una singola dose giornaliera e le classiche 2 dosi/die.

CEFALEE DI INTERESSE OTORINOLARINGOIATRICO NEL BAMBINO E NELL'ADOLESCENTE

G. Marcuccio, G. De Luca, A. Lecce, A. Brancaccio, C. Sassone e D. Testa

Istituto di Otorinolaringoiatria - Seconda Università degli Studi di Napoli

Introduzione

La cefalea rappresenta un sintomo di comune riscontro in età infantile ed adolescenziale, ad essa è infatti dedicato un capitolo della seconda edizione della International Headache Society Classification (2004).

Materiali e metodi

Nell'ambito di uno studio retrospettivo effettuato nel periodo 2003-2009), abbiamo valutato 500 pazienti (233 maschi e 267 femmine) di età compresa tra 4-16 anni (età media: 9, 6 anni) giunti alla nostra osservazione per cefalea, nei quali era già esclusa possibile cefalea primaria mediante precedente valutazione neurologica:

- Gruppo A: bambini con OSAS da ipertrofia adenotonsillare (50, 6%; 253 pazienti di età media 6, 3 anni);
- Gruppo B: soggetti con rinosinusite ricorrente ovvero cronica (38, 8%; 194 pazienti di età media 11, 1 anni);
- Gruppo C: pazienti con anomalie morfostrutturali da anomalie del complesso osteomeatale (10, 6%; 53 pazienti di età media 14, 5 anni).

I pazienti sono stati studiati seguendo un protocollo che ha previsto: nel gruppo A uno studio approfondito con esame obiettivo otorinolaringoiatrico, fibroendoscopia nasale, esame polisonnografico, ed, in casi selezionati, esame TC del massiccio facciale.

Il percorso terapeutico ha previsto indirizzi diversi per ciascuno dei diversi gruppi di pazienti:

- Gruppo A: intervento chirurgico di adenotonsillectomia
- Gruppo B: terapia farmacologica con antibiotici, antistaminici e cortisonici per via inalatoria
- Gruppo C: trattamento chirurgico di correzione funzionale endoscopica (FESS) ha previsto la correzione dei difetti anatomici del complesso osteo-meatale, del setto e dei turbinati.

Il follow-up medio, 3, 2 anni, è stato effettuato a 3 a 6 e successivamente a cadenza annua dal trattamento medico e/o chirurgico mediante esame otorinolaringoiatrico e successiva fibroendoscopia nasale con anamnesi mirata alla ricerca di cefalgie.

Risultati

- Gruppo A: il 94, 5% (239 pazienti), ha presentato un evidente miglioramento della sintomatologia. In tali bambini la valutazione neuropsicologica, mediante VMI test, a 6 e 12 mesi ha evidenziato un miglioramento delle performances neurocognitive.
- Gruppo B: l'82% (159 pazienti), ha mostrato una risoluzione e/o miglioramento della cefalalgia.
- Gruppo C: il 97% (51 pazienti) ha presentato risoluzione della cefalalgia.

Conclusioni

l'impiego della diagnostica endoscopica associato al miglioramento risolutivo delle tecniche di imaging, ha permesso di effettuare diagnosi di 'cefalea ad eziopatogenesi rinogenica', una condizione nosologica in passato misconosciuta proprio per le difficoltà diagnostiche. I dati preliminari del nostro studio di ricerca evidenziano come, già accennato in qualche studio in letteratura, il trattamento delle cefalee rinogene, se diagnosticate accuratamente e da specialisti esperti, comporti una risoluzione della sintomatologia.

Bibliografia

1. Wells W.A. (1898) Some nervous and mental manifestations occurring in connection with nasal disease. Am.J.Med. Sci. 116: 677-692
2. Roe J.O. (1888) The frequent dependance of peristent and so called congestive headaches upon

abnormal conditions of the nasal passages. *Med Record* 34: 200-204

3. Wolff H.G., McAuliffe G.W., Goodwell H. Experimental studies on headache: pain reference from the nasal and paranasal critics. *Trans Am Neurol Assoc* 1942, 68: 82-83
4. McAuliffe G.W., Goodwell H., Wolff H.G. Experimental studies on headaches: pain from the nasal and paranasal structures. *Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis* 1943, 23: 185-208
5. Mohannad Al-Qudah. The relationship between anatomical variations of the sino-nasal region and chronic sinusitis extension in children. *Int. J. of Pediatric Otorhinolaryngology* (2008) 72, 817-821.

CRISI CONVULSIVE E GASTROENTERITI

G. Gaeta, F. Michelotti, R. Rocca, M. Fierabracci, A. Amendolea, S.G. Gagnani

Az.USL 6 - LIVORNO - U.O. PEDIATRIA P.O. CECINA

Introduzione

La comparsa di crisi convulsive in bambini affetti da gastroenteriti di lieve entità, indicata con il termine "Convulsions with Gastroenteritis" (CWG), è ben documentata in letteratura, fino dai primi anni '80. Inizialmente tali crisi sono state riportate soprattutto nei bambini dei paesi Asiatici, ma più recentemente sono state segnalate anche in quelli dei paesi occidentali (1). Nella maggior parte dei casi sono in relazione a infezioni da Rotavirus, ma possono essere in relazione anche a infezioni da altri virus (Noravirus, Sapovirus, Adenovirus, Coxsackievirus). Si tratta di convulsioni generalizzate afebrili, che si presentano generalmente a distanza di 2-3 giorni dalla gastroenterite, ma che possono anche precederla. La crisi convulsiva può rimanere isolata ma può anche ripetersi nel corso dello stesso episodio. La disidratazione è di solito lieve e non vi sono particolari alterazioni cliniche o di laboratorio. Sono colpiti bambini per tutti gli altri aspetti normali, di età per lo più compresa fra 6 e 36 mesi.

L'etiopatogenesi è ancora poco chiara, sembrano poco probabili le ipotesi di un certo neurotropismo dei virus in causa e di squilibri idro-elettrolitici, mentre sembrerebbe più probabile l'ipotesi di una bassa soglia di convulsività che sarebbe presente in questa età e che potrebbe ulteriormente abbassarsi in corso di infezioni in soggetti predisposti (1).

Si tratta di forme convulsive benigne; un'evoluzione verso l'epilessia non è documentata (1).

Segnaliamo due casi da noi recentemente osservati.

Casi clinici

Caso n. 1

Si tratta di una bambina di 7 mesi e mezzo che ha presentato un episodio convulsivo generalizzato caratterizzato da perdita di coscienza, rotazione dei globi oculari verso l'alto, contrazioni cloniche degli arti per circa 30 secondi, seguito da un periodo di sonnolenza. Condotta in Pronto Soccorso, è stata poi ricoverata. Durante la degenza ha presentato un episodio di vomito, alvo tendenzialmente diarroico per i primi due giorni (5-6 scariche/die) e poi regolarizzato, febbre (37,5-38°) nel 2° e 3° giorno di ricovero. Il calo ponderale è stato trascurabile. Gli esami di laboratorio sono risultati normali, ad eccezione delle feci che hanno evidenziato la presenza di rotavirus. La piccola è stata poi dimessa in quarta giornata in buone condizioni e già in fase di ripresa ponderale. L'E.E.G. eseguito successivamente, è risultato normale.

Caso n. 2

Si tratta di una bambina di 2 anni e 9 mesi che 5-6 giorni prima del ricovero aveva presentato febbre per 2 giorni seguita dalla comparsa di scariche diarroiche (2-3/die) di modesta entità. La mattina stessa del ricovero aveva presentato, in assenza di febbre già da 2-3 giorni, 2 episodi convulsivi generalizzati di breve durata a distanza di 2 ore circa l'uno dall'altro. All'arrivo in Ospedale appariva solo lievemente sonnolenta; l'esame neurologico era negativo e gli esami di laboratorio erano tutti normali. Dopo 3 e 8 ore dal ricovero ha nuovamente presentato 2 episodi convulsivi generalizzati, il secondo dei quali interrotto con somministrazione di Diazepam per via rettale. Anche in questo caso durante la degenza la bambina è sempre stata bene, gli esami di laboratorio sono risultati normali, il calo ponderale è stato minimo. Nelle feci non sono stati isolati Rotavirus. È stata dimessa in quinta giornata di ricovero in buone condizioni senza aver più presentato episodi convulsivi. Anche in questo caso l'E.E.G. eseguito successivamente è risultato negativo.

Evoluzione successiva

L'evoluzione è stata favorevole e non si sono mai evidenziate alterazioni degne di nota ai controlli successivi. In ambedue i casi, in considerazione dell'evoluzione, non sono state eseguite né TAC né RMN encefalo.

Considerazioni conclusive

Questi nostri casi presentano alcune particolarità: nel caso n.1 pur essendosi la crisi convulsiva presentata in apiressia, è poi comparsa una febricola protrattasi per 2 giorni; la febbre del resto è riportata anche in altri casi (2, 3, 4); nel caso n. 2 le crisi si sono presentate a ben 5-6 giorni dall'inizio dell'infezione e si sono ripetute per 4 volte.

Per le altre caratteristiche invece non ci sono stati aspetti particolari: le bambine al di fuori delle crisi sono sempre state bene, l'enterite è stata di modesta entità, i segni clinici di disidratazione non sono mai stati presenti, gli esami di laboratorio sono risultati nella norma (nel secondo caso non sono stati ritrovati rotavirus forse per tempo piuttosto lungo trascorso dall'inizio dei primi sintomi alla comparsa delle crisi convulsive).

Di fronte a crisi convulsive isolate o ripetute in apiressia, l'associazione con forme di gastroenterite va sempre tenuta presente e ricercata, in quanto può indirizzare correttamente la diagnosi verso una forma benigna (sindrome di CWG), può permettere di limitare indagini diagnostiche e può permettere di formulare giudizi prognostici rassicuranti per i familiari.

Bibliografia

1. Crichiutti G., Poskurica I., Orioles A.: Convulsioni in corso di gastroenterite lieve. *Medico e Bambino* 29, 165, 2010.
2. Mazzotta A., Di Silverio Carulli C., Di Palmo E., Colonna S., Bertelli L., Corsini I., Tassinari D., Bernardi F.: Due casi di convulsioni in apiressia. *Atti 66° Congresso Nazionale SIP. Roma 20-23 ottobre 2010. Pag. 111.*
3. Narchi H.: Benigna febrile cluster convulsion with gastroenteritis: an observational study. *BMC Pediatrics* 4, 2, 2004
4. Ben-Ami T., Sinai L., Granot E.: Afebrile seizures and rotavirus gastroenteritis: An infrequently recognized association. *Clin Pediatr. (Pila)* 46, 178, 2007

IL "KILLER SEGRETO": L'INFIAMMAZIONE. EVOLUZIONE DELLE CONOSCENZE

G. Caramia

Azienda Ospedaliera Specializzata Materno-Infantile "G. Salesi" - Ancona

Gli acidi grassi polinsaturi (PUFA), derivati dagli acidi grassi omega-6, il cui capostipite è l'acido linoleico, e e quelli derivati dagli omega-3, il cui capostipite è l'acido alfa linolenico, rappresentano importanti costituenti di tutte le membrane cellulari dell'organismo. I PUFA, quali l'acido arachidonico (AA), l'eicosapentaenoico (EPA), e il docosaesaenoico (DHA), sono i precursori di composti con azione pro e anti infiammatoria. L'infiammazione è una risposta difensiva dell'organismo a lesioni e infezioni di vario tipo ma una risposta eccessiva o inappropriata o protratta nel tempo è responsabile di varie condizioni patologiche, sia acute che croniche.

Numerosi studi hanno evidenziato che una infiammazione localizzata e talora sistemica, anche se di modica entità, è presente in varie condizioni patologiche quali l'insulina resistenza, il diabete mellito tipo 2, l'ipertensione, l'aterosclerosi, la patologia coronarica, le malattie infiammatorie croniche intestinali, il fegato grasso non alcolico, il lupus sistemico, la schizofrenia, l'Alzheimer, il Parkinson, l'obesità, la sindrome metabolica il cancro ecc. e sono la conseguenza di un eccesso di eicosanoidi pro infiammatori (1).

Molto è stato chiarito circa le basi molecolari che attivano i mediatori chimici dell'infiammazione e quelli della risoluzione del processo infiammatorio, da sempre considerato un processo passivo che si conclude quando vengono a mancare gli impulsi pro-infiammatori, e i mediatori lipidici, quali i leucotrieni e le prostaglandine. Per tale motivo, la gran parte dei farmaci anti-infiammatori è stata realizzata contro quei mediatori lipidici che sono responsabili del processo infiammatorio.

Solo recentemente è stata evidenziata l'esistenza di meccanismi endogeni che bloccano l'evento infiammatorio per cui vi sono fondate evidenze scientifiche per ritenere che, nel momento in cui l'organismo, in seguito ad un impulso lesivo, programma a sua difesa il processo infiammatorio, contemporaneamente programma la sua fine attraverso la sintesi ed il rilascio in successione di vari mediatori anti-infiammatori.

Con l'identificazione delle lipossine, molecole prodotte dall'AA scoperte nel 1984, delle resolvine E prodotte dall'EPA scoperte nel 2000, e delle resolvine D, protectine e maresine, prodotte dal DHA e scoperte rispettivamente nel 2002 e 2008, e dei loro epimeri prodotti per azione dell'aspirina, tutte con azione anti infiammatoria, si è aperta una vasta area di ricerca e studi sperimentali per capirne l'origine e il meccanismo d'azione. Questi hanno portato anche alla messa a punto di composti analoghi con azione anti infiammatoria simili a quelli normalmente prodotti dall'organismo: per le lipossine si è giunti ad analoghi di terza generazione che hanno dimostrato interessanti effetti terapeutici nell'animale da esperimento. Interessanti effetti anti infiammatori e analgesici si ottengono nell'animale da esperimento con le resolvine E1, resolvine D2 e protectine (1, 2). Pertanto, oggi si possono ottenere, in ambito sperimentale, significativi effetti positivi per la cura di varie condizioni patologiche infiammatorie acute e croniche a conferma che la risoluzione del processo infiammatorio è un processo attivo anche se non sono ancora chiari i molti meccanismi che lo determinano.

Una squilibrata assunzione di acidi grassi essenziali con spiccata prevalenza degli omega-6, e quindi un alterato rapporto omega-6 /omega-3 favorisce una eccessiva produzione di molecole pro-infiammatorie o una carenza di mediatori anti-infiammatori. Lo stato infiammatorio cronico che ne deriva, è da alcuni considerato il "Killer segreto" in quanto responsabile di malattie che sono caratterizzate da uno stato infiammatorio protratto.

Quando ulteriori e approfonditi studi permetteranno di ottenere analoghi efficaci anche nell'uomo, verrà completamente stravolta la prognosi di molte malattie infiammatorie come è avvenuto per le malattie infettive dopo la scoperta degli antibiotici.

Bibliografia

1. Caramia G. Omega-6 ed omega-3: dalla scoperta delle prostaglandine ai nuovi mediatori antiinfiammatori: prospettive terapeutiche. *Progress in Nutrition* 2010;12:137-59.
2. Xu ZZ, Zhang L, Liu T, et al. Resolvins RvE1 and RvD1 attenuate inflammatory pain via central and peripheral actions. *Nat Med.* 2010;16(5):592-97.

PNEMOMEDIASTINO E L'IMPORTANZA DEL WAIT AND SEE

R. Mormile¹, A. Cantelli², M. Maresca³, M.R. Linardi⁴, G. Golia¹, A. Russo⁵, M. Cerrone¹, M.P. Capasso, M.E. Capasso⁶, S. Vendemmia⁷, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia P.O. San G. Moscati, Aversa

²Radiologia - P.O. San Giuliano - Giugliano

³Università dell'Aquila

⁴Università di Arad Romania

⁵Radiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

⁶Università Federico II Napoli

⁷Presidente SIPO

Introduzione

Il pneumomediastino rappresenta una entità nosologica di raro riscontro in età pediatrica. È stato descritto per la prima volta da Laennec nel 1819 a seguito di un trauma mentre nel 1939 Hamman ha riportato il primo caso di pneumomediastino spontaneo. È caratterizzato dalla presenza di aria o gas nel mediastino. Generalmente prende origine dalla rottura della parete alveolare con passaggio di aria prima negli spazi peribronchiolari, poi in quelli bronchiali ed infine nel mediastino. A seconda della propagazione dell'aria dal mediastino si possono verificare varie condizioni cliniche. Se l'aria sale sino al collo si forma un enfisema sottocutaneo; se invece penetra nella cavità pleurica provoca un pneumotorace; se raggiunge invece il pericardio si realizza un pneumopericardio con possibile tamponamento cardiaco. Si riscontra per lo più in corso di pneumopatie acute e/o croniche. L'asma acuto medio-grave rappresenta la causa più frequente nella II e III infanzia. Lo sforzo della tosse negli asmatici è il fattore scatenante. L'età media dei pazienti è di 11 aa. Il sintomo principale è rappresentato da dolore di tipo trafittivo, spesso irradiato al collo associato a dispnea, tosse e, in rari casi, a febbre in seguito alla liberazione delle citochine. È di difficile riscontro con il solo esame obiettivo, il rilievo di enfisema sottocutaneo, laddove sia presente, conduce alla diagnosi. In rari casi il pneumomediastino può complicarsi con compressione cardiovascolare e/o laringea e pneumotorace. La radiografia del torace mostra la presenza di aria nel mediastino con un margine cardiaco più definito del normale. Spesso, tuttavia, è necessaria l'esecuzione di una TAC del torace per una diagnosi di certezza. La terapia è volta principalmente alla risoluzione della patologia ostruttiva di base, solo raramente si deve procedere ad una tracheotomia in caso di enfisema e/o a una mediastinotomia a collare pertanto la gestione si basa essenzialmente sul wait and see in relazione alla possibilità di dover eseguire un drenaggio de compressivo di urgenza.

Caso Clinico

SM, 11aa. Anamnesi suggestiva di asma allergica da sensibilizzazione ad inalanti non sottoposta a desensibilizzazione né specifica che aspecifica. Giungeva in PS per dispnea. All'ingresso dispnea espiratoria con rientramenti sterno-costali e al giugulo. Reperto auscultatorio compatibile con broncostenosi. SatO₂ di 93% in aria ambiente. FC 135 bom. TC 37.4°C. Crepito sottocutaneo a livello del collo e della parte anteriore del torace compatibile con enfisema sottocutaneo. Rx-torace: presenza di enfisema sottocutaneo in regione latero-cervicale e a livello della parete toracica con netta prevalenza a sinistra. Emitoraci simmetricamente espansi. TAC Torace e addome: discreta falda di pneumomediastino con diffusione dei gas nei tessuti molli sottocutanei del collo e della parete toracica; caudalmente aria libera nello iato aortico del diaframma; in regione sottodiaframmatica presenza di alcune bolle gassose apparentemente extra-luminari a livello della II porzione duodenale. Eseguita ossigenoterapia, antibiotico terapia, cortisonica e broncodilatatrice con lenta risoluzione del quadro. Iniziava altresì terapia preventiva a lungo termine.

Conclusioni

I bambini con asma allergica medio-grave richiedono un attento follow-up con una idonea presa in carico terapeutica di prevenzione al fine di prevenire il pneumomediastino, eventualità rara ma comunque possibile in corso di accesso asmatico.

LA GESTIONE DEL COMA NEL BAMBINO: CASE REPORT DI UN INTOSSICAZIONE DA OPIACEI IN UN PAZIENTE DI 2 ANNI DI ETÀ

R. Troiano¹, M.G. Scala¹, I. Luongo², G. Ruoppo², S. Campa³, A. Campa²

¹Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

²U.O.C. Pediatria D'Urgenza e Pronto Soccorso, AORN Santobono, Napoli

³Seconda Università di Napoli

Introduzione

Il coma è il livello più profondo di alterazione dello stato di coscienza, facente seguito allo stato confusionale, al delirium e allo stupor [1]. Le eziologie alla base sono molteplici e possono essere genericamente classificate in cause di tipo strutturali e non strutturali [2]. Tra queste ultime annoveriamo le intossicazioni da farmaci e sostanze d'abuso di cui si stima una prevalenza complessiva del 10% nei bambini [2].

Caso Clinico

Riportiamo il caso di un bambino di 2 anni di origine bulgara giunto alla nostra osservazione per insorgenza improvvisa di coma e arresto respiratorio in assenza di causa apparente; il tutto era stato preceduto da un singolo episodio di vomito.

All'esame obiettivo all'ingresso si registrava: GCS <8, cianosi centrale intensa e assenza di respiro spontaneo; stabilità emodinamica (FC 120 bpm, PA 90/50 mmHg); ritenzione urinaria marcata con globo vescicale; normotermia; normoglicemia; si evidenziava inoltre ipotono generalizzato e miosi puntiforme bilaterale. Sulla base di ciò, si decideva, dopo le prime manovre rianimatorie con intubazione, di somministrare naloxone ex-adjuvantibus; a ciò fece seguito nell'arco di alcuni minuti un significativo miglioramento del sensorio (GCS 10-11) con ripresa del respiro spontaneo. Netto miglioramento anche dell'emogas arterioso. Per tale ragione la somministrazione farmaco fu successivamente praticata ogni 2 ore.

In attesa della conferma del sospetto di intossicazione da oppiacei il piccolo è stato sottoposto ad uno screening laboratoristico-strumentale al fine di escludere ogni altra possibile causa del quadro clinico.

A distanza di circa sette ore dall'ingresso si otteneva la diagnosi laboratoristica di intossicazione da metadone. Veniva pertanto continuata la terapia parenterale con naloxone fino al totale svezzamento del piccolo dal farmaco salvavita, resosi possibile dopo circa 24h di degenza con totale restitutio ad integrum del piccolo paziente.

Conclusioni

Riteniamo che il successo dell'assistenza medica prestata a questo caso affondi le radici nell'attenzione prestata all'esame obiettivo praticato all'ingresso; la prontezza dell'esame obiettivo praticato ha reso possibile intervenire con cruciale rapidità in una situazione pressochè monca di dati anamnestici e caratterizzata da una diagnosi di non facile sospetto in un bambino. Pertanto questo caso sottolinea l'importanza che ancora oggi, alla luce degli enormi progressi tecnici della medicina, riveste l'esame obiettivo nel determinare il successo dell'assistenza medica.

Bibliografia

1. Plum F, Posner JB The diagnosis of stupor and coma III FA Davis, Philadelphia p.2
2. Wong CP et al. Incidence, aetiology, and outcome of non-traumatic coma: a population based study. Arch. Dis. Child 2001

UN CASO DI EPISTASSI RICORRENTI

M.G. Scala¹, F. De Gregorio¹, G. Gaudiello², B. Schettini², S. Campa³, A. Campa²

¹Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

²U.O.C. Pediatria D'Urgenza e Pronto Soccorso, AORN Santobono, Napoli

³Seconda Università di Napoli

Introduzione

La malattia di Von Willebrand è la malattia emorragica più frequente, con una prevalenza dell'1%. È caratterizzata da un difetto quantitativo o qualitativo del fattore di Von Willebrand, acquisito o ereditario. Sanguinamenti mucocutanei (epistassi, ecchimosi, menorragia) o indotti da traumi o interventi chirurgici rappresentano il tipico quadro di presentazione.

Caso clinico

Descriviamo il caso del piccolo Francesco, 12 anni, affetto da epistassi ricorrenti.

Sin dall'età di 4 anni il paziente ha sofferto di copiose epistassi, non autorisolvendosi, per cui ha necessitato di numerosi ricoveri per interrompere il sanguinamento tramite tamponamento nasale anteriore. Inoltre, in seguito al riscontro di varici del setto nasale, il bimbo ha subito due interventi di cauterizzazione mediante ansa termica.

Il piccolo giunge al pronto soccorso della nostra U.O.C con epistassi ed ecchimosi diffuse agli arti inferiori. A causa dell'importanza della sintomatologia clinica il paziente è stato trasferito presso il reparto di Pediatria d'Urgenza e l'emorragia è stata controllata tramite tamponamento nasale anteriore bilaterale con clauden.

Alla rimozione dei tamponi dopo 48 ore è ricomparso il sanguinamento per cui è stato necessario ripetere il trattamento. Nella successiva settimana in altre due occasioni dopo la rimozione dei tamponi si è assistito a recrudescenza della sintomatologia clinica. In seguito il piccolo è stato posto in terapia con acido tranexamico e all'ennesima rimozione dei tamponi non si è ripresentata epistassi. Durante la degenza lo screening coagulativo di base (conta piastrinica, tempo di protrombina, tempo di tromboplastina parziale attivato, fibrinogenemia) è risultato nella norma.

Tuttavia la lunga storia clinica del piccolo, la persistenza del sintomo nonostante la terapia chirurgica delle varici nasali, la presenza di ecchimosi diffuse agli arti inferiori ci hanno indotto ad indagare ulteriormente. Abbiamo richiesto, quindi, uno studio di base piastrinico, coagulativo ed immunologico. Tali esami hanno evidenziato deficit parziale del fattore di von Willebrand (VWF:Ag 45.4%, v.n. 60-150%, VWF:Rco 37.7% 40-140%) e difetto della funzionalità piastrinica. Il paziente è stato inviato per definizione diagnostica e assistenza terapeutica presso il Centro di Riferimento Regionale Emocoagulopatie, dove ha praticato test alla desmopressina. Dal risultato del test, con completa normalizzazione dell'attività del fattore di VW, e dallo studio di funzionalità piastrinica con PFA 100 è stato posto il sospetto diagnostico di malattia di von Willebrand di tipo II, in attesa di conferma genetica.

Conclusioni

Sintomi di natura emorragica sono molto frequenti, ma la loro rilevanza clinica è spesso difficile da definire. I disordini emorragici ereditari, in particolar modo la malattia di Von Willebrand e le disfunzioni piastriniche, appaiono spesso difficili da diagnosticare. La storia del nostro paziente ci ricorda che di fronte ad epistassi ricorrenti spesso severe così come di fronte ad altre manifestazioni emorragiche mucocutanee ricorrenti (indipendentemente dalla loro severità) è necessario considerare la possibilità di malattie emorragiche primitive, nonostante la normalità dei test di primo livello. Tali esami hanno infatti una bassa sensibilità verso tali disordini, risultando spesso insufficienti. Nel sospetto clinico è necessario pertanto effettuare ulteriori esami di approfondimento dei processi emostatici.

UN CASO DI SHOCK SETTICO E DISFUNZIONE MULTIORGANO

F. De Gregorio¹, G. Andolfi², D. Carocchia², A. Ciao¹, S. Campa³, A. Campa²

¹Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

²U.O.C. Pediatria D'Urgenza e Pronto Soccorso, AORN Santobono, Napoli

³Seconda Università di Napoli

Introduzione

La sepsi è un evento relativamente comune sia in età pediatrica che adulta. In USA si stima un'incidenza annuale di 750000 casi/anno. Può svilupparsi come complicanza di infezioni acquisite in comunità o può conseguire alla colonizzazione e all'invasione della mucosa locale da parte di patogeni virulenti. L'agente eziologico non viene identificato in circa il 40% dei casi. Si associa ad un considerevole rischio di morte: 27% nei pazienti con sepsi, 32% e 54% nelle sepsi severe e nello shock settico rispettivamente.

Obiettivo

Descrivere un caso di sepsi complicata da shock settico e disfunzione multiorgano in paziente adolescente con rene policistico.

Caso Clinico

A., femmina, 14 anni, giunge per una storia clinica di febbre elevata (max 40°C) e dolori addominali da 3 giorni, associatisi a diarrea con evacuazione di feci liquide verdastre in terza giornata. L'anamnesi era negativa sia per l'assunzione di formaggi freschi, verdure crude, carne poco cotta, mitili sia per contatti diretti con animali, nel corso delle settimane precedenti la comparsa dei sintomi. All'ingresso le condizioni cliniche della paziente apparivano gravi. L'esame obiettivo mostrava segni di disidratazione severa, dispnea con assenza di rumori patologici respiratori ed una normale satO₂ in aria, tachicardia (170 b/min), soffio sistolico 1/6 alla punta, addome globoso, meteorico e dolente in ipocondrio dx, con fegato e milza palpabili all'OT, edemi declivi. La pressione arteriosa era di 70/40 mmHg. Il laboratorio evidenziava un quadro caratterizzato da: squilibrio idroelettrolitico (Na 131 mEq/l, K 3, 4 mEq/l, Ca 6, 6 mg/dl, P 4, 6 mg/dl, Mg 1, 1 mEq/l, Cl 100 mEq/l), insufficienza renale (creatininemia 3, 3 mg/dl, azotemia 120 mg/dl), insufficienza epatica (albuminemia 2, 7g/dl, CHE 3766, Tempo di Protrombina 43%), incremento degli indici di flogosi (VES 86, PCR 40xN, Procalcitonina positiva), leucopenia con neutrofilia relativa (GB<4000/mm³), anemia microcitica e piastrinopenia (Hb 9 g/dl, MCV 59, 6 fl, PLT 70000/mm³). L'ecocardiogramma mostrava ventricoli ai limiti superiori della norma, funzione contrattile globale depressa con FE 40% associati ad un quadro di "anomalia diffusa del recupero ventricolare (ST sottoslivellato in DII)" all'ECG. L'ecografia addominale confermava il meteorismo e l'epatosplenomegalia ma mostrava anche numerose cisti a carico di fegato e reni, che apparivano di dimensioni aumentate con segni di nefrocalinosi, compatibili con quadro di rene policistico autosomico dominante (condizione riscontrata e già nota nel fratello, per la quale la paziente era stata screenata solo all'età di due anni con esito negativo). Si evidenziavano inoltre segni di colecistite con l'ispessimento della parete della colecisti ed aumento della vascolarizzazione al color Doppler. Nel sospetto di sepsi complicata da shock settico e da disfunzione multiorgano, venivano effettuati esami colturali (emocoltura, coprocoltura allargata, urinocoltura, tampone faringeo) e sierologici (compresa la reazione Widal-Wright nel sospetto di febbre tifoide e brucellosi) e si iniziava terapia antibiotica IV ad ampio spettro con dosaggi compatibili con la ridotta funzionalità renale. Si effettuava terapia con digitale e diuretico per l'insufficienza cardiaca, si correggeva lo squilibrio elettrolitico e l'ipoalbuminemia.

Nel corso delle prime 24 ore di ricovero le condizioni cardiopolmonari della paziente peggioravano, con desaturazione in aria e dispnea ingravescente e necessità di ossigenoterapia. Data la comparsa di ipofonesi basale bilaterale si effettuava TC Torace che evidenziava presenza di versamento bilaterale pleurico e di addensamento a dx. Un nuovo controllo cardiologico mostrava iniziali segni di dilatazione delle sezioni

dx con incremento delle pressioni polmonari, e ispessimento del pericardio. Si introduceva terapia ev con corticosteroidi. Persisteva alvo diarroico. In terza giornata di ricovero le condizioni cliniche della paziente apparivano in netto miglioramento con riduzione dell'ossigenoterapia fino alla sua sospensione e graduale ripresa della funzione cardiaca fino a sospendere la terapia con digitale.

In quarta giornata per la comparsa di pancreatite acuta (iperamilasemia, iperlipasemia, dolore addominale acuto), si iniziava terapia con gabesato mesilato e dieta ipolipidica.

Successivamente le condizioni cliniche della paziente miglioravano gradualmente fino ad una completa remissione clinico-laboratoristica.

Gli esami colturali e sierologici effettuati risultavano negativi, non permettendo di individuare l'agente eziologico responsabile dello stato settico.

Conclusione

La sepsi è un' importante causa di morbidità e mortalità soprattutto nei paesi in via di sviluppo. A quadri settici sono attribuibili circa il 20% delle morti nell'età infantile (soprattutto tra 1 e 4 anni) in paesi sviluppati. Le infezioni severe vanno differenziate da patologie acute non severe spesso autolimitantesi, molto più comuni. Una precoce e accurata diagnosi è necessaria per migliorare la prognosi e ridurre la mortalità. Tutto ciò richiede un' attenta valutazione clinica del paziente che consideri il quadro clinico-laboratoristico-anamnestico nella sua complessità e non solo quello clinico spesso non sufficiente, soprattutto all'esordio.

IPOGLICEMIA IN CORSO DI TRATTAMENTO CON BETA BLOCCANTI

A.Colella¹, R. Mormile¹, Filippo Rosati Tarulli², G. Golia¹, S.Vendemmia³, L. Cantelli¹

¹U.O.C. di Pediatria e Neonatologia - P.O. S.G. Moscati, Aversa

²SUN Napoli

³Presidente SIPO

L'ipoglicemia < 60 mg/dl si può manifestare con pallore, sudorazione, tachicardia, midriasi, tremori, ansietà e senso di fame da liberazione di catecolamine; inoltre può presentarsi anche con cefalea, sonnolenza, torpore, irritabilità, convulsioni e coma per la carenza di glucosio a livello cerebrale. Nei neonati e lattanti tali sintomi possono essere anche molto sfumati a causa della relativa immaturità delle strutture cerebrali coinvolti. Le cause dell'ipoglicemia sono diverse e dipendono da alterazioni della glicolisi, glicogenolisi, gluconeogenesi, beta ossidazione degli acidi grassi e del metabolismo degli aminoacidi, ipoglicemia chetotica, iperinsulinismo, deficit di GH ed ACTH, iposurrenalismo ed infine da farmaci: propranololo, salicilati, alcol, pentamidina, disopiramide.

Caso clinico

Si presenta il caso del piccolo R. F. di mesi 18

Ricoverato nel ns reparto dal 13/5 al 14/5/2010.

Diagnosi di ingresso: crisi di sudorazione e pallore con lieve torpore.

Anamnesi: Nato a termine da P.S., PN Kg 3.200.

Operato per stenosi polmonare critica sottoposta a valvuloplastica neonatale.

Tachicardia atriale ectopica sottoposta a trattamento farmacologico con propranololo

Viene riferita improvvisa crisi di sudorazione con pallore nel corso della tarda mattinata. Assenza di diarrea.

Ha preso il latte da circa 3 ore.

Ha eseguito controllo cardiologico presso Cardiologia Pediatrica - Osp. Monaldi da circa 10 gg con conferma della terapia antiaritmica con Inderal 10 mg x 3/die e consiglio di controllo dopo 6 mesi con ECG Holter delle 24 ore.

E.O. all'ingresso: colorito pallido, lieve torpore, azione cardiaca aritmica con FC 78/m', sat O₂ in aria 93%, PA 100/70; si pratica controllo glicemico con destrastix che evidenzia una spiccata ipoglicemia (15 mg/dl). Si procede quindi alla somministrazione di glucosata al 20% E.V. con un bolo di 2 ml/Kg seguito da un mantenimento con sol. glucosata 10% (50 ml/Kg/ora) fino alla stabilizzazione, con progressivo miglioramento fino alla normalizzazione delle condizioni cliniche e del sensorio.

Esami ematochimici Glicemia 20 mg/dl EAB PH 7, 28, pCO₂ 41, pO₂ 80, HCO₃ 19, 3-

Sat. O₂ 94%, Azotemia, creatinina, elettroliti, GOT, GPT, calcemia, Mg, PCR, CPK, LDH, Profilo tiroideo, Insulinemia, QPE, nella norma. Rx torace nella norma. Visita cardiologica :soffio sistolico 2/6 sul focolo della polmonare. Aritmia sinusale 100 b/m. Si consiglia ecocardiografia.

Si contatta la cardiologia pediatrica dell'osp. Monaldi nel sospetto di ipoglicemia indotta dal propranololo, che consiglia di sospendere la terapia con Inderal e di inviare, all'atto della dimissione, il piccolo a controllo presso la loro U.O.C. per la rivalutazione della terapia.

Conclusione

I beta bloccanti inibiscono la risposta delle catecolamine all'ipoglicemia, impedendo l'aumento della glicogenolisi epatica e quindi della glicemia e mascherano la sintomatologia da ipoglicemia.

Questo raro caso di grave ipoglicemia in un bambino in terapia con Propranololo (circa 3 mg/Kg/die) dimostra come bisogna essere cauti nell'uso dei beta bloccanti in età pediatrica, soprattutto ad alte dosi. Il bambino è stato dimesso dopo un giorno di ricovero e l'esclusione di altre cause di ipoglicemia, in buone condizioni generali con diagnosi di "ipoglicemia in paziente cardiopatico trattato con Beta bloccanti (propranololo)".

INVAGINAZIONE INTESTINALE IN ETÀ PEDIATRICA: IL RUOLO FONDAMENTALE DELL'ECOGRAFIA A SUPPORTO DI UNA CLINICA SPESSO NON SUGGESTIVA

R. Mormile¹, G. Mazzei², G. Golia¹, M. Russo³, G. Della Corte¹, L. Cantelli¹, C. Cioffi¹, M.E. Capasso³, S. Vendemmia⁴

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Radiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Università degli Studi Federico II di Napoli

⁴Presidente SIPO

Introduzione

L'invaginazione intestinale rappresenta la causa più frequente di occlusione nei primi due anni di vita con un'incidenza di 2-4/ 1000 nati vivi ed una prevalenza nel sesso maschile. E' causata da uno scivolamento di un tratto digerente all'interno del segmento adiacente, generalmente distale, con stiramento dei vasi e conseguente infarcimento emorragico e sindrome occlusiva. Nel 90% dei casi non c'è una causa evidente. Spesso segue ad una gastroenterite e/o infezioni respiratorie. Sembra correlarsi ad una alterazione delle peristalsi in seguito a processi flogistici con rigonfiamento delle placche di Peyer. Le invaginazioni più frequenti sono le ileo-cieco-coliche mentre rare sono quelle ileo-ileali e quelle colon-colica. La valvola ileo-cecale rappresenta l'inizio della invaginazione nella gran parte dei casi. La maggior parte delle invaginazioni non ischemizza subito l'intestino arrivando a infarto intestinale, perforazione, peritonite e morte nelle ore successive se non trattata. Il sintomo principale è il dolore seguito successivamente dal vomito. Peculiare è l'emissione di sangue mescolato a muco definito a gelatina di ribes. Tuttavia spesso il quadro di esordio è subdolo. Nel lattante l'invaginazione può simulare una sepsi mentre nei primi anni di vita può far orientare verso la diagnosi impropria di patologia del SNC in relazione alla letargia e all'irritabilità spesso associati al dolore colico intenso. L'ecografia addominale risulta pertanto di importanza assoluta ai fini di una diagnosi precoce nei casi dubbi che in età pediatrica rappresentano la maggioranza dei casi. All'indagine ecografica si evidenzia una immagine che viene definita a coccarda e che configura il reperto palpatorio del cosiddetto "budino" di invaginazione.

Casi clinici

1) SM, 2 M. Veniva inviato in PS per sospetta sepsi. Riferito un solo episodio di vomito. All'ingresso colorito cereo con marezatura periferica. Azione cardiaca tachicardica. Ingresso aereo simmetrico al torace. Addome trattabile, diffusamente dolente. Ipotonia con astenia. Indici di flogosi non alterati. Eseguita Eco addome che evidenziava quadro compatibile con invaginazione ileo-colica. Riduzione non chirurgica mediante clisma opaco con svaginazione e dimissione dopo 24 ore dal ricovero in benessere clinico e bioumorale. 2) SF, 17 mesi. Giungeva in PS per irritabilità. Riferita recente gastroenterite. Alvo evacuato con feci sfatte, non ematochezia. Assenza di episodi di vomito. All'ingresso facies sofferente ed irritabilità in assenza di segni meningei. Apiressia. Tempo di refill > 2 sec. Tachicardia. Addome diffusamente dolente. Riscontro di acidosi metabolica con diselettrolitemia. Indici di flogosi nella norma. RX-diretta addome indicativa di alcuni livelli idroaerei nei quadranti addominali medio alti dell'addome con dilatazione delle anse digiunali. Scarsa rappresentazione di aria nello scavo pelvico. Eco-addome. Dilatazione delle anse del piccolo intestino con disordine della peristalsi; in ipocondrio sinistro formazione con aspetto a coccarda suggestivo di invaginazione ileo-ileale. Veniva eseguita riduzione mediante clisma opaco con svaginazione.

Conclusioni

Il solo sospetto clinico di invaginazione impone l'esecuzione di una ecografia addominale nel più breve tempo possibile. Una diagnosi precoce consente la riduzione non chirurgica dell'invaginazione mediante il clisma mentre quella tardiva rende perentoria la laparotomia d'urgenza a cielo aperto con la necessità talvolta di resezione intestinale con il rischio di exitus del paziente.

ENCEFALOPATIA LUPICA: UNA PROGNOSE ANCORA INFAUSTA

R. Mormile¹, L. Martino², G. Golia¹, M. Russo³, A. Colella¹, F. Piccolo¹, M. Maresca⁴, L. Cantelli¹, V. Comune⁵, S. Vendemmia⁶

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Università degli Studi Federico II di Napoli

⁴Università dell'Aquila

⁵Ospedale S. Giuliano Giugliano

⁶Presidente SIPO

Introduzione

Il lupus eritematoso sistemico (LES) è una malattia autoimmune multi sistemica ad andamento generalmente cronico caratterizzato dalla positività degli anticorpi anti-nucleo (ANA), anti-DNA nativo e anti-Smith a trasmissione multigenica. L'etiologia è sconosciuta. Sembra tuttavia che lo sviluppo di una malattia sia condizionato dalla predisposizione genetica latente da fattori ambientali. Può interessare ogni fascia di età con una incidenza maggiore nelle femmine in età puberale e post-puberale. Alcune etnie sono particolarmente suscettibili alla malattia, negli afroamericani assume carattere di particolare gravità. L'esordio prima dei 5aa di vita è raro. La diagnosi spesso è ritardata in relazione alla grande multiformità della malattia. I sintomi principali sono febbre, rash malare a farfalla, mucosite e artrite. Nella gran parte dei casi l'interessamento neurologico del LES è difficilmente diagnosticabile. Dopo il coinvolgimento renale, quello del SNC rappresenta la seconda causa di morbilità grave e di mortalità del LES. Esso può interessare sia la sfera neurologica che quella neuropsichiatrica. Le manifestazioni più frequenti sono rappresentate da psicosi funzionali, convulsioni, cefalea, meningite asettica, corea, paralisi dei nervi cranici e neuropatia periferica. Il coinvolgimento del SNC quasi sempre si associa ad una prognosi infausta.

Caso clinico

SM, 12 aa. Etnia afroamericana. Giungeva in PS per febbre ed astenia. Riferite altresì artrite migrante a carico delle ginocchia, dei polsi e delle caviglie bilateralmente ed ulcerazioni orali. Riscontro di linfadenopatia generalizzata. VES 110 mm, GB 2.860/mm³, Hb 9.9 g/dl, PLT 90.000/mm³. ANA e anti-DNA positivi ad alto titolo. Coinvolgimento neurologico in progressiva con manifestazioni psicotiche e corea in un quadro di encefalite. Esclusa una eventuale componente infettiva. Progressivo peggioramento con exitus nonostante i molteplici tentativi terapeutici effettuati.

Conclusioni

Il LES rappresenta una sfida per il pediatra in relazione alla grande variabilità del quadro che spesso condiziona diagnosi intempestive. L'etnia dovrebbe essere tenuta in conto ai fini di una idonea gestione del paziente come pure sarebbe importante non trascurare eventuali condizioni di precarietà del nucleo familiare di appartenenza così da poter fornire un valido supporto alla famiglia nella presa in carico del loro congiunto. La possibilità di poter disporre di farmaci sempre più nuovi come il rituximab è di auspicio affinché le prognosi a tutt'oggi considerate infauste possano quanto prima diventare fauste sia quoad vitam che quoad validudinem.

LE MILLE SFACCETTATURE DELLA PORPORA DI SCHONLEIN HENoch

R. Mormile¹, L. Martino², G. Golia¹, A. Colella¹, C. Friano³, R. Picone¹, F. Pascarella¹, M.E. Capasso³, L. Cantelli¹, S. Vendemmia⁴

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Università degli Studi Federico II - Napoli

⁴Presidente SIPO

Introduzione

La porpora di Schonlein-Henoch (PSH) è una vasculite sistemica con interessamento dei piccoli vasi. È la causa più frequente di porpora non trombocitopenica in età pediatrica. Il sintomo peculiare è rappresentato dalla presenza di manifestazioni cutanee emorragico-pomfoidi a carattere infiltrativo a livello delle parti declivi, in particolare regione glutea ed arti inferiori. Può interessare tutti gli apparati con potenziale coinvolgimento cardiaco, neurologico, renale, respiratorio, gastro-intestinale, genito-urinario e muscolo-scheletrico. L'eziologia è a tutt'oggi sconosciuta. Sembra tuttavia che la PSH sia una vasculite IgA-mediata dei piccoli vasi degli organi interessati come avvalorato dal riscontro nelle sedi di lesione di IgA e C3. È stato ipotizzato che una stimolazione antigenica da parte dei più svariati agenti (batteri, virus, farmaci, alimenti) possa condurre ad un aumento delle IgA innescando le vie patogenetiche alla base della necrosi vasale. La malattia acuta è caratterizzata da una aumentata produzione di citochine infiammatorie, di TNF- α e IL-6. Talvolta in corso di malattia si può assistere alla positivizzazione degli anticorpi anti-fosfolipidi il cui sintomo spia laboratoristico è rappresentato dall'allungamento del PTT. Gli anticorpi antifosfolipidi sono correlati alla presenza di lupus-like anticoagulant, anticorpi anti-cardiolipina, anticorpi anti- β 2-glicoproteina 1, anticorpi anti-protrombina. La sindrome da anti-fosfolipidi (APS) è caratterizzata dalla presenza di uno stato di iperviscosità ematica e dalla tendenza alla formazione di trombi. Sebbene nella PSH il riscontro di anticorpi anti-fosfolipidi sia generalmente transitorio, sussiste comunque la necessità di una terapia anti-aggregante con ASA in relazione al rischio trombotico a cui predispone la positività di tali anticorpi con uno stretto monitoraggio del paziente nel tempo.

Caso clinico

SF. aa5. Giungeva in PS per lesioni purpuriche agli arti inferiori ed artralgia articolazione tibiotarsica dx con functio lesa. Riferita altresì addominalgia. Proteinuria transitoria. Anamnesi positiva per recente esantema virale febbrile. C3 alterato. VES aumentata. PTT 85 sec; Anti-cardiolipina IgM 14.4 MPL/l, anti-cardiolipina IgG 5.9 MPL/l anti-beta2Gp1 IgG 7.7 U/ml, anti-beta2Gp1 IgM 6.7 U/ml, anti-Protrombina IgG >100 U/ml, anti-Protrombina IgM 16.9 U/ml, anti-fosfolipidi IgG 11.10 U/ml, anti-fosfolipidi IgM 2.50 U/ml; Lupus anticoagulant 65.0 sec, ratio 2.1; PTT 64.20, PTT corretto 61.2. Sieroconversione positiva per infezione recente da Parvovirus B 19. Eseguita terapia anti-aggregante con ASA. Negativizzazione degli anticorpi anti-fosfolipidi a due mesi di distanza dall'esordio della PSH. A distanza di 6 mesi assenza di recidive.

Conclusioni

L'eventualità della positività degli anticorpi anti-fosfolipidi deve essere tenuta in conto nella gestione dei bambini con PSH. Ai fini di una precoce diagnosi, sarebbe consigliabile eseguire una determinazione seriata del PTT almeno nella fase acuta della malattia. Sarebbe opportuno che tali pazienti siano sottoposti ad un follow-up a medio e lungo termine al fine di stabilire con certezza la transitorietà dell'evento senza sequele a distanza come l'insorgenza del LES.

LA PREVENZIONE DELLE INFIAMMAZIONI RICORRENTI RESPIRATORIE IN ETÀ PEDIATRICA. 1° PARTE

I. Pierucci

U.O.C. Pediatria, Sapri - ASL SA

Le infiammazioni sono una complessa reazione immunitaria indotta da stimoli di varia natura: Biologica (viventi: microrganismi; non viventi: tossine, detriti); Chimica (acidi, alcali, silicio, berillio, asbesto, olio di croton); Fisica (radiazioni, temperature estreme, traumi, corpi estranei), che agiscono sui tessuti connettivi vascolarizzati inducendo un danno tissutale. L'asma bronchiale è la patologia che rappresenta la grossa fetta delle infiammazioni ricorrenti in pediatria, è una malattia cronica delle vie aeree caratterizzata da: 1)-ostruzione bronchiale +/- accessionale solitamente reversibile spontaneamente o terapeutamente; 2)-iperreattività bronchiale; 3)-accelerato declino della funzionalità respiratoria; 4)-possibile evoluzione in alcuni casi verso una ostruzione irreversibile delle vie aeree. La patogenesi delle suddette alterazioni ha numerosi meccanismi: 1) infiltrazione delle cellule infiammatorie; 2) rilascio dei mediatori; 3) rimodellamento delle vie aeree. Clinicamente l'asma bronchiale si caratterizza con episodi ricorrenti di: Dispnea, Respiro Sibilante, Tosse, Senso di Costrizione Toracica, Intensità in rapporto alla entità della ostruzione bronchiale ed in rapporto al grado di percezione del paziente. L'asma bronchiale è una delle patologie più diffuse al mondo e coinvolge tutti i paesi. L'incidenza varia considerevolmente da nazione a nazione e può variare all'interno della stessa nazione. Le variazioni geografiche sono confermate dalla variabile distribuzione della atopia e della reattività bronchiale. La distribuzione geografica è la stessa per bambini e adulti. In Italia la prevalenza è più bassa rispetto ad altre nazioni, soprattutto anglosassoni, sia per i bambini che per gli adulti. Negli ultimi 20 anni la prevalenza dell'asma è aumentata considerevolmente in molti paesi e soprattutto nei bambini, e questo incremento si è apprezzato sia nei paesi industrializzati, che in via di sviluppo e per motivi differenti. La prevalenza dell'asma tra gli immigrati in Italia, provenienti dai paesi in via di sviluppo è maggiore dei nativi italiani. La sensibilizzazione allergica ad allergeni locali induce manifestazioni in pochi anni dall'arrivo in Italia, con quadri clinici spesso più gravi. La maggiore gravità è dovuta probabilmente al minor accesso ai servizi sanitari ed alle peggiori condizioni socio-economiche, quindi gli immigrati rappresentano una categoria ad elevato rischio di asma e per di più mal controllato. L'attuale prevalenza dell'asma in Italia è inferiore rispetto a molte altre nazioni. Considerevole è la spesa sanitaria relativa a questa patologia. I costi diretti rappresentano l'1-2% della spesa sanitaria totale, quelli indiretti sono il 50% della spesa totale. I costi sono simili a quelli degli altri paesi industrializzati e sono principalmente imputabili all'uso improprio delle risorse diagnostiche ed al mancato controllo della malattia. Pertanto per ridurre i costi diretti ed indiretti che oggi sono molto alti sono necessari ulteriori sforzi per migliorare la compliance terapeutica ed investimenti informativi sui farmaci preventivi, come il montelukast.

I fattori di rischio per l'asma si distinguono in Individuali (predisposizione genetica, atopia, iperreattività bronchiale, sesso, etnia, obesità) ed Ambientali (allergeni, sensibilizzanti professionali, fumo di tabacco, inquinamento atmosferico, infezioni delle vie respiratorie, fattori socio-economici, dimensioni del nucleo familiare, abitudini alimentari e farmaci, stile di vita xlo+ in ambienti interni, stress e fattori psicosociali). L'asma bronchiale è una malattia genetica complessa, i geni predisponenti oggi identificati sono numerosi (più di 100) suddivisi in 4 gruppi di Geni Coinvolti: 1°) nella presentazione dell'antigene all'inizio della risposta immune (Geni Sistema HLA di classe I e II, CD14); 2°) nella flogosi bronchiale (Geni Codificanti le Diverse Citochine: IL-4, IL-5, IL-13 ed i loro recettori); 3°) nel "positional cloning": ADAM 33, DPP10; 4°) nella risposta farmacologica (Codificanti Recettori: β 2-Adrenergico, Cistenil-Leucotrieni).

Gli studi di associazione tra i polimorfismi genetici e l'asma allergica sono ancora inconsistenti. Maggiori sono le alterazioni genetiche maggiore è la suscettibilità all'asma. Gli allergeni domestici più comuni provengono dagli acari e dagli animali a pelo, quali cane e gatto, meno comuni sono quelli provenienti dal coniglio, dagli scarafaggi e dai miceti. Gli allergeni ambientali esterni provengono dalle piante erbacee

(graminacee, urticacee, composite, ecc..) ed arboree (oleacee, betulacee, ecc..) e da animali, quali il cavallo e da miceti, quali l'alternaria. La polisensibilizzazione aumenta di molto il rischio e la gravità dell'asma. I fattori di rischio esterni sono l'inquinamento atmosferico, gli inquinanti gassosi ed il particolato. Gli inquinanti ambientali professionali sono i responsabili del 15% di asma negli ambienti di lavoro. Come allergeni si possono comportare sostanze chimiche semplici, quali il cloro delle piscine. (Voisin ERJ 2010, Bernard Pediatrics 2009) Altri fattori di rischio esterni sono i fumi irritanti ambientali, quali quelli di cucina, gli spray domestici, etc. (Wallace, Envir Health Persp 2003). Il fumo attivo e passivo aumenta di molto il rischio di sensibilizzazione allergica e di gravità dell'asma in particolare nella rinite, ricordando che il 20% degli asmatici fuma (Polosa. JACI 2008). Il fumo del tabacco induce una maggiore gravità ed una minore risposta terapia farmacologica. L'esposizione al fumo durante la gravidanza espone il nascituro ad un maggior rischio di wheezing di asma allergica. Pertanto la prevenzione consiste in una riduzione alla esposizione dei fattori scatenanti.

“TRA I FATTORI DI RISCHIO C'È ANCHE L'OBESITÀ”. LA PREVENZIONE DELLE INFIAMMAZIONI RICORRENTI RESPIRATORIE IN ETÀ PEDIATRICA. 2° PARTE

I. Pierucci

U.O.C. Pediatria, Sapri - ASL SA

Tra i fattori di rischio c'è anche l'obesità, infatti l'asma ha una maggiore incidenza correlata al BMI (Beuther, AJRCCM 2007), è più difficile il controllo clinico per una ridotta risposta corticosteroidea (Taylor, Thorax 2008), perché ci sono meccanismi pro-infiammatori comuni (Sutherland, AJRCCM 2008), perché c'è un maggior declino del VEMS (Marcon, JACI 2009) ed un effetto potenziato da concomitante inattività fisica (Hacken PATC 2009). Con l'obesità aumenta di molto la gravità e/o la difficoltà di controllo clinico, con aumentato rischio di gravi riacutizzazioni. Per gli obesi asmatici è necessario un programma educativo personalizzato finalizzato al calo ponderale. L'obesità si associa ad una aumentata incidenza e prevalenza di asma sia negli adulti che nei bambini, (Associazione temporale), la perdita di peso negli asmatici obesi migliora la funzione polmonare, i sintomi asmatici, e riduce l'uso dei farmaci (Curva Dose-Risposta); inoltre l'obesità può influenzare direttamente il fenotipo asmatico (Plausibilità Biologica). E' probabile che l'obesità si leghi all'asma con un meccanismo di interazione genetica con i fattori ambientali, quali l'attività fisica e la dieta. Anche la alimentazione è un fattore di rischio che si correla all'atopia ed all'asma. Le diete ipo-allergeniche e l'allattamento materno hanno effetti protettivi solo nei primi anni di vita. L'utilizzo di alcuni farmaci aumenterebbe l'incidenza di asma ed atopia, quali antibiotici ed antipiretici in età infantile (Beasley, Lancet 2008); la terapia ormonale sostitutiva in età peri-menopausale (Jarvis, Allergy 2008), il deficit di vit D (Gilbert CRJ 2009, Hughes CEI 2009). Mentre la terapia con tre o più farmaci anti-asmatici, le scorrette modalità di utilizzo degli inalatori, la non aderenza per diffidenza e paura ai farmaci aumenta il rischio di riacutizzazioni. Le infezioni virali (Rinovirus e V.R.S.) nella primissima infanzia, sono associati ad un aumentato rischio e sviluppo di asma e di respiro sibilante. (Walton RP, Curr Opin Allergy Clin Immunol 2008). Nelle popolazioni a rischio (per familiarità e per atopia), le infezioni della prima infanzia rappresentano il principale fattore di rischio per lo sviluppo dell'asma (Jackson DJ, Am J Respir Crit Care Med 2007); è possibile una aumentata suscettibilità infettiva per un deficit di risposta antivirale, in predisposti a sviluppare l'asma. (Contoli M, Nat Med 2006.). Le infezioni virali (Rinov., V.R.S. Meta-Pneumov.) sono una causa frequente di riacutizzazioni asmatiche. Gli asmatici sono più suscettibili alle infezioni da rinovirus per un dimostrato sinergismo tra infezioni virali ed esposizione ad allergeni. La maggior parte degli episodi di wheezing in età prescolare ha una origine virale e non evolve verso l'asma. La prevenzione delle riacutizzazioni in questi bambini non si fa con l'uso continuativo di basse dosi di CSI, ma con l'impiego del montelukast. Il trattamento delle riacutizzazioni si basa sull'utilizzo dei Beta-2-agonisti inalatori, dei CSI, non è consigliato l'abuso o l'uso intermittente dei corticosteroidi orali al bisogno. Le variazioni climatiche potenziano l'effetto degli allergeni e/o degli inquinanti atmosferici, con induzione e scatenamento delle crisi asmatiche. (D'Amato e Cecchi, Clin Exper Allergy 2008) (Mireku AAAI 2009). La poliposi nasale è un altro fattore di rischio presente nel 7 - 15% dei casi di asma. La terapia della poliposi influisce sul controllo dell'asma, gli steroidi topici hanno mostrato un ruolo terapeutico consolidato nella poliposi. Fattori protettivi verso l'insorgenza della sensibilizzazione allergica e l'asma sono il contatto con gli stessi animali nelle prime fasi della vita senza una precedente sensibilizzazione verso quell'allergene, e la inalazione delle endotossine nelle prime fasi della vita senza una precedente sensibilizzazione a quell'allergene (ipotesi "igienistica"-von Mutius, Immunobiology 2007). Fattori protettivi sono una dieta ricca di acidi grassi omega-3 (Anandan, Allergy 2009) e di anti-ossidanti (Frutta e Verdura) e vitamine A e C (Allen, Thorax 2009). L'asma è una malattia eterogenea per meccanismi fisiopatologici coinvolti:

- 1) Infiammazione delle Vie Aeree;
- 2) Disfunzione Muscolo Liscio;

- 3) Rimodellamento Strutturale;
- 4) Interazione Vie Aeree - Parenchima.

E' bene sapere che il rimodellamento delle vie aeree è presente negli asmatici già dall'età di 3-4 anni e non è stato evidenziato in età inferiore ai 2 a. I Fattori aggravanti l'asma, quelli che ne aumentano la gravità e/o la difficoltà di controllo sono:

- 1) Rinite, Rino-Sinusite e Poliposi Nasale;
- 2) Reflusso Gastro-Esofageo;
- 3) Obesità;
- 4) Fattori Psicologici e/o Psichiatrici.

Queste Condizioni Devono Essere Diagnosticate ed Appropriatamente Trattate I fattori riacutizzanti l'asma sono quindi: le infezioni delle vie respiratorie da virus (Rinov., V.R.S. Meta-Pneumov.) o da germi atipici (Mycoplasma pn., Clamidia pn.), gli allergeni, gli inquinanti atmosferici interni (fumo, etc..) ed esterni (urbani, industriali, etc..); l'esercizio fisico; I fattori meteorologici; I farmaci; gli alimenti; le variazioni ormonali; gli stress psico-fisici. Le riacutizzazioni sono correlate al grado di reattività bronchiale e si associano ad un più rapido declino della funzione polmonare, rappresentando una alta quota dei costi diretti, con un impatto rilevante sulla qualità della vita. La Prevenzione dell'asma con diete ipo-allergeniche ed alimentazione con latte materno ha effetti positivi solo nei primi anni di vita. Il crescere con cani e gatti fin dai primi mesi di vita, può essere un fattore protettivo verso la sensibilizzazione allergica a tali animali, ma quando la sensibilizzazione si è già sviluppata il contatto con cani e gatti è un fattore di rischio di aggravamento. La prevenzione dell'asma consiste in una riduzione della esposizione a fattori scatenanti (Allergeni, Inquinanti Ambientali, Fumo di Tabacco, Irritanti) nel prendere misure riducenti la carica allergenica da acari in ambienti confinati ha comportato una riduzione dei sintomi ed un miglioramento funzionale se associata alla educazione dei pazienti.

“LA PREVENZIONE DELLE RIACUTIZZAZIONI”.

LA PREVENZIONE DELLE INFIAMMAZIONI RICORRENTI RESPIRATORIE IN ETÀ PEDIATRICA. 3° PARTE

I. Pierucci

U.O.C. Pediatria, Sapri - ASL SA

La prevenzione delle riacutizzazioni si articola con strategia di intervento in più punti: con una terapia di mantenimento mirata al controllo, una terapia combinata con budesonide + formoterolo >6 a di età, con l'uso di anti-leucotrieni, con l'uso di omalizumab nei casi indicati, un programma educativo personalizzato, con la vaccinazione anti-influenzale, l'identificazione dei pazienti più a rischio, il calo ponderale in obesità, un follow-up in ambito specialistico. L'educazione del paziente asmatico si basa su alcuni interventi educazionali capaci di ridurre la morbilità sia nei bambini che negli adulti. L'educazione si basa sulla collaborazione tra il paziente ed il sanitario, con l'obiettivo di raggiungere una autogestione guidata con frequenti revisioni e rafforzamenti, con l'obiettivo di tenere sotto controllo la propria asma con interventi individuali o di gruppo, strumenti cartacei, video, informatici e pratici. Le informazioni da dare possono essere: Generali, utili per tutti i pazienti asmatici; oppure approfondite e personalizzate per il paziente, riguardanti la natura della malattia, la possibilità di una buona prevenzione, i fattori di rischio per un aggravamento, le opzioni terapeutiche, la prognosi ed il possibile decorso della malattia. L'educazione del paziente deve essere un impegno sanitario dopo ogni riacutizzazione +/- grave. Andrà valutata la compliance alla regolare terapia ed andranno ricordati gli atti educativi ad ogni dimissioni e visita di controllo. Possono essere utilizzati come educatori anche personale non sanitario addestrato, in particolare per i bambini ed adolescenti, con vantaggi nella riduzione dei costi.

Fattore di rischio alla ricorrenza degli episodi è la non aderenza alla terapia farmacologica e comportamentale. La non aderenza può essere dovuta: alla difficoltà di utilizzo del dispositivo inalatorio, alle terapie complicate, agli effetti collaterali, alla diffidenza e paura dei farmaci, al rifiuto della malattia, alla sfiducia nella medicina "tradizionale" alla incomprendimento delle informazioni ricevute, alla inadeguatezza delle informazioni, delle spiegazioni e dimostrazioni pratiche, oltre alla impossibilità e/o difficoltà a sottrarsi ai fattori di rischio ambientale (Lavoro, Scuola, Domicilio) ed ai comportamentali errati propri od altrui (Tabagismo). Infine la prevenzione si basa anche nel favorire le cure non farmacologiche, quali il supporto psicologico, l'attività sportiva in condizioni ambientali non sfavorevoli, specie per i bambini ed i giovani.

MALATTIE DA ACCUMULO LISOSOMIALE, MISDIAGNOSI E L'IMPORTANZA DELLA PROMOZIONE DELLA CULTURA PER LE MALATTIE RARE

R. Mormile¹, L. Martino², M. De Michele³, M. Raponi³, D. Picone⁴, G. Sciascia Cannizzaro⁵

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Cardiologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

⁴SUN Napoli

⁵Roma

Le malattie da accumulo lisosomiale rappresentano un capitolo in continua evoluzione della Pediatria andando di pari passo con le acquisizioni scientifiche sempre più nuove ed avveniristiche sia per quanto riguarda la diagnosi che l'approccio terapeutico. Esse sono malattie rare per antonomasia e sebbene siano una sfida quotidiana per la ricerca, a tutt'oggi sono poco conosciute con la conseguenza di spiacevoli ritardi diagnostici. Non di rado queste condizioni sono per anni misdiagnosticate poiché nonostante siano presenti vari indizi contemporaneamente, questi sono valutati separatamente l'uno dall'altro e non nell'insieme del quadro. Attualmente sono noti più di 40 tipi e sebbene siano "rare", esse presentano una frequenza di 1 ogni 5000-7000 nati vivi. Sono caratterizzate dal deficit di specifici enzimi lisosomiali deputati alla degradazione di svariate sostanze provenienti dall'esterno e/o già presenti negli organuli con accumulo progressivo intralisosomiale di materiale non degradato che va ad interferire con i normali processi metabolici cellulari causando danni sistemici ingravescenti nel tempo. Ciò in relazione al fatto che essendo i lisosomi presenti in tutte le cellule dell'organismo con la sola eccezione dei globuli rossi, queste malattie presentano nella gran parte dei casi un interessamento multiorgano. Nei lisosomi malati si rileva anche un'alterazione del fisiologico processo autofagico con ulteriore infarcimento di sostanze tossiche, maggiore innesco apoptotico e più rapida morte cellulare. Esse presentano un andamento progressivo con la peculiarità di un intervallo libero dalla malattia la cui durata è in rapporto alla entità e alla velocità di accumulo intracellulare del substrato nel tempo. Esse sono eterogenee tra di loro per epoca di comparsa, per il tipo di coinvolgimento d'organo, per la progressione e l'aspettativa di vita. Sono classificate sulla base del substrato accumulato e della rispettiva carenza enzimatica coinvolta. Sono rappresentate dalle mucopolisaccaridosi con 9 diverse forme; dalle lipidosi - sfingolipidosi come la malattia di Fabry, la Gangliosidosi GM1 e GM2, la malattia di Tay Sachs, la malattia di Neimann Pick, la malattia di Gaucher; dalle oligosaccaridosi - mucolipidosi -glicoproteinosi come la Glicogenosi tipo II o malattia di Pompe, la α e β -mannosidosi e la sialidosi. Fanno parte del gruppo anche le affezioni correlate ad alterato trasporto a livello della membrana lisosomiale come la malattia di Danon e/o ad anomalie di enzimi lisosomiali come la picnodisostosi e/o ad alterazioni di proteine di trasporto di membrana come la cistinosi. Quasi tutte le malattie lisosomiali sono a trasmissione autosomica recessiva, solo la Mucopolisaccaridosi II o malattia di Hunter, la malattia Fabry e quella di Danon sono X-linked. La malattia è tanto più grave quanto minore è l'attività residua dell'enzima in relazione alla variabilità della penetranza e dell'espressività del gene malato. Ciò spiega perché in presenza della stessa alterazione enzimatica il fenotipo può essere proteiforme come avviene ad esempio, per le varianti della Mucopolisaccaridosi tipo I, Hurler, Hurler - Scheie e Scheie correlare tutte alla carenza dell'enzima α -L-iduronidasi con quadri però di gravità nettamente diversi e/o per la Gangliosidosi GM1 e la Malattia di Morquio B o mucopolisaccaridosi IV B, entrambe causate dal deficit di β -galattosidasi con la differenza che nella seconda non c'è ritardo mentale. I sintomi di sospetto possono essere patognomonici per una particolare malattia e/o comuni a più entità. La cardiomiopatia ipertrofica è un elemento distintivo della malattia di Fabry, come la dilatativa della Malattia di Pompe e/o le valvulopatie e le aritmie delle mucopolisaccaridosi. La citopenia da

ipersplenismo e le fratture sono segni peculiari della malattia di Gaucher. L'epatosplenomegalia può essere presente nelle mucopolisaccaridosi, nella Niemann-Pick, nella malattia di Gaucher, nella Gangliosidosi GM1. La macchia rosso ciliegia associata quasi sempre alla malattia di Niemann Pick può riscontrarsi anche nella malattia di Tay Sachs e nella sialidosi tipo I. Le deformità scheletriche fanno spesso cadere in errore diagnostico. Ad esempio la mucopolisaccaridosi tipo I Scheie viene frequentemente confusa con l'artrite reumatoide, l'artrogriposi, la sclerodermia, l'osteoartrite, la febbre reumatica. Anche le infezioni respiratorie ricorrenti e le otiti croniche presenti sia nelle mucopolisaccaridosi che nella malattia di Pompe che nelle mannosidosi sono comunemente sottovalutate. Le malattie da accumulo lisosomiale possono esordire sia in età infantile che giovanile che adulta. La sialidosi tipo II presenta un'insorgenza persino neonatale. La gran parte di esse, tuttavia, si presenta nella prima infanzia con una compromissione che può essere prettamente neurologica come nel caso della malattia di Tay Sachs e/o cardiaca come nel caso della Malattia di Pompe e/o multisistemica come nella mucopolisaccaridosi tipo I Hurler e nella I-cell disease o mucopolisaccaridosi tipo II. Fanno la loro comparsa nei primi anni di vita la gangliosidosi GM2 e la mucopolisaccaridosi tipo III entrambe accomunate da deterioramento neuropsichiatrico progressivo. La malattia di Fabry compare tra la I e la II decade di vita con un quadro sindromico subdolo caratterizzato da ipo-anidrosi, acroparestesie, angiocheratomi, IMA e ictus. Le forme tardive giovanili e/o dell'adulto raramente si associano a ritardo mentale. Quasi tutte le malattie da accumulo lisosomiale possono essere diagnosticate in epoca prenatale. Dopo la nascita un'indagine suggestiva e di estrema semplicità è lo striscio di sangue periferico consentendo l'individuazione dei vacuoli intracitoplasmatici linfocitari, marker di accumulo. Il dosaggio urinario dei metaboliti non degradati rappresenta un valido ausilio ai fini della diagnosi come per i GAG nel caso delle mucopolisaccaridosi. La diagnosi di certezza si basa esclusivamente sulla definizione del difetto enzimatico responsabile della malattia sui leucociti e fibroblasti in coltura unitamente all'imprescindibile indagine genetica. Nel corso degli anni sono state proposte varie strategie terapeutiche. A partire dagli anni '80 è stato introdotto il trapianto di cellule staminali ematopoietiche nella mucopolisaccaridosi tipo I grave o sindrome di Hurler, se al di sotto dei 12 - 24 mesi con un QI >70, nella Leucodistrofia metacromatica precoce e in quella a cellule globoidi tardiva con buoni risultati. Negli anni '90 ha fatto il suo ingresso la terapia enzimatica sostitutiva basata sulla somministrazione endovenosa dell'enzima deficitario ottenuto mediante la genetica molecolare. Essa ha trovato utilizzo inizialmente nel trattamento della malattia di Gaucher tipo I non neuropatica dell'adulto e successivamente nelle mucopolisaccaridosi tipo I, tipo II lieve, tipo VI, nella malattia di Fabry e nella glicogenosi tipo II. Il limite della terapia enzimatica sostitutiva è rappresentato dalla impossibilità dell'enzima ricombinante a superare la barriera ematoencefalica con nessun beneficio per quanto riguarda la progressione della malattia a livello del SNC. Sono ancora in corso di verifica la terapia finalizzata alla riduzione della sintesi dei substrati e quella basata sulla stimolazione dell'attività enzimatica residua mediante gli chaperones. Queste strategie innovative prevedono entrambe l'uso di molecole capaci di oltrepassare la barriera ematoencefalica segnando quindi un valido passo avanti nella ricerca. In corso di sperimentazione è anche la terapia genica. La precocità della diagnosi è essenziale sia per quanto riguarda un possibile counseling genetico in relazione a successive gravidanze e sia ai fini di un fattivo approccio terapeutico la cui efficacia è legata alla precocità di inizio ossia prima che si sono verificati danni irreversibili sistemici. E' questo rappresenta uno dei motivi fondamentali per cui si dovrebbe promuovere la cultura per le malattie rare poiché una diagnosi precoce è sempre di fondamentale importanza come nel caso della Mucopolisaccaridosi I in relazione alla possibilità risolutiva legata al trapianto al di sotto dei 2 anni di vita ossia prima che il SNC sia già irrimediabilmente interessato dalla malattia. Potrebbe contribuire enormemente ai fini di una diagnosi precoce, l'introduzione di uno screening neonatale dedicato. Ogni paziente affetto da malattia da accumulo lisosomiale necessiterebbe di un approccio multispecialistico e di un valido supporto psicologico e socio-assistenziale da estendere anche a tutto il nucleo familiare di appartenenza. La nostra esperienza relativamente alla terapia enzimatica sostitutiva in corso di mucopolisaccaridosi, relativamente alla sindrome di Hurler (Aldurazyme-

laronidasi) e alla malattia di Hunter (Elaprase - idursulfasi) è risultata positiva con una buona tolleranza del farmaco in assenza di particolari eventi avversi. Essenziale ai fini della gestione del paziente, è risultato il rapporto di fiducia e collaborazione instaurato con le famiglie provate e inevitabilmente segnate dal difficile cammino di una malattia cronica ed invalidante.

Bibliografia

1. AA vari- Le malattie rare in età giovane-adulta. Hippocrates 2009
2. Brady RO. Enzyme replacement for lysosomal diseases. *Ann Rev Med* 2006; 57:283-296
3. Bruni S, Loschi S et al. Update on treatment of lysosomal storage diseases. *Acta Myologica* 2007;26:87-92
4. Coppa GV. Le malattie lisosomiali. *Hematology Meeting Reports* 2008;2(7), 31-38
5. Hobbs JR, Hugh-Jones K et al. Reversal of clinical feature of Hurler's disease and biochemical improvement after treatment by bone-marrow transplantations. *Lancet* 1981;2:709-712
6. Mormile R et al Hurler's syndrome and the enzyme replacement therapy (ERT): a key to open the future to very tried children otherwise without any hope. The importance of early diagnosis. 9Th International Symposium on Mucopolysaccharide and Related disease. Venezia Lido 29 giugno - 2 luglio 2006

TABACCO DI SIGARETTA: DANNI NON SOLO DA FUMO MA ANCHE DA INGESTIONE

R. Mormile¹, M.R. Linardi², P. De Ninno¹, G. Pannullo¹, C. Moio¹, M. Russo³, M.R. D'Angelo¹, M. Vendemmia⁴, S. Vendemmia⁵, L. Cantelli¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia - PO San G. Moscati Aversa

²Università degli Studi di Arad- Romania

³Università Federico II Napoli

⁴TIN Caserta

⁵Presidente SIPO

Introduzione

L'ingestione di parti di sigaretta è di estrema pericolosità in relazione alla presenza di nicotina che rappresenta l'alcaloide principale delle foglie di tabacco ed uno di quelli più tossici che si conoscano. Le intossicazioni acute da nicotina sono rare ma non eccezionali. L'ingestione di tabacco di sigaretta è un evento non infrequente in età pediatrica. Quasi sempre il bambino viene trovato con frammenti di tabacco nel cavo orale e/o con la sigaretta tra le mani. La dose letale è di grosso modo intorno allo 0.6 - 0.9 mg/kg e quindi già due centimetri di una sigaretta possono contenere abbastanza nicotina da metterne a rischio la vita del bambino. È stato documentato che circa 10 mg possono provocare la morte nei primi anni di vita mentre 60-65 mg in un soggetto adulto. In caso di avvelenamento acuto, i sintomi sono abbastanza precoci. Insorgono generalmente entro 15-30 minuti e sono determinati da una stimolazione centrale e gangliare. Essi includono vomito, iperventilazione, stato euforico, tachicardia ed ipertensione. Per dosi modeste si assiste ad una rapida remissione. In caso invece di quantità superiori, rapidamente insorge un quadro progressivo di blocco gangliare e neuromuscolare con ipotensione, collasso, depressione del respiro e morte per paralisi respiratoria. La nicotina possiede molteplici e complesse azioni farmacologiche di cui le più importanti a carico del sistema nervoso, sia centrale sia periferico. Essa ha un'azione principalmente stimolante sulla corteccia cerebrale, sulla formazione reticolare e sul bulbo provocando cefalea, nausea, vertigini e, a dosi elevate, tremori e convulsioni da sedare con benzodiazepine. Le manifestazioni periferiche sono correlate all'azione che la nicotina esercita sui gangli del sistema nervoso vegetativo, sia simpatico che parasimpatico. Piccole dosi stimolano la trasmissione nervosa gangliare, mentre dosi più elevate l'aboliscono, con effetti sovrapponibili a quelli della somministrazione dei farmaci ganglioplegici. I centri respiratori sono dapprima stimolati e poi depressi, tant'è che la morte per avvelenamento acuto è determinata per l'appunto, dalla paralisi del respiro. La sua azione a livello cardiaco è correlata all'insorgenza di aritmie potenzialmente fatali. Per quanto concerne infine l'apparato digerente, la nicotina agisce stimolando la secrezione gastrica e salivare con necessità di inibitori della pompa protonica e/o anti-H2 ed altresì, aumentando la peristalsi intestinale con diarrea profusa tale da richiedere una terapia infusiva reidratante.

Caso Clinico

SM, 18 M. Giungeva in PS dopo a circa 2 ore dall'ingestione di quantità imprecisata di sigaretta. All'ingresso episodio di vomito a getto. Pallore marcato con tachipnea e tachicardia. Stato neurologico prima di torpore poi di euforia. Azione cardiaca caratterizzata da repentini aumenti della frequenza. Scialorrea progressiva. Progressivamente si evidenziava quadro clinico compatibile con intossicazione acuta da alte dosi di nicotina. Si provvedeva, pertanto al trasferimento del piccolo presso un centro di III livello per la necessità di un supporto assistenziale sub intensivo e/o intensivo plurispecialistico.

Conclusioni

I genitori devono essere resi edotti circa la pericolosità dell'ingestione di sigaretta con il monito di non lasciare incustoditi pacchetti di sigarette e/o portacenere con mozziconi per casa. All'arrivo in PS è perentorio conoscere con precisione la quantità di tabacco ingerito al fine di stabilire la giusta collocazione del paziente in termini di rianimazione e/o sub intensiva onde poter assicurare al bambino la migliore assistenza che nella fattispecie in esame è solo sintomatica in assenza di un antidoto.

NON TUTTO E' ALLERGIA!!

M.G. Limongelli¹, C. Parente¹, E. Varricchio¹, A. Di Fiore², A.M. Basilicata¹, G. Furcolo¹, G. Vetrano¹, I. Dello Iacono¹

¹UOS di Pediatria, ospedale Fatebenefratelli Benevento

²Pediatra di famiglia ASL BN1

L., di 18 mesi, giunge per la prima volta alla nostra osservazione in ambulatorio di allergologia inviato dalla pediatra curante con sospetto di enterocolite allergica da proteine dell'uovo. Ad un anno, alla prima introduzione di tale alimento, il piccolo, affetto da lieve dermatite atopica, aveva presentato, dopo qualche ora, emissione di feci rosso-vinaccia in assenza di vomito, dolori addominali e compromissione dello stato generale. La madre conduceva, pertanto, il bambino in pronto soccorso, dove venivano eseguiti esami di routine e test di coagulazione risultati nella norma. Si consigliava, in tale occasione, in considerazione della storia clinica e della positività del sangue occulto fecale esibito, di sospendere dalla dieta uova e derivati.

Nulla da segnalare, a dieta di esclusione, fino all'età di 15 mesi, quando, in pieno benessere, Luigi presentò nuovamente sangue nelle feci, questa volta rosso-vivo. L'evento, apparentemente inspiegabile, fu collegato alla assunzione di un pavesino che gli era stato offerto per errore dalla nonna. Si confermava il sospetto che l'uovo fosse l'alimento responsabile della sintomatologia clinica. Da quel momento, la ricerca del sangue occulto nelle feci veniva ripetuta con una cadenza settimanale ed il risultato sorprendevo: a volte positivo, altre volte negativo, pur proseguendo la dieta. A tal punto nel sospetto di allergia alimentare plurima, giungeva alla nostra osservazione. Alla visita, la dermatite è quasi completamente scomparsa; la crescita staturo-ponderale è sempre stata nella norma; negata familiarità per patologie allergiche. Eseguiamo SPT e Pbp risultati negativi per uovo. Escludiamo il sospetto di allergia alimentare IgE mediata, ma nel contempo non propendiamo verso un quadro di enterocolite allergica non essendoci tutti i criteri diagnostici tipici della FPIES. Ci orientiamo, invece, verso un diverticolo di Meckel, come possibile causa di sanguinamento intestinale cronico. Richiediamo, pertanto, una scintigrafia con tecnecio 99 che confermerà il sospetto clinico. Eseguiamo TPO con uovo in ambulatorio e Luigi non mostra alcuna sintomatologia degna di nota nelle 24 ore successive. Dopo circa 2 settimane effettua in elezione intervento di asportazione di un grosso diverticolo di Meckel.

Il caso, pur sembrando banale, offre lo spunto per riflettere sull'eccessiva frequenza con cui attualmente si pone diagnosi di allergia alimentare, trascurando altre possibili e neanche molto rare ipotesi diagnostiche.

Bibliografia

1. Scott H. Sicherer. Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome: Case Presentations And Management Lessons. *J Allergy Clin Immunol* 2005;115:149-56.

ANGIOEDEMA CAUSATO DA INFEZIONE STREPTOCOCCICA

C. Parente, M.G. Limongelli, G. Furcolo, E. Varricchio, M.B. Pasquariello, A. M. Basilicata, G. Vetrano, I. Dello Iacono

UOS di Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli Benevento

L'angioedema è un'entità clinica caratterizzata da una o più aree cutanee eritematose, rilevate, che riflette un processo di vasodilatazione ed edema nel livello profondo del tessuto sottocutaneo. Esso può essere generalizzato o localizzato alle mani, viso, genitali e altre sedi del corpo. Sono state descritte diverse etiologie che includono reazioni ai farmaci, a trofo o pneumoallergeni, agenti infettivi e raramente cause genetiche (deficit di C1 inibitore esterasi).

Riportiamo il caso clinico di un angioedema isolato, non associato ad orticaria, in corso di infezione da SBEGA (streptococco beta emolitico di gruppo A). Esso offre lo spunto per discutere alcuni aspetti di diagnosi differenziale con l'angioedema ereditario. VA è un bambino di 3 anni e 10/12, che si presenta al pronto soccorso ospedaliero con una edema dello scroto e del pene, isolato, insorto acutamente, in pieno benessere, qualche ora prima, associato a dolore addominale in sede periombelicale ed in assenza di prurito. Il restante esame obiettivo appare negativo. L'angioedema non recede con terapia antistaminica e cortisonica. Il decorso clinico successivo è caratterizzato dall'insorgenza di febbre e comparsa di angioedema anche al collo ed al tronco, in 2° giornata di degenza, nonostante la terapia in atto. In 3° giornata compare intensa iperemia dell'orofaringe con scolo di muco-pus dal retro faringe, che induce a richiedere un tampone faringeo; questo risulterà positivo per SBEGA e, pertanto, viene intrapresa terapia antibiotica (amoxicillina-acido clavulanico). Entro 48 ore dall'inizio della terapia antibiotica (4° giornata di degenza) il piccolo sfebbra definitivamente e si assiste, finalmente, alla regressione della sintomatologia angioedematosa. Durante la degenza sono state effettuate le seguenti indagini, risultate negative: profilo renale ed epatico, calcemia, fosforemia, fosfatemia alcalina, equilibrio acido-base, elettrolitemia sierica, immunoglobuline sieriche, IgE totali, C3, C4, C1-esterasi-inibitore, EBV- VCA- IgG e IgM, TORCH-IgG e IgM, esame urine. Un primo emocromo rivela leucocitosi (12, 400) neutrofila (89, 9%), un secondo, eseguito dopo qualche giorno, una monocitosi (11, 2%). VES = 25 mm/1°h, TAS (1°) = 343 UI/ml; 2°, dopo 6 settimane = 645. PCR (1°) = 0, 30 (2°) 0, 90, (3°) = 6, 30 mg/dl. Ecografia addominale superiore e inferiore nella norma. ANA, ASMA, Anticorpi anti-DNA = nella norma.

Discussione

Lo SBEGA è associato a manifestazioni cutanee di ipersensibilità come eritema nodoso, eritema marginato, eritema anulare, eritema circinato e orticaria; raramente causa angioedema, come nel nostro caso. L'angioedema ereditario causato da deficit in C1 esterasi inibitore è caratterizzato da improvvisi attacchi di edema associato con malessere e dolore. Le sedi comunemente interessate dall'edema sono: estremità, genitali, tronco, tratto gastrointestinale, viso e laringe. Il gonfiore, tipicamente, peggiora in 24-36 ore e si risolve in 48 ore nella maggior parte dei casi. Gli episodi ricorrono nel tempo e la diagnosi può essere ritardata fino alla seconda decade di vita. Il sospetto diagnostico viene confermato dal dato di laboratorio dell'assenza del C1 esterasi-inibitore. Tale patologia è ad alto rischio di morbilità e letalità per il paziente. Nel nostro caso, la persistenza dell'angioedema dei genitali, e la comparsa di nuove manifestazioni dopo 48 ore di terapia antistaminica e cortisonica correttamente condotta, ci ha indotto a ritenere probabile la diagnosi di angioedema ereditario, sospetto fugato dal laboratorio.

La positività della ricerca dello SBEGA su tampone faringeo, richiesto per la comparsa, in 3° giornata di ricovero, di una tonsillite febbrile (oltre l'aumento del TAS a distanza di 6 settimane) indica inequivocabilmente l'etiologia streptococcica dell'angioedema, come anche la scomparsa di ogni sintomo entro 48 ore dall'inizio della terapia antibiotica con amoxicillina-clavulanico.

Bibliografia

1. Angioedema caused by streptococcal infection. Nard J, Wald E, Howrie D. Department of Pediatrics, University of Pittsburgh, School of Medicine, Children's Hospital of Pittsburgh, PA 15213. *Pediatr Infect Dis J.* 1987 Nov, 6 (11):1065-6
2. Clinical review of hereditary angioedema: diagnosis and management- Weis M. *Postgrad Med.* 2009 Nov;121(6):113-20

UNA MALATTIA DI KAWASAKI DI DIFFICILE DEFINIZIONE

E. Varricchio¹, M.G. Limongelli¹, C. Parente¹, M. Majorana¹, G. Crisci², A.M. Basilicata¹, G. Vetrano¹, I. Dello Iacono¹

¹UOS di Pediatria, Ospedale Fatebenefratelli Benevento

²Pediatra di famiglia ASL BN1

I. di 17 mesi giunge alla nostra osservazione per febbre insorta 4 giorni prima superiore ai 39 °C continua in assenza di altra sintomatologia (tranne che un esantema maculo-papuloso fugace in II giornata), e resistente alla terapia con Amoxicillina/ac.clavulanico avviata dalla pediatra curante dopo aver eseguito esame urine ed urinocoltura risultate poi negative. All'ingresso la piccola si presentava in condizioni generali compromesse e marcatamente irritabile; il restante esame obiettivo risultava negativo. Gli indici di flogosi praticati in pronto soccorso erano modicamente elevati. Risultavano negativi Rx torace, ecografia addome, ecocardiogramma, TORCH, sierologia per EBV, Waler-Rose, Widal-Wright. Nel sospetto di una sepsi iniziava terapia con Ceftriaxone per via parenterale dopo aver inviato tutte le colture che perverranno poi negative. La febbre persisteva in assenza di altra sintomatologia tranne che una lieve cheilite un giorno ed edema indurato delle mani e dei piedi un altro giorno. Nonostante l'idratazione per via parenterale la piccola appariva particolarmente compromessa ed irritabile. In X giornata di febbre le indagini di laboratorio evidenziavano anemia, piastrinosi, e notevole aumento della VES che raggiungeva il valore di 123 mm. Pur risultando ancora negativo l'ecocardio, nel sospetto di malattia di Kawasaki, si sospendeva il trattamento antibiotico e si effettuava la somministrazione delle Ig endovena alla dose di 1 g/kg in unica somministrazione. Si assisteva dopo sole 24 ore alla scomparsa della febbre e della irritabilità, alla ripresa delle condizioni generali e alla progressiva e graduale riduzione degli indici di flogosi. In III settimana persistendo la piastrinosi (in trattamento con Cardioaspirina), compariva la desquamazione periungueale delle mani e dei piedi. Il follow-up cardiologico continuerà ad essere negativo per i sei mesi successivi.

Il caso clinico descritto offre lo spunto per riflettere sulla difficoltà che la diagnosi di malattia di Kawasaki pone allorquando non siano presenti 4 o più dei segni clinici patognomonicici e/o allorquando questi non siano contemporanei, in assenza di anomalie ecocardiografiche tipiche. Infatti le linee guida italiane recentemente elaborate dalla SIP propongono una classificazione in forma classica, incompleta ed atipica. Stando alle definizioni di queste 3 forme, il nostro caso non si colloca pienamente in nessuna delle 3 potendo essere considerato una forma incompleta di malattia di Kawasaki, trattata entro la X giornata in assenza di alterazioni coronariche.

Bibliografia

1. Prospettive in Pediatria, volume 38. Ottobre- Dicembre 2008, 266-283.

IMPORTANZA DELLE INDAGINI DI LABORATORIO PER LA DIAGNOSI DI COMPLICANZE INFETTIVE EXTRAINTESTINALI DI MALATTIE GASTROENTERICHE

M. Flammia¹, D. Crisci², S. Guarino¹, R. Mormile³, F. Mazzoccolo⁴, M. Elena Capasso⁵, V. Comune⁶, C. Cioffi³

¹Biologo - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Biotecnologo - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Unità Operativa Complessa Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa ASL CE

⁴Medico di Medicina Generale - Distretto 45 ASL NA2 Nord

⁵Università di Napoli Federico II

⁶Ospedale S. Giuliano Giugliano

Introduzione

Nella pratica clinica ci si trova ad affrontare casi clinici che per una corretta diagnosi ed un adeguato approccio terapeutico necessitano oltre all'approfondimento anamnestico, all'esame obiettivo anche del supporto di esami di laboratorio.

Infatti, anche di fronte ad un quadro clinico che porta a formulare ipotesi diagnostiche specifiche c'è bisogno di determinare la reale eziologia al fine di intraprendere il protocollo terapeutico più idoneo.

Gli Autori hanno inteso trattare tale caso clinico proprio perché rappresenta il paradigma del connubio che esiste tra la sfera clinica e la sfera laboratoristica finalizzato a programmare indagini specifiche per l'inquadramento completo della malattia in esame.

Si tratta in maniera specifica di una manifestazione di patologia dermatologica a seguito di complicanza infettiva in corso di enterite acuta.

Caso clinico

Paziente D.M., di anni 12 anni, di sesso femminile. Nata a termine da parto eutocico. Peso alla nascita gr. 3600. Non asfissia alla nascita, frattura ostetrica della clavicola. Decorso neonatale nella norma.

All'anamnesi familiare non vengono riferite patologie degne di nota. Primogenita di genitori non consanguinei.

Giunge dal P. S. del nostro presidio ospedaliero alla nostra osservazione con la diagnosi d'ingresso di diarrea e febbre di n.d.d..

L'anamnesi patologica prossima evidenza: due settimane prima del ricovero comparsa di febbre e faringodinia ed in terapia con antibiotico (amoxicillina) per 5 gg. Dopo 4 - 5 giorni di assoluto benessere, ricomparsa della febbre ed alvo diarroico (4 - 5 evacuazioni al giorno di feci liquide). A domicilio viene praticata terapia con soluzioni idratanti per via orale e fermenti lattici per 4 giorni con miglioramento della sintomatologia, ma con persistente inappetenza, diarrea ed artralgie.

L'esame obiettivo all'ingresso ci mostra una bambina di altezza di cm 148 di peso di Kg 45 con temperatura cutanea di 38°C, di aspetto sofferente, vigile, normorientata nei parametri spazio-temporali. Respiro regolare. Non segni di irritazione meningea. Polsi periferici normosfigmici. Attività cardio-respiratoria nella norma. Addome trattabile, organi ipocondriaci nella norma e dolorabilità diffusa alla palpazione profonda.

A livello degli arti inferiori, specie a livello della superficie anteriore delle gambe si evidenziano bilateralmente noduli sottocutanei di colorito rosso-violaceo, sporgenti e dolenti spontaneamente ed alla palpazione, di diametro compresi tra meno di un centimetro a pochi centimetri con edema specie alle caviglie.

I primi dati di laboratorio mostrano una leucocitosi neutrofila (globuli bianchi 21.690 con neutrofilii al 71, 1%), VES 28 mm(v.n.2-12), PCR 2, 71mg/dl(v.n.0, 00-1, 00), TAS nella norma, elettroliti nella norma, transaminasi lievemente alterate, test di coagulazione nella norma, emogasanalisi non alterato. Il monitoraggio continuo del paziente mostra pressione arteriosa, frequenza cardiaca e saturazione di O₂ nella norma.

La nostra ipotesi diagnostica al momento del ricovero è :

Eritema nodoso parainfettivo

Volendo escludere le più comuni cause di eritema nodoso abbiamo effettuato la radiografia del torace e la intradermoreazione alla tubercolina che sono risultate negative.

E' stata iniziata terapia infusioneale continua con soluzioni reidratanti e terapia con ceftriaxone.

Le condizioni generali del ragazzo sono progressivamente migliorate a distanza di meno di 24 ore dall'ingresso.

In seconda giornata la sierodiagnosi di Widal risultava positiva per Salmonella Typhi anti O (tit. 1:540). La risposta di una prima coprocultura effettuata risultava negativa; risulteranno negative anche altre due coproculture eseguite a distanza. L'emocultura eseguita all'atto del ricovero darà esito negativo. Dopo 4 giorni di degenza la paziente viene dimessa, senza febbre, alvo nella norma ma persistenza della dolenzia degli elementi nodulari segnalati che scompariranno a distanza di circa 7 settimane.

Proseguirà la terapia antibiotica associata ad antiinfiammatori non steroidei (FANS: ibuprofene) al proprio domicilio.

Considerazioni e conclusioni

La diagnosi definitiva è stata enterite acuta da salmonella associata ad eritema nodoso.

Le salmonelle sono dei bastoncelli Gram negativi, mobili, acapsulati, asporigeni della famiglia delle enterobacteriaceae. Esse posseggono tre antigeni principali: flagellare (H), lipopolisaccaridico termostabile della membrana cellulare (O), tremolabile (Vi). Sulla base degli antigeni OEH è possibile differenziare 800 sierotipi di Salmonella. In genere le infezioni umane sono causate da ingestione di acqua o cibi contaminati. Le fonti più comuni di infezioni sono: la carne, il latte fresco o pastorizzato, il pollame e le uova. Le specie di Salmonella che infettano esclusivamente o prevalentemente l'uomo sono: S. Tiphyparatyphi A, paratyphi B, paratyphi C. In condizioni normali, la flora batterica locale inibisce l'infezione, tuttavia in presenza di una flora batterica ridotta, per esempio in seguito ad una precedente terapia antibiotica, aumenta il rischio di moltiplicazione a livello dell'intestino tenue con tre possibilità:

- escrezione fecale asintomatica;
- enterocolite sintomatica;
- batteriemia e localizzazioni extraintestinali.

La diarrea che consegue all'infezione da Salmonella, è il risultato di una invasione tessutale e dell'elaborazione di una enterotossina e di una citotossina.

Gli Autori hanno inteso sottolineare con la trattazione di questo caso clinico l'importanza dell'interdisciplinarietà tra varie figure professionali (medico, pediatra, biologo, biotecnologo) finalizzata al totale inquadramento di specifiche patologie.

CORPI ESTRANEI NELLE VIE RESPIRATORIE: UNA SFIDA CONTRO IL TEMPO

R. Mormile¹, A. Iorio², M. Maresca³, M.R. Linardi⁴, M.P. Capasso¹, E. Bernabei¹, A. Pagliuca¹, M. D'Anna¹, P. Della Corte¹, S. Vendemmia⁵, L. Cantelli¹

¹UOC DI Pediatria e Neonatologia - P.O. San G. Moscati, Aversa

²Rianimazione - P.O. San G. Moscati, Aversa

³Università dell'Aquila

⁴Università di Arad- Romania

⁵Presidente SIPO

Introduzione

Nell'attività del pediatra di P.S. grande rilievo assume la patologia da corpo estraneo per la multiformità del quadro clinico in relazione al tipo di apparato interessato. La gravità è maggiore quando sono coinvolte le vie respiratorie. L'inalazione di un corpo estraneo (c.e.) rappresenta un'emergenza di PS potenzialmente mortale se non trattata in modo tempestivo ed adeguato. Si verifica principalmente nel range di età tra 7 mesi - 3 anni che va ad identificarsi con la fase orale dello sviluppo psico-motorio. Quasi sempre l'evento si ricostruisce a posteriori poiché l'inalazione si realizza spesso lontano dai genitori. Accidentalmente il bolo alimentare o piccoli oggetti possono discendere lungo le vie aeree durante l'ingestione di alimenti o il gioco. I principali sintomi di allarme sono tosse, stridore, dispnea, cianosi ad insorgenza improvvisa in corso del pasto o del gioco con difficoltà a parlare in seguito allo spasmo glottideo. Spesso la tosse violenta conseguenziale al contatto del c.e. con la mucosa laringea è sufficiente a determinarne l'espulsione di piccoli oggetti. I c.e. voluminosi, invece, possono portare a morte rapidamente per soffocamento restando bloccati nel vestibolo laringeo. L'ostruzione tracheale è rara, se invece il c.e. si incunea in un bronco può causare una ostruzione totale, parziale o a valvola. Le lesioni possono essere immediate, secondarie o tardive. I corpi estranei alimentari, specialmente vegetali, provocano una intensa reazione infiammatoria; le arachidi in particolare sono fortemente irritanti, i c.e. igroscopici come i semi rappresentano un fattore aggravante.

Caso clinico

SM. 12 aa. Giungeva in PS per dispnea. Riferita crisi tussigena durante l'ingestione di zucca. SatO₂ 95%, FC150 bpm. Sensorio integro. Crisi improvvise di desaturazione. Difficoltà nell'eloquio. Richiesta di consulenza rianimatoria per monitoraggio cardio-respiratorio nell'eventualità di una tracheotomia d'urgenza. Reperimento tempestivo di un acceso venoso. Invio presso un centro di III livello per l'esecuzione della broncoscopia.

Conclusioni

Il bambino con sospetta inalazione di c.e. va sempre ospedalizzato. In caso di ostruzione completa bisogna intervenire immediatamente con le manovre previste dal PBLs a seconda se il paziente sia cosciente (manovra di Heimlich) e/o incosciente. Si deve procedere sempre ad una accurata auscultazione del torace con la richiesta di lastre del collo, in due proiezioni e, del torace sia in inspirazione che in espirazione forzata, compatibilmente all'età e allo stato neurologico del paziente, per la valutazione indiretta di eventuali c.e. non radiopachi. La broncoscopia va sempre effettuata in caso di fondato sospetto. Più che mai dirimente ai fini della diagnosi è una buona raccolta anamnestica che seppur nella esiguità del tempo a disposizione, non si dovrebbe mai trascurare. La gestione del paziente che ha inalato un c.e. richiede sempre la presenza sia del pediatra e che del rianimatore.

RITARDO VACCINALE NEI BAMBINI RICOVERATI

C. Alfaro, M. Borrelli, M.A. Cascone, D. Coppola, L. Imperato, A. Raffone, C. Tregrossi, L. Tarallo
U.O.C. di Pediatria Presidio Ospedaliero San Leonardo, Napoli

Nell'area di afferenza al nostro P.O., come in molte zone della Campania, è assai frequente il ritardo vaccinale relativamente alle vaccinazioni sia obbligatorie che facoltative, siano o meno queste ultime in offerta attiva o a pagamento agevolato. Nella nostra UOC di Pediatria controlliamo in maniera dettagliata lo status vaccinale dei bambini ricoverati, dando gli opportuni suggerimenti nella relazione di dimissione, con attenta consulenza alla famiglia, soprattutto al fine di smentire le errate conoscenze sulle controindicazioni vaccinali.

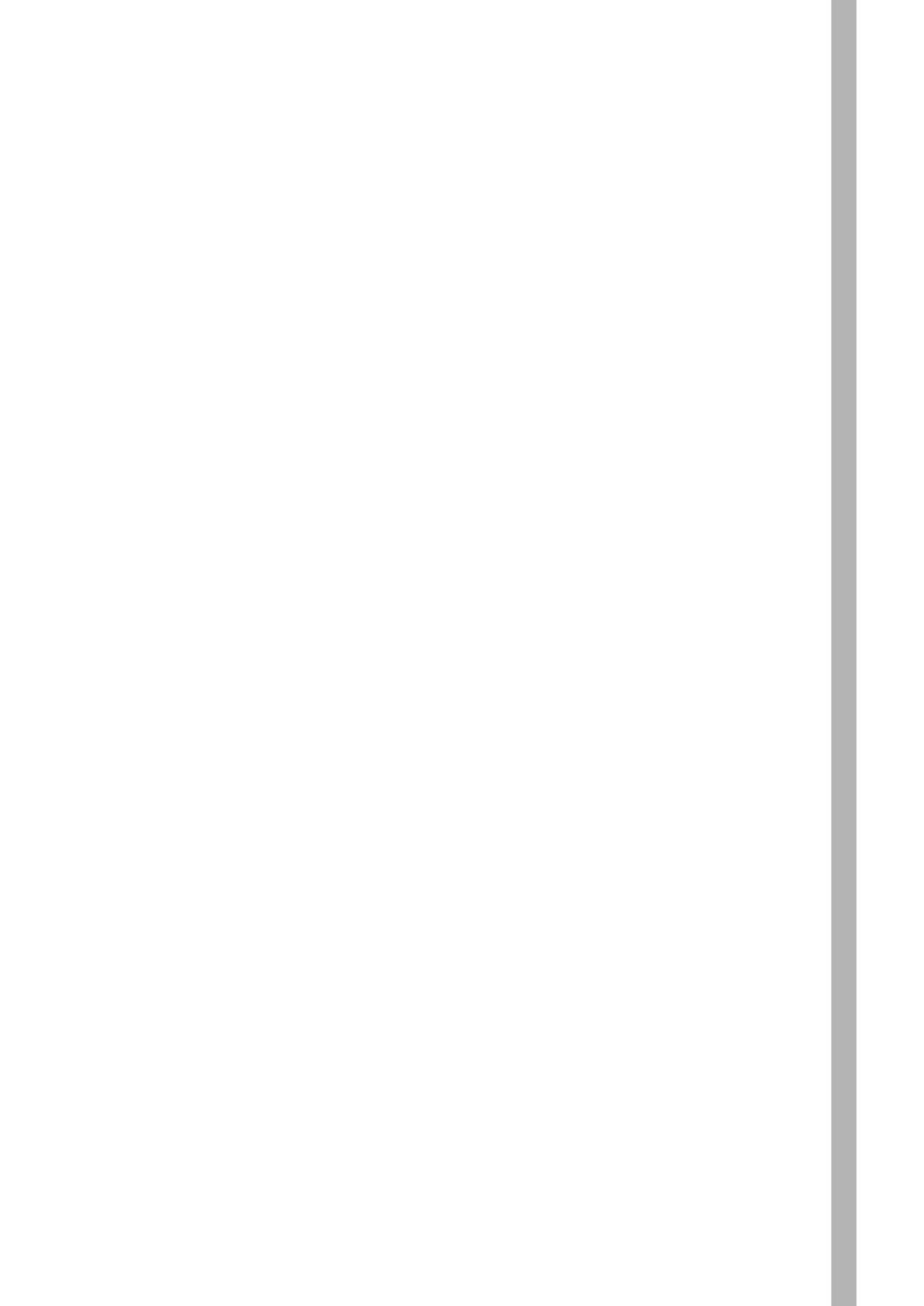
Abbiamo valutato retrospettivamente la prevalenza del ritardo vaccinale nei soggetti ricoverati negli anni 2007-2010, intendendo come ritardo vaccinale un ritardo di oltre due mesi rispetto ai calendari vigenti per i vaccini contro DTP-HBV-polivirus-Hib-pneumococco-meningococco-morbillo-parotite-rosolia. Abbiamo anche valutato l'efficacia del nostro intervento nei bambini con ricoveri ripetuti.

La tabella riporta il numero di ricoveri per anno, con il numero di soggetti in ritardo vaccinale, e con ricoveri ripetuti e, fra questi ultimi, la percentuale di quelli che a successivo ricovero avevano ancora ritardo vaccinale o lo avevano corretto.

Anno	Ricoveri	Soggetti con ricoveri ripetuti	Ritardo vaccinale	Soggetti con ricoveri ripetuti e Ritardo vaccinale	Ritardo vaccinale confermato a ricovero successivo	Ritardo vaccinale corretto a a ricovero successivo
2007	682	31 (4.5%)	240 (35%)	14	10	4
2008	585	15 (2.5%)	237 (40%)	5	3	2
2009	568	4 (0.7%)	390 (69%)	3	1	2
2010 (G-S)	480		350 (73%)			
TOTALE 2007-9	1835	50* (2.7%)	867 (47%)	22	14/22 (64%)	8/22 (36%)

I dati confermano che il ritardo vaccinale nella nostra area è elevato; l'aumento della percentuale nei bambini ricoverati è sicuramente secondario alla maggiore cura nel rilevamento dello stesso, come evidenziano i dati parziali del 2010. La valutazione è comunque sottostimata, per il possibile errore di rilevazione e perché include nel denominatore anche i bambini del secondo mese di vita che per definizione non possono avere ritardo vaccinale.

L'attenzione allo status vaccinale dei bambini, con il relativo counseling ha ottenuto la correzione del ritardo vaccinale nel 36% dei soggetti con ricoveri ripetuti (che sono, in genere, quelli a maggiore rischio sociale) ed è pertanto un utile strumento per creare salute pubblica ed individuale.



RADIOLOGIA



Italo Farnetani, Ambasciatore del Kenya, Salvatore Vendemmia

VALUTAZIONE DELLA IDROURETERONEFROSI IN ETÀ PEDIATRICA MEDIANTE UROGRAFIA E RISONANZA MAGNETICA

C. Martiniello¹, E.L. Faiola²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Diagnostica per Immagini P.O “A.Fiorini”- Terracina- Asl Latina

Obiettivi specifici

Valutare il ruolo dell’Uro-RM nel paziente pediatrico con dilatazione delle vie urinarie superiori.

Materiali e Metodi

Sei pazienti con età compresa tra 3 mesi e 5 anni, sottoposti ad Uro-RM in quanto affetti da infezioni delle vie urinarie e/o riscontro in epoca fetale o post-natale di dilatazione delle vie urinarie superiori. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad ecografia e cistografia per escludere un reflusso vescico-ureterale. Nei casi che presentavano idronefrosi è stata eseguita il radionefrogramma. In un paziente, l’Uro-RM morfologica delle vie urinarie superiori è stata effettuata in sedazione. 20’ minuti prima dell’esame è stata infusa soluzione fisiologica e.v (10 ml/Kg).

Riassunto dei risultati

La Uro-RM ha rilevato stenosi del giunto pielo-ureterale (n=5) associata in un caso a megauretere e in altro caso determinata da uretere retrocavale; in un caso l’esame ha dimostrato un doppio distretto renale sinistro completo con megauretere drenante il distretto superiore inserito in sede ectopica uretrale.

Conclusioni

La Uro-RM identifica correttamente la dilatazione, il livello e la causa dell’ostruzione nei casi di patologia del giunto pielo-uretrale. L’indagine trova un preciso ruolo nel protocollo di studio della patologia renale in età pediatrica soprattutto nell’idroureteronefrosi.

CORRELAZIONE TRA DATI CLINICO-LABORATORISTICI ED ECO-COLOR-DOPPLER (ECD) NELLA TIROIDITE AUTOIMMUNE INFANTILE

C. Martiniello¹, E.L. Faiola²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Diagnostica per Immagini P.O "A. Fiorini"- Terracina- Asl Latina

Obiettivi specifici

Valutare la correlazione tra pattern ECD e dati clinico-laboratoristici nelle diverse fasi evolutive della tiroidite autoimmune infantile.

Materiali e Metodi

Sono stati sottoposti prospetticamente ad ECD 13 pazienti (età 8-18 anni) con tiroidite autoimmune di cui 5 in fase di remissione e 8 con malattia in fase attiva, 3 dei quali con follow-up ECD. Sono stati considerati i seguenti criteri: volume ghiandolare-correlato a età e sviluppo puberale, struttura parenchimale, vascolarizzazione-criteri qualitativi e quantitativi, presenza di adenopatie.

Riassunto dei risultati

I pazienti con tiroidite in fase attiva presentavano tutti volume ghiandolare sensibilmente aumentato da 3 a 4 volte la norma, marcata disomogeneità ed ipoecogenicità con ipervascolarizzazione parenchimale; in 7/8 pazienti coesistevano adenopatie perigliandolari. In tutti i pazienti in fase di remissione il volume della tiroide e la vascolarizzazione risultavano sensibilmente ridotti rispetto alla norma, la struttura tiroidea risultava disomogenea; in 3/5 pazienti si apprezzavano adenopatie. Dei 3 pazienti sottoposti a follow-up, 2 con malattia persistente hanno conservato medesimo pattern ECD, mentre 1 in remissione ha presentato un quadro simile a quello degli altri pazienti in remissioni.

Conclusioni

L'ECD può fornire dati complementari alla clinica nella valutazione dello stadio evolutivo della malattia; infatti i pattern ECD della tiroide sia in fase attiva che in remissione appaiono ben differenziabili e caratteristici.

DISPLASIA BRONCOPOLMONARE IN ETA' PEDIATRICA: ASPETTI CLINICI E RADIOPROTEZIONISTICI DELLA TC AD ALTA RISOLUZIONE

C. Martiniello¹, D. Perri²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Neonatologia P.O Maddaloni – Asl Caserta

Obiettivi specifici

Verificare l'utilità clinica e gli aspetti radio protezionistici della TC ad alta risoluzione (TCAR) nello studio evolutivo della displasia broncopolmonare (DBP) in età pediatrica.

Materiali e Metodi

Bambina nata alla 29ma settimana. Ad un mese di vita infezione da Klebsiella pneumoniae con interessamento respiratorio e trattamento ventilatorio con PEEP. Nei primi due anni di vita recidive di infezioni respiratorie da Klebsiella pneumoniae. L'RX torace ha rilevato regressione degli addensamenti infiammatori e persistenza di aree di lieve iperdiafania dei campi polmonari. Per verificare l'associazione fra i recidivanti fenomeni infettivi polmonari ed i postumi tardivi di DBP viene eseguito uno studio TCAR durante sedazione con calcolo dosimetrico.

Riassunto dei risultati

Dalla valutazione con TCAR sono emerse bilaterali aree di enfisema ed esiti fibrotici atelettasici subplurici. La dose efficace dell'esame TCAR è stata di 0.07 mSv.

Conclusioni

La valutazione TCAR trova per noi indicazione in età pediatrica al persistere di problemi respiratori per verificare la persistenza dopo il periodo neonatale di manifestazioni radiologiche della DBP. Rispetto alla RX del torace la TCAR a bassa dose offre una miglior valutazione dei segni principali della DBP (enfisema ostruttivo, da strie fibrotiche-disventilatorie) con un incremento tollerabile rispetto alla RX del torace della dose efficace utilizzando accorciamenti tecnici ed esposimetrici opportuni (TCAR: 0.07 mSv vs. RX torace (AP): 0.01 mSv).

IMAGING INTEGRATO NELLA VALUTAZIONE DELLE MASSE ADDOMINALI RARE IN ETÀ PEDIATRICA

C. Martiniello¹, E.L. Faiola²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Diagnostica per Immagini P.O “A.Fiorini”- Terracina- Asl Latina

Obiettivi specifici

Valutare il ruolo delle diverse metodiche di imaging nelle masse addominali rare in età pediatrica.

Materiali e Metodi

5 bambini con diagnosi istologica di pancreatoblastoma, sarcoma epatico, adenocarcinoma renale, 2 rhabdomyosarcomi vescico-prostatici, sono stati sottoposti ad US addominale, TC e RM dell'addome senza e dopo mdc e.v.; nei rhabdomyosarcomi è stata eseguita biopsia eco-guidata in un caso e TC-guidata nell'altro.

Riassunto dei risultati

Diagnosi US di neoformazione nel bambino presentatosi con massa addominale palpabile. Nel sarcoma epatico e nell'adenocarcinoma renale la US ha consentito di individuare l'organo di origine. Le altre 3 masse sono state individuate senza una precisa definizione di origine. La RM e la TCMS hanno consentito l'identificazione della sede di origine. L'integrazione delle diverse metodiche di imaging è stata efficace nel definire l'organo di origine delle masse in 3 casi e di ipotizzare la diagnosi di natura nelle due masse pelviche. La RM è stata utilizzata per la valutazione dell'estensione delle neoformazioni dopo terapia neoadiuvante nel follow-up post-chirurgico. La TC toracica è stata utilizzata per lo staging.

Conclusioni

La rarità di tali formazioni in età pediatrica ne rende difficile il riconoscimento di natura. L'imaging integrato consente di acquisire gli elementi semeiotici necessari nella differenziazione di tali patologie, nella stadiazione, nel planning pre-chirurgico e nel follow-up. Sono analizzate le specificità semeiotiche delle differenti modalità impiegate.

LA TC MULTISTRATO NELLA DIAGNOSI E STADIAZIONE DEI LINFOMI IN ETA' PEDIATRICA

C. Martiniello¹, E.L. Faiola²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Diagnostica per Immagini P.O "A.Fiorini"- Terracina- Asl Latina

Obiettivi specifici

Definire il ruolo della TC multistrato (TCMS) nella diagnosi e stadiazione dei linfomi.

Materiali e Metodi

Sono stati individuati 41 bambini affetti da linfoma; in 27 la richiesta era di prima diagnosi, in 14 di follow up in corso di trattamento chemio o radioterapico. Lo studio TC è stato realizzato con apparecchio TC 64 slice LightSpeed GE, somministrando ad ogni paziente contrasto iodato ed ottenendo immagini a strato sottile del collo, del torace, dell'addome e della pelvi.

Riassunto dei risultati

La TC ha dimostrato tumefazioni linfonodali sottodiaframmatiche in 27 pazienti, sovra diaframmatiche in 21 pazienti; è stato inoltre possibile evidenziare foci extralinfatici a carico della milza, del fegato e dei reni in 10, 8 e 2 pazienti; comuni anche ispessimenti parietali delle anse ileali.

Conclusioni

La TCMS permette di studiare ampi distretti corporei in tempi molto brevi, riducendo notevolmente durata ed entità dell'anestesia e dose di radiazione assorbita. L'applicazione di protocolli specifici per l'età pediatrica permette di identificare le tumefazioni linfonodali, le loro dimensioni ed alterazioni sensitometriche, consentendo nello stesso tempo di definire l'eventuale coinvolgimento degli organi ipocondriaci o di altri parenchimi, elemento essenziale per definire la stadiazione.

POLMONITI NECROTIZZANTI IN ETA' PEDIATRICA: VALUTAZIONE MEDIANTE TC DI 5 CASI

C. Martiniello¹, D. Perri²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Neonatologia P.O Maddaloni – Asl Caserta

Obiettivi specifici

Valutazione della TC nelle polmoniti complicate da necrosi cavitaria, dove la RX del torace non risultava dirimente, e stabilire se la TC rappresenti una tappa fondamentale per una tempestiva terapia e/o approccio chirurgico.

Materiali e Metodi

Cinque casi di polmonite necrotizzante. 3 femmine di 4aa e 2 maschi di 3aa. I criteri di inclusione per procedere all'indagine TC sono stati la presenza di consolidazione parenchimale alla RX del torace e la mancata risposta alla terapia medica dopo 7 gg di trattamento.

Riassunto dei risultati

La diagnosi di polmonite necrotizzante si è basata sull'esame clinico e sui segni forniti dalla TC (area di consolidazione parenchimale con ipodensità polmonare; cavitazioni; bronco grammi aerei; perdita della normale architettura polmonare).

In 4 casi si è ottenuta una restitutio ad integrum del parenchima polmonare. In un caso si è proceduto ad una VATS (video assisted thoracoscopic surgery) e al posizionamento di un drenaggio pleurico. In un caso la terapia medica non ha consentito un miglioramento clinico e si è ripetuta una seconda TC che ha evidenziato una sospetta fistola bronco-pleurica confermata da una successiva VATS e trattata poi chirurgicamente.

Conclusioni

Nella nostra esperienza: la TC è risultata più sensibile della RX nell'identificazione precoce della necrosi cavitaria e nel valutare la presenza di complicanze (fistola bronco-pleurica) consentendo un tempestivo trattamento medico e chirurgico e un adeguato monitoraggio del paziente.

RUOLO DELL'ECOGRAFIA NEI TRAUMI DELLA MILZA IN ETA' PEDIATRICA

C. Martiniello¹, E.L. Faiola²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O. San G. Moscati, Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Diagnostica per Immagini P.O "A.Fiorini"- Terracina- Asl Latina

Obiettivi specifici

Illustrare il ruolo dell' Ecografia (US) nella diagnosi dei traumi splenici.

Materiali e Metodi

Negli ultimi tre anni abbiamo esaminati 32 pazienti (20 M e 12 F, età 2-12 anni, media 8) con sospetto trauma splenico. Lo studio US con sonda addominale veniva integrato da: 1) esplorazione parenchimale e peritoneale con sonda ad alta frequenza (in 29 casi), 2) esplorazione power-Doppler parenchimale (in 21 casi).

Riassunto dei risultati

Nove bambini risultavano positivi per trauma. In 6 la US convenzionale già dimostrava il focolaio parenchimale, ma questo era meglio riconoscibile con sonda superficiale e power-Doppler. In 3 la US convenzionale dimostrava solo il versamento peritoneale mentre le altre opzioni consentivano di riconoscere il focolaio associato.

Conclusioni

La tecnologia US attuale offre nuove ampie possibilità di studio del trauma splenico in età pediatrica. Così è possibile migliorare (massimizzare) le possibilità diagnostiche dell' Ecografia, cosa particolarmente importante per le strutture ove il trauma pediatrico non costituisce un' esperienza quotidiana. Una Ecografia "a pieno potenziale" consente di superare alcuni limiti della metodica e renderla confrontabile con la TC.

STUDIO DELLE MALFORMAZIONI URINARIE IN ETA' PEDIATRICA: RUOLO DELLA URO-RM FUNZIONALE

C. Martiniello¹, E.L. Faiola²

¹U.O.C. di Diagnostica per Immagini P.O "San G. Moscati" – Aversa – Asl Caserta

²U.O.C di Diagnostica per Immagini P.O "A.Fiorini"- Terracina- Asl Latina

Obiettivi specifici

Valutare se la Uro-RM funzionale può essere in grado di sostituire la scintigrafia (metodica radiante) nello delle malformazioni urinarie in età pediatrica.

Materiali e Metodi

86 pazienti di età compresa fra i 3 mesi e 16 anni, sono stati sottoposti ad Uro-RM funzionale; previa idratazione e sedazione si somministra al piccolo paziente un diuretico e Gd-DTPA (0,1 mmol/Kg) cui seguono acquisizioni volumetriche Gradient Echo da 20 s ripetute in serie. Sono state valutate le curve di escrezione, la percentuale di funzionalità relativa, la morfologia dei reni e delle cavità escretrici. Tali dati sono stati confrontati con risultati delle precedenti scintigrafie.

Riassunto dei risultati

La Uro-RM funzionale e la scintigrafia hanno dato risultati sovrapponibili nella valutazione delle curve di escrezione e della funzionali relativa .La Uro-RM funzionale si è dimostrata superiore per quanto concerne la valutazione della morfologia dei reni e delle cavità escretrici.

Conclusioni

Attualmente a nostro avviso la Uro-RM funzionale deve essere la metodica di prima scelta nello studio delle patologie mal formative urinarie. L'Uro-RM inoltre è in grado di definire ottimamente le patologie renali con assenza di funzionalità del parenchima.

ATTUALITÀ SUGLI ESAMI ECOGRAFICI NEFROUROLOGICI IN ETÀ PEDIATRICA

P. Mariotti, S. Agostiniani, P. Cortesi, R. Agostiniani

Unità Operativa di Pediatria e Neonatologia, Dipartimento Materno-Infantile, ASL 3 Pistoia

L'uroradiologia è uno dei settori di maggior interesse ed impegno quotidiano per coloro che si dedicano all'imaging in età pediatrica.

Il numero di bambini sottoposti ad accertamenti diagnostici a livello dell'apparato urinario è cresciuto in maniera esponenziale da quando l'ecografia fetale è diventata un esame di routine e la diagnosi prenatale di idronefrosi molto comune.

Lo studio di questi bambini e la comprensione della loro storia naturale, ha prodotto nuove conoscenze ed intuizioni, che hanno consentito di guardare con un'ottica diversa gli algoritmi di imaging tradizionalmente utilizzati.

Oggi, alla luce delle più recenti conoscenze sulla genesi e l'evoluzione delle anomalie congenite del rene e delle vie urinarie (CAKUT), molte indicazioni diagnostiche e terapeutiche devono essere rimesse in discussione, perché tempestività della diagnosi ed aggressività della terapia appaiono spesso in grado di incidere solo in maniera marginale sulla prognosi a distanza.

Per il reflusso vescico-ureterale (RVU), in particolare, stiamo assistendo ad un profondo cambiamento nell'interpretazione della storia naturale e nella scelta delle strategie di intervento; il RVU è attualmente considerato una condizione transitoria che in più dell'80% dei pazienti si riduce o scompare spontaneamente, anche in quelli con RVU di alto grado. Inoltre, è finalmente definito con certezza un aspetto essenziale per la gestione clinica: il RVU di per sé non produce danno funzionale renale dopo il periodo fetale.

I RVU di alto grado, prevalenti nei maschi, sono spesso associati con una displasia renale di origine prenatale, mentre la maggior parte delle altre forme di RVU primitivo non sono necessariamente associate con danno renale o sequele a lungo termine.

Anche gli orientamenti terapeutici stanno cambiando (in discussione la necessità ed utilità della profilassi antibiotica prolungata) e nuove opzioni chirurgiche, come la infiltrazione sottomucosa per via cistoscopica, sono oggi disponibili; di conseguenza, l'impatto dei risultati dell'imaging sulla gestione del paziente assume un diverso valore e le indicazioni per le varie procedure necessitano di essere rivalutate. In molti oggi riflettono criticamente sul reale significato clinico dei reflussi, spesso di basso grado, diagnosticati negli ultimi anni in neonati e lattanti assolutamente asintomatici, sottoposti a cistografia minzionale per la presenza di una lieve pielectasia o per patologia renale controlaterale; più che il RVU spaventa l'eccesso di "attenzioni mediche" che è stato riservato a questi bambini.

Tradizionalmente il RVU è stato considerato il principale fattore di rischio per le IVU ed il danno renale, con potenziali gravi conseguenze a lungo termine, come ipertensione e riduzione della funzione renale.

La granitica relazione tra reflusso, infezione, danno pielonefritico e cicatrici, che per tanti anni ha caratterizzato le nostre scelte diagnostiche e terapeutiche, comincia lentamente a sgretolarsi. È stato dimostrato che le IVU e le cicatrici renali possono verificarsi in assenza di RVU e che, anche nei bambini con RVU, le IVU non necessariamente causano danno renale, mentre circa la metà dei pazienti con cicatrici renali non hanno, né hanno mai avuto, RVU; d'altra parte, l'incidenza dell'interessamento renale e di cicatrici potenziali dopo IVU è significativamente più alta nei pazienti con RVU di grado medio-grave. L'indicazione, quindi, è alla elaborazione di nuove strategie, focalizzate più sulla conoscenza e la tutela dello stato del parenchima renale, che sulla ricerca ed il management del RVU, con interesse crescente per lo studio della funzione vescicale.

Per queste ragioni, le raccomandazioni sull'uso dell'imaging nelle IVU stanno attraversando un periodo di cambiamento profondo, ma anche un po' confuso. Esse variano dall'utilizzo di un'imaging completo ed esaustivo, alla indicazione di non eseguire assolutamente nessuna diagnostica per immagini.

Cercando di mantenere una visione equilibrata, se è sicuramente necessario limitare, e possibilmente evitare, le indagini invasive, in particolare le procedure che utilizzano radiazioni ionizzanti, d'altra parte ci sono dei benefici derivanti dai tradizionali protocolli di imaging che devono essere conservati.

La consapevolezza dell'assenza di prove certe che l'imaging tradizionale abbia un impatto significativo sul destino a lungo termine dei pazienti, non significa la certezza che l'abbandono di questi accertamenti diagnostici non danneggi la salute del paziente e la prognosi a distanza.

Questa situazione ha portato alla elaborazione di numerose linee guida, spesso diverse tra loro, provocando confusione ed irritazione negli operatori e rendendo difficile il confronto tra gli studi scientifici orientati alla valutazione dell'outcome.

In questa sede verranno trattate le raccomandazioni procedurali relative all'ultrasonografia ed alla urosonografia minzionale con agenti eco amplificatori.

Ultrasonografia

La sempre maggiore diffusione dell'indagine ecografica nello studio dell'apparato urinario, ha profondamente modificato l'iter diagnostico strumentale delle affezioni nefro-urologiche.

I radiologi, spesso non in possesso di esclusive competenze pediatriche, sono sempre più diffusamente affiancati da clinici (neonatologi, pediatri ed ostetrici) che vedono nell'ultrasonografia un utile strumento al servizio delle proprie capacità diagnostiche.

I progressi tecnologici (sonde digitali, power Doppler, imaging armonico, agenti eco amplificatori, ecografia tridimensionale) e l'utilizzo di nuove vie di approccio (ecografia transperineale) hanno ampliato il ruolo e le indicazioni di impiego degli ultrasuoni, ma, al tempo stesso, accentuato la necessità di un percorso formativo prolungato e dedicato per coloro che eseguono esami ecografici, in particolar modo nei bambini.

È un dato di fatto poco contestabile che, per l'ampia varietà delle apparecchiature disponibili e la presenza di operatori con differenti livelli di preparazione, l'ecografia nei bambini viene eseguita in modi molto diversi, che determinano ampie differenze nell'accuratezza diagnostica e, di conseguenza, nelle indicazioni all'utilizzo.

Un passaggio inevitabile sarà stabilire un approccio all'ecografia basato su più livelli, definiti in base alla preparazione dell'operatore ed alle caratteristiche tecniche delle apparecchiature; siamo, purtroppo, ancora lontani da questo obiettivo e lo sviluppo di raccomandazioni procedurali ha pertanto lo scopo di fornire un livello qualitativo di base, indicando le caratteristiche chiave per l'esecuzione dell'ecografia dell'apparato genito-urinario nel bambino.

Condizioni ottimali per una corretta esecuzione dell'esame ecografico sono rappresentate da un bambino in buone condizioni di idratazione e da un adeguato riempimento vescicale (tabella 1)

Tabella 1. Modalità di esecuzione dell'esame ecografico

A) scansioni da effettuare:

- sovrappubica per studio vescica e spazi retrovescicali
- scansioni longitudinali e trasversali dei reni (posizione supina e posizione prona)

B) parametri da valutare:

a) VESCICA

- aspetto morfologico (stato di riempimento)
- morfologia e spessore della parete
- residuo post minzionale (se tecnicamente realizzabile)

b) VIE ESCRETRICI

- visualizzazione ed aspetto degli ureteri (spazi retrovescicali)
- aspetto e dimensioni della pelvi (diametro anteroposteriore)
- aspetto e dimensioni dei calici

c) RENI

- sede e morfologia
- dimensioni (diametro longitudinale)
- ecostruttura (con particolare attenzione alla differenziazione cortico-midollare)

L'esame deve iniziare con lo studio della vescica per via sovrapubica, con scansioni trasversali, longitudinali ed oblique. La vescica deve essere esaminata in condizioni di adeguata distensione, in modo da poter valutare lo spazio retrovescicale per eventuali dilatazioni ureterali.

In condizioni fisiologiche, lo spessore della parete vescicale varia in rapporto inversamente proporzionale al grado di distensione e non è influenzato né dall'età, né dal sesso del bambino. Normalmente non supera i 3 millimetri a vescica piena (mediamente 1.5 mm) ed i 5 millimetri a vescica vuota (mediamente 3 mm). La parete vescicale dovrebbe essere misurata lontano dal trigono, dato che qui la muscolatura è leggermente più spessa rispetto al resto della vescica e potrebbe dare valori falsamente aumentati.

Le dilatazioni della porzione distale degli ureteri a livello dello spazio retrovescicale possono essere classificate in base alla misura del diametro antero-posteriore dell'uretere, il cui limite di normalità è considerato 3 mm (tabella 2).

Tabella 2. Classificazione ecografica delle ureterectasie

Grado 1: uretere distale con diametro compreso tra 4 e 7 mm.

Grado 2: uretere distale con diametro compreso tra 7 e 10 mm

Grado 3: uretere distale con diametro superiore a 10 mm.

L'esame deve essere completato, quando possibile, da una valutazione dopo minzione, per lo studio del residuo vescicale; tra i vari metodi di valutazione del residuo si consiglia quello descritto da Bis e Slovis, che prevede il calcolo del volume vescicale dopo minzione tramite la semplice moltiplicazione aritmetica dei tre diametri vescicali, con un fattore di correzione di 0.9 (volume vescicale = $H \times W \times D \times 0.9$).

Il residuo post-minzionale normale non deve superare il 10% della capacità vescicale teorica (CV).

Per calcolare la CV nei bambini si usa la formula: CV in ml = (età in anni + 2) x 30; nei lattanti CV in ml = (età in mesi x 2,5) + 30.

Un esame ecografico dell'apparato urinario deve essere considerato incompleto in assenza di una valutazione della vescica piena e dopo la minzione.

Per lo studio dei reni e delle alte vie urinarie il primo approccio è anteriore, con scansioni oblique in corrispondenza della linea ascellare anteriore, sfruttando rispettivamente la finestra acustica epatica per il rene destro e splenica per il rene sinistro.

Si procederà quindi alle scansioni lombari, con bambino in posizione prona; il ridotto spessore della muscolatura paravertebrale e la scarsità del pannicolo adiposo perirenale rendono questo approccio particolarmente indicato in età pediatrica, specie nel neonato.

Dovranno essere ottenute scansioni lombari sia longitudinali, lungo il maggior asse del rene, che trasversali, la più importante delle quali meso-ilare. Con queste scansioni è possibile misurare il diametro longitudinale renale (lunghezza renale) ed i diametri trasversi per il calcolo del volume renale. Entrambi questi valori possono essere comparati con apposite curve di crescita renale; l'indice più utilizzato in letteratura è la lunghezza del rene.

La lunghezza renale deve essere misurata in posizione prona; la misura della lunghezza renale in posizione supina può risultare falsamente aumentata a causa dell'ingrandimento dell'immagine.

Per quanto riguarda l'ecostruttura, alcune caratteristiche diversificano il rene del neonato e del lattante dalle età successive: l'ecogenicità corticale è aumentata e risulta analoga a quella del fegato e della milza, mentre nei bambini più grandi la corteccia è ipoecogena rispetto a queste strutture; la differenziazione cortico-midollare è accentuata per l'aspetto più ipoecogeno delle piramidi della midollare; il seno renale è caratterizzato da una minore ecogenicità rispetto al bambino più grande, per la minor presenza di

tessuto adiposo.

Di estrema importanza è la corretta valutazione delle idronefrosi, anche in relazione alla confusione terminologica presente in letteratura.

Il più appropriato, per il neonato ed il lattante, appare lo schema classificativo proposto dalla Società Americana di Urologia Fetale (tabella 3).

Tabella 3. Classificazione delle idronefrosi in base ai criteri S.F.U.

Grado 0 normale;

Grado 1 dilatazione della sola pelvi renale (pielectasia);

Grado 2 dilatazione della pelvi e di pochi calici;

Grado 3 dilatazione della pelvi e di tutti i calici, con parenchima renale di spessore normale;

Grado 4 dilatazione della pelvi e di tutti i calici, con riduzione di spessore parenchima renale.

I criteri ecografici per definire la riduzione di spessore del parenchima renale non sono codificati con assoluta chiarezza. Per convenzione la riduzione di spessore del parenchima renale è considerata significativa:

- in caso di idronefrosi monolaterale, quando lo spessore del parenchima è inferiore alla metà di quello del rene controlaterale non dilatato;
- in caso di idronefrosi bilaterale, quando lo spessore del parenchima è inferiore a 4 mm.

È opportuno ribadire che il termine di pielectasia va riservato ad una dilatazione isolata della pelvi renale, senza interessamento dei calici sia maggiori che minori, indipendentemente dalle dimensioni della pelvi stessa.

Urosonografia Minzionale con agenti eco amplificatori.

Attualmente esistono tre metodiche per far diagnosi di reflusso: la cistouretrografia minzionale (CUM), la cistografia con radionuclidi e la urosonografia minzionale (USM).

La USM, effettuata con gli ultrasuoni utilizzando un agente ecoamplificatore introdotto in vescica tramite cateterismo vescicale, consente di evitare l'uso di radiazioni ionizzanti.

La USM non solo si è dimostrata uno strumento di imaging sicuro ed affidabile, ma ha anche evidenziato una sensibilità più alta nella diagnosi di RVU rispetto alla CUM, in parte dovuta alle caratteristiche fisiche delle microbolle ed in parte alla lunghezza del periodo di osservazione, esente da limitazioni per l'assenza di radiazioni ionizzanti.

Da quando in numerosi paesi i mezzi di contrasto US sono stati approvati per l'uso pediatrico, in diversi Centri la USM è diventata la procedura d'imaging prevalente per la ricerca del RVU.

Le modalità di esecuzione dell'esame consentono di ricercare l'assistenza e la collaborazione dei genitori, con i quali devono essere condivise le caratteristiche del nuovo tipo di indagine diagnostica.

La procedura può essere spiegata ai bambini più grandi in modo da ottenere la loro collaborazione; deve infatti essere sottolineato, come la buona riuscita dell'esame sia fortemente dipendente dalla capacità ed esperienza dell'operatore e dalla collaborazione del bambino.

Per tale motivo, in determinate fasce d'età, è preferibile il ricorso alla sedazione, utilizzando il cloralo idrato o, con migliori risultati, il midazolam.

L'esame inizia con una valutazione ecografica preliminare dell'apparato urinario, eseguita con il paziente sia in posizione supina, che prona.

Si procede quindi alla cateterizzazione transuretrale della vescica, mediante un catetere vescicale da 4 o 6 F, a seconda dell'età del bambino.

La somministrazione di mezzo di contrasto viene effettuata sotto monitoraggio ecografico; nei primi studi si consigliava di raggiungere il pieno riempimento vescicale prima di iniettare il contrasto, ma, se questo rende più agevole il dosaggio del mezzo di contrasto da somministrare, può impedire il riconoscimento dei reflussi a bassa pressione.

È quindi preferibile somministrare il mezzo di contrasto in maniera frazionata; usando un rubinetto a tre vie si può alternativamente somministrare soluzione fisiologica e contrasto fino a raggiungere la dose ottimale ed il riempimento vescicale desiderato.

All'inizio, quando le microbolle sono ancora attaccate alle microparticelle di galattosio, la sospensione ha un peso specifico più alto rispetto al contenuto della vescica; per tale motivo, con il paziente in posizione supina, essa si distribuisce dalla regione dorsale a quella ventrale, raggiungendo gradualmente una distribuzione omogenea.

La diagnosi di RVU viene posta quando le microbolle raggiungono l'uretere e/o la pelvi renale. Nei casi in cui l'uretere, dilatato, è distintamente visualizzabile dietro la vescica, le microbolle trasformano il lume anecogeno in iperecogeno. Quando l'uretere non è chiaramente visualizzabile come una struttura ecopriva retrovescicale, il RVU può essere dimostrato attraverso il rilevamento del passaggio delle microbolle a livello della giunzione vescico-ureterale. Inoltre, proprio dietro la giunzione, può essere visualizzato, in scansione trasversale, uno spot iperecogeno rotondeggiante, facilmente differenziabile dalle strutture circostanti per la sua forte ecogenicità ed il costante movimento delle microbolle.

Quando il RVU interessa il rene, possono essere osservati diversi pattern e diverse quantità di microbolle iperecogene circolanti nel sistema pielo-caliceale.

Estremamente importante è l'osservazione della fase minzionale: il paziente urina con il catetere ancora in vescica ed entrambi i reni vengono osservati alternativamente durante la minzione. L'esame dei reni con approccio dorsale permette una migliore visualizzazione del sistema pielo-caliceale e di conseguenza dell'eventuale passaggio delle microbolle.

Una classificazione in gradi del reflusso è necessaria perché la gravità del RVU correla con la prognosi ed è quindi alla base delle scelte terapeutiche.

La necessità di un sistema di classificazione in grado di consentire un confronto tra le diverse metodiche ha portato all'adozione di un grading simile a quello già definito per la CUM (tabella 4).

Tabella 4. Gradi del reflusso:

- microbolle solo nell'uretere;
- microbolle nella pelvi renale senza dilatazione;
- microbolle nella pelvi renale, dilatata, con dilatazione caliceale lieve- moderata;
- microbolle nella pelvi renale, dilatata, con significativa dilatazione caliceale;
- microbolle nella pelvi renale, dilatata, con significativa dilatazione caliceale, con perdita del profilo renale e con ureteri dilatati e tortuosi.

La possibilità di differenziare i RVU che avvengono in un sistema già dilatato da quelli responsabili di per sé della dilatazione, nonostante sia un dato di estremo interesse consentito solo dalla USM, non viene ancora estesamente utilizzata.

In casi selezionati, per aumentare la capacità diagnostica, può essere effettuato un riempimento ciclico della vescica, senza esporre il bambino ad una nuova dose di radiazioni (come si verifica, invece, con la CUM).

La mancanza di immagini dell'uretra è stata a lungo considerata uno svantaggio della USM rispetto alla CUM, ma negli ultimi anni è aumentato l'interesse sulla possibilità tecnica di includere nella USM lo studio dell'uretra.

Nei lavori sull'argomento presenti in letteratura, la sensibilità e la specificità della USM si sono dimostrate del 100%.

Conclusioni

L'approccio diagnostico al RVU attualmente più diffuso, prevede l'esecuzione della CUM quale esame iniziale nei bambini che presentano un'infezione del tratto urinario, in particolare nei maschi, in cui deve essere esclusa l'ostruzione uretrale. La cistografia con radionuclidi può essere utilizzata per il successivo follow-up dei bambini con reflusso e per lo screening degli individui asintomatici a rischio.

Alcuni Centri consigliano, nelle femmine, l'esecuzione della cistografia con radionuclidi, sia per la

valutazione iniziale che per il follow up, a causa della rarità dell'ostruzione uretrale in questo sesso. In considerazioni delle nuove acquisizioni, può essere proposto un diverso algoritmo diagnostico per lo studio del RVU:

- nelle femmine, la Urosonografia Minzionale può rappresentare l'esame iniziale;
- nei maschi, la CUM resta l'esame di prima istanza (nei Centri con esperienza consolidata una possibile alternativa è la USM, con studio retrogrado e anterogrado dell'uretra);
- nello screening dei gruppi ad alto rischio per RVU (fratelli di pazienti con RVU e trapiantati) e nel follow up (pazienti operati od in trattamento medico), la USM appare l'esame più indicato.

Bibliografia

1. Agostiniani R, Romeo N: Classificazione ecografica delle uropatie malformative e protocollo per l'esecuzione dell'esame ultrasonografico. In: Ecografia Nefrourologica Neonatale. Linee guida e integrazione diagnostica (Cataldi L., Fanos V., Agostiniani R. eds.), Agorà Edizioni 1997, 75-87
2. Bis KG, Slovis TL: Accuracy of ultrasonic bladder volume measurement in children. *Pediatr Radiol* 1990; 20: 457-460.
3. Fernbach SK, Maizels M, Conway JJ: Ultrasound grading of hydronephrosis: introduction to the system used by the Society for Fetal Urology. *Pediatr Radiol* 1993; 23: 478-480.
4. Darge K: Voiding urosonography with ultrasound contrast agente for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children. *Pediatr Radiol* 2008; 38: 40-53.
5. Michael Riccabona & Fred E. Avni & Johan G. Blickman & Jean-Nicolas Dacher & Kassa Darge & M. Luisa Lobo & Ulrich Willi: Imaging recommendations in paediatric urology: minutes of the ESPR workgroup session on urinary tract infection, fetal hydronephrosis, urinary tract ultrasonography and voiding cystourethrography, Barcelona, Spain, June 2007 *Pediatr Radiol* 2008; 38: 138-145.

LA RADIOLOGIA E IL SUO FUTURO

C. Martiniello

Diagnostica per Immagini, P.O "Moscati" Aversa

I progressi della radiologia non si sono fermati da più cento anni dopo la scoperta di Roentgen alla fine del 1895. La Radiologia è diventata talmente importante da essere il più potente approccio diagnostico in clinica medica. I contributi della Radiologia sono aumentati negli ultimi 25 anni con l'avvento del cross-sectional imaging e con il fiorire della radiologia interventistica.

Dal 1995 la Tomografia computerizzata (CT), la Risonanza Magnetica (MR), l'Ecografia (US) e la Medicina Nucleare sono in continua evoluzione con incremento in sensibilità e specificità, acquisizione di dati per immagini tridimensionali e rappresentazioni virtuali. L'imaging funzionale e metabolico è diventato una realtà e l'imaging con marker genetico e molecolare si sta sempre più diffondendo. Nuovi e biologicamente più specifici mezzi di contrasto per tutte le modalità di imaging sono in vari stadi di sperimentazione e le nuove apparecchiature sono sempre più performanti con alto volume di prestazioni a costi più bassi. Un contributo fondamentale ai recenti progressi è stato fornito dall'elettronica e dall'informatica, che ha consentito di miniaturizzare l'equipaggiamento e migliorare i detettori con una rivoluzione nell'acquisizione, nella risoluzione, nella trasmissione e nella manipolazione delle immagini. Alcuni di questi progressi sono stati supportati da programmi spaziali e da esplorazioni condotte da satelliti per ricerche sull'energia e sui minerali

Radiologia convenzionale, Sistemi RIS-PACS e Teleradiologia

Nel mondo industrializzato la Radiologia sta diventando sempre più digitale e a basso costo con maneggevoli workstations. Con l'avvento dei detettori a superficie piatta, anche la RX al letto del paziente diventerà sempre più digitale con archiviazione su sistema PACS (picture archiving and communication systems). Le workstations nei Dipartimenti di diagnostica per immagini permettono di visualizzare immagini di studi presenti, recenti e passati, archiviati in formato digitale; i dati di tali studi possono essere sottoposti a reformat e manipolati in displays di realtà virtuali. Carrelli elettronici con monitors per visualizzare immagini e referti di esami radiografici e di laboratorio e con possibilità di richiesta esami, possono essere messi in rete anche wi-fi nei vari reparti ospedalieri con notevole abbattimento dei costi. Gli studi sull'apparato digerente, anche pediatrici, che necessitano di fluoroscopia e radiografia non hanno più bisogno della ripetizione della esposizione, ma l'eventuale ottimizzazione dell'immagine può essere fatta su dati già acquisiti.

I costi della trasmissione dei dati diminuiscono più velocemente rispetto al costo di computers sempre più potenti, aprendo scenari di Teleradiologia globale. La Teleradiologia ha due distinti vantaggi: può fornire il parere (teleconsulto) di un esperto in quella determinata sub-specialty in forma di seconda lettura (second reading) e una diagnosi a distanza nell'arco della 24 ore per ospedali o comunità senza un radiologo (telediagnosi) a costi accettabili.

I risparmi che il PACS, la radiologia digitale e particolarmente la Teleradiologia possono offrire sono potenzialmente enormi e in tempi di scarse risorse finanziarie possono essere accettati come strumenti di contenimento della spesa sanitaria.

Ecografia (US)

L'ecografia è la modalità di imaging cross-sectional più diffusa e spesso nel mondo non industrializzato è la sola disponibile. La sua popolarità è dovuta in parte al basso costo e in parte alla possibilità di ottenere immagini in real-time altamente informative. Con l'introduzione del mezzo di contrasto e i progressi delle tecniche Doppler l'ecografia continuerà ad essere la modalità di imaging predominante in gran parte del mondo, ad eccezione dell'Unione Europea, degli Stati Uniti, del Canada e del Giappone. L'ecografia fetale High-quality sia endovaginale che sovrapubica, ha reso possibile interventi di chirurgia fetale in gravidanza. Quella endoluminale sta diventando sempre più diffusa e con la miniaturizzazione delle

sonde diventeranno sempre più comuni interventi endovascolari sotto guida ecografica. L'ecografia continuerà ad essere la tecnica più diffusa nella guida di procedure biotiche e nel drenaggio di ascessi.

Tomografia computerizzata (TC)

Con l'avvento della TC multidetettore (CTMD) l'utilità della TC è cresciuta a dismisura. In aggiunta alla velocità degli scanner, al reformatting tridimensionale, alla rotazione dell'immagine, questa tecnica sta diventando sempre più automatica e quotidianamente di grande aiuto per i clinici. Il Reformatting e l'acquisizione tridimensionale di immagini angiografiche ha fatto della TC multi-slice un serio contendente nei confronti della angiografia convenzionale (DSA) e perfino della angio RM (MRA). La detezione di calcificazioni coronariche correlate all'età, alla distribuzione, all'intensità e alla quantità può dare una valutazione della presenza e della severità della malattia aterosclerotica coronarica; la coronaro-TC è diventata un'approccio clinico in continuo miglioramento. I progressi continui dei software stanno rendendo gli esami virtuali endoscopici esami non invasivi, applicabili agli screening e alla identificazione della suscettibilità genetica. La colonscopia virtuale sta progressivamente relegando la endoscopia convenzionale soltanto alle biopsie e alla procedure terapeutiche.

Risonanza Magnetica (RM)

La Risonanza Magnetica diventerà una parte essenziale del teatro operativo clinico-diagnostico della prossima decade. La metodica si sta diversificando ed è in continua progressione sul versante della velocità di acquisizione senza sacrificare la risoluzione spaziale, delle acquisizioni tridimensionali, delle angio di alta qualità, dell'imaging funzionale, dell'imaging spettroscopico, dei nuovi mezzi di contrasto e dei magneti. La colangio RM (MRCP) è diventato un esame clinico che ha grandemente ridotto la invasività, la morbilità ed il costo della ERCP con pari accuratezza diagnostica. La RM funzionale attualmente applicata principalmente al cervello si sta estendendo allo studio di altri organi. La moderna radioterapia dei tumori dipenderà sempre di più da un accurato MR planning di trattamento. La spettroscopia RM con voxels di 1.0–2.5 mm viene attualmente usata clinicamente nella valutazione di diffusione del carcinoma della prostate e della recidiva di tumori cerebrali dopo radioterapia. L'angio RM con mezzo di contrasto (CEMR) limiterà sempre di più l'uso della angiografia convenzionale alle procedure interventistiche.

Medicina nucleare (MN)

I nuovi whole-body PET systems costano attualmente molto meno di alcune gamma camera e questo può consentire la diffusione delle applicazioni di questa tecnologia. Gli sviluppi più promettenti si attendono nel campo dei radiofarmaci e nel campo dell'imaging single-photon. I sistemi combinati SPECT-CT e PET-CT si stanno diffondendo, ma il problema rimane la sostenibilità dei costi. Le moderne e future workstations di medicina nucleare permetteranno di visualizzare esami US, TC o RM con opzioni di fusione di immagini.

Prospettive della Radiologia nel mondo

La Radiologia è in continua evoluzione e con il suo contributo parteciperà sempre in prima linea al progresso della medicina moderna. Tuttora attrae i migliori e più brillanti studenti di Medicina e continua ad essere il più importante approccio clinico diagnostico con enormi progressi nei paesi emergenti. Nel futuro la Radiologia avrà un ruolo sempre più dominante nella diagnosi clinica alla luce delle innovazioni tecnologiche e informatiche con l'apporto della biologia molecolare e della Evidence-based medicine (EBM).

ECOGRAFIA DEL TORACE: NUOVE PROSPETTIVE DIAGNOSTICHE

V. Basile

Introduzione

Fino a 10 anni l'ecografia del polmone era considerata una metodica impossibile da attuarsi, in quanto si riteneva che gli ultrasuoni non potessero dare immagini di un organo eminentemente pieno di aria. Il sottile spessore della parete toracica e la limitata estensione della superficie da esaminare facilitano l'esecuzione in età pediatrica. Inoltre il minore volume polmonare del bambino aumenta la probabilità che un'eventuale lesione entri in contatto con la pleura, requisito fondamentale per la visualizzazione ecografica.

Il basso costo, la disponibilità, la rapidità di esecuzione e la ripetibilità ne suggeriscono una più ampia applicazione in pediatria, associata al vantaggio di non essere ionizzante per il piccolo paziente.

Tecnica

Le dimensioni del torace del bambino consentono l'impiego di sonde lineari ad alta frequenza (7.5-10-12 mhz). Si pone il bambino in posizione supina, prona o in decubito laterale. Una prima fase, considerata di esplorazione generale, prevede scansioni longitudinali nei campi polmonari anteriori, laterali e posteriori, lungo le linee anatomiche (parasternale, medioclaveare, ascellare, paravertebrale), procedendo dall'alto in basso.

La seconda fase prevede, invece, scansioni locali (longitudinali, trasversali ed oblique) laddove si sia riscontrata una anomalia.

E' necessario eseguire scansioni in cui le immagini abbiano preciso orientamento.

Nelle scansioni longitudinali la parte craniale dell'immagine viene riprodotta a sinistra dello schermo, mentre nelle scansioni trasversali a sinistra dello schermo viene rappresentata la parte destra del paziente.

Aspetti ecografici nel polmone normale

Il polmone normale riflette quasi completamente il fascio ultrasonoro a causa del salto di impedenza acustica tra i tessuti molli della parete toracica e l'aria contenuta nei polmoni.

La EP è, in sostanza, una analisi di artefatti creati dalla interazione fra fascio US ed aria.

Il fascio ultrasonoro dopo aver incontrato lungo il suo tragitto la linea pleurica, struttura altamente impedente e riflettente che si evidenzia come una linea iperecogena al di sotto dei tessuti molli superficiali, continua a rimbalzare tra superficie impedente e sonda, generando echi multipli sotto la linea pleurica (linee A o riverberi orizzontali), in un parenchima polmonare amorfo, relativamente ecogeno, a vetro smerigliato.

Nel complesso i 2 foglietti pleurici appaiono come un'unica immagine lineare iper-riflettente (linea pleurica) in corrispondenza della quale, ad ogni atto respiratorio, è visibile lo scorrimento della pleura viscerale sulla parietale (Lung sliding).

Le linee B o artefatti verticali originano da foci fortemente risonanti o riverberanti in sede pleurica o sub-pleurica (edema dei setti interlobulari), sono espressione di interstiziopatia ed il loro numero e la loro compattezza ben si correlano alla gravità del quadro clinico.

Aspetti ecografici patologici

I processi intrapolmonari possono essere rilevati ecograficamente solo quando raggiungono la pleura viscerale o attraverso la eventuale finestra acustica rappresentata da un'area di parenchima consolidato o da un versamento pleurico. L'addensamento (epatizzazione o riempimento alveolare di fibrina, trasudato, essudato, sangue che sostituisce l'aria), se raggiunge la linea pleurica, come di solito avviene in età pediatrica, appare in ecografia come un'area strutturata del polmone (lobare o segmentaria o subsegmentaria), ipoecogena rispetto al parenchima sano, di forma varia con ecostruttura disomogena, a bassa impedenza acustica, con caratteristico rinforzo o iperecogenicità posteriore alla lesione. Nella

polmonite interstiziale la EP mostra numerose linee B ed una linea pleurica ispessita e di aspetto irregolare, con eventuali piccole aree ipoecogene sub-pleuriche di consolidazione parenchimale.

Conclusioni

La attendibilità della EP in età pediatrica è di circa il 90% per la patologia parenchimale e del 100% per la patologia pleurica. Questi dati ci confermano come la EP rappresenti il futuro nella diagnostica delle patologie polmonari dell'età infantile, in quanto metodica a basso costo, affidabile, ripetibile, non ionizzante (importanza della radioprotezione) ed utile, inoltre, nella valutazione longitudinale di molte patologie. Le immagini ecografiche vanno comunque interpretate nel contesto clinico, non tralasciando, in alcune situazioni la radiografia del torace, considerata ancora oggi il gold-standard.

DISPLASIA DELL'ANCA: LA CLINICA E LE INDAGINI STRUMENTALI UTILI

E. Razzano¹, N. Vendemmia²

¹Ortopedia Ospedale Santobono Napoli

²Ortopedia Centro Ospedaliero Saint Jean Perpignan (Francia)

Gli autori moderni riassumono nella definizione di displasia congenita dell'anca tutte le diverse forme di Prelussazione, Sublussazione e Lussazione propriamente detta. Dopo i lavori clinici e sperimentali di Smith e Coll., Howerth e Wilkinson, Salter, Campanacci è ancora accertato il concetto che nella maggioranza dei casi l'anca displasica alla nascita è semplicemente un'anca instabile a causa di una anomala lassità capsulare. Questa condizione, favorita secondo alcuni AA. (Salter, Tachdjian) da un aumento di estrogeni in gravidanza, e non escludendo, sia pure ridimensionata, la presenza di un fattore ereditario familiare genetico, si manifesta durante la vita fetale. Tenuto conto della entità della lassità e della presenza e permanenza della posizione di flessione dell'anca alla nascita si possono realizzare condizioni patogenetiche di diversa entità che si possono così riassumere:

ANCA LASSA ma in situ: quando la lassità capsulare non è tale da consentire alla nascita la dislocazione della testa al di fuori dell'acetabolo.

ANCA LUSSABILE: rappresenta il quadro tipico della displasia ed è caratterizzata dalla possibilità della testa di uscire dalla cavità acetabolica con i movimenti di adduzione e di abduzione;

ANCA LUSSATA: forma rara, il cui quadro è sovrapponibile alla cosiddetta lussazione embrionaria in cui la testa è da tempo fuoriuscita dalla cavità acetabolica e le condizioni anatomiche non consentono più il suo rientro con il movimento di abduzione. Per l'alterazione anatomica presente alla nascita è la lassità capsulare e solo successivamente si instaurano le deformità osteo-articolari. Ne discende come corollario, che una diagnosi precoce consente di iniziare un trattamento precoce in grado di correggere l'alterazione iniziale e permettere uno sviluppo dell'articolazione pressoché normale. La precocità del trattamento è fondamentale per la qualità del risultato nel senso che quanto più precoce sarà il trattamento, tanto migliore sarà il risultato. In Italia il problema di displasia alle anche riguarda il 2-4% della popolazione e interessa prevalentemente il sesso femminile. **SEGNI CLINICI MALATTIA LUSSANTE**

Ai fini diagnostici mentre può essere relativamente agevole riconoscere con l'esame clinico una lussazione o una sublussazione, più difficile è diagnosticare la semplice displasia. Ad Ortolani (1937) si deve il merito di poter diagnosticare precocemente la malattia lussante dell'anca mediante una semplice manovra clinica. Per l'esecuzione della manovra il bambino è messo in posizione supina, con le anche flesse ad angolo retto e le ginocchia flesse. Il medio della mano eterologa dell'esaminatore viene messo sul grande trocantere e il pollice viene applicato in corrispondenza del lato interno della coscia contro il piccolo trocantere. Si opera una pressione sul lato interno della coscia verso l'esterno ad anche addotte, successivamente le cosce vengono portate in abduzione e viene esercitata una pressione mediante il medio di ciascuna mano sul grande trocantere verso la sinfisi pubica. Se l'anca è lussata, la testa del femore scivola contro l'acetabolo con un movimento visibile e palpabile dando la sensazione di uno "scatto". Quando la manovra di Ortolani è positiva si parla di "anca lussabile". In presenza di sublussazione la mobilità diventa più limitata. Il segno dello scatto di Ortolani, se la manovra è ben eseguita, può dare la certezza della diagnosi. Il bambino deve essere adagiato in posizione supina con le anche e le ginocchia flesse a 90°. L'operatore afferra l'arto con la mano che avvolge il ginocchio, mentre il dito medio preme sul gran trocantere ed il pollice è appoggiato a livello del triangolo dello Scarpa. Da questa posizione esegue un movimento di abduzione e lieve extrarotazione, spingendo con il dito medio; l'anca sublussata scavalca il neolimbus e si porta in sede con una sensazione di scatto. La manovra successiva consiste nell'addurre l'anca, spingendo all'esterno con il pollice sul piccolo trocantere. L'anca displasica si sublussa con una sensazione a scatto perché scavalca il neolimbus (manovra di Barlow). Altri segni clinici che sono tipici dell'anca lussata:

- Le pliche cutanee della coscia appaiono più profonde dal lato lussato rispetto al contro laterale
- I triangoli di Scarpa appaiono asimmetrici per la maggiore lunghezza e profondità della plica inguinale
- L'arto interessato si presenta abdotto lievemente e extra ruotato (nelle lussazioni bilaterali le cosce non arrivano a toccarsi con le facce mediali)
- Il bacino è asimmetrico per alterazioni delle masse glutee e per il risalimento del grande trocantere, l'anca interessata assume un profilo angoloso. (Nelle lussazioni bilaterali il bacino è allargato);
- la vulva può essere obliqua verso il lato colpito;
- la testa femorale, nelle lussazioni, può essere apprezzata per una prominente cutanea lateralmente all'arteria femorale;
- l'arto lesa è ipotrofico e accorciato; l'accorciamento è più evidente flettendo le anche e le ginocchia del bambino messo in posizione supina: dal lato lussato il ginocchio non raggiunge il livello di quello dell'arto sano;
- le anche mostrano una limitazione dell'abduzione passiva;

In conclusione l'indagine semeiologica nei bambini portatori di DEA offre elementi sufficienti per poterla sospettare e quindi completare l'indagine con l'indagine ecografica e radiografica che potranno dare la certezza diagnostica.

Esame radiografico

Nel neonato normale con evidenza clinica di displasia di sviluppo dell'anca, la radiografia di routine delle anche e del bacino può servire da conferma. Se nell'anca si sospetta una d.c.a., è indicata una radiografia antero-posteriore delle anche e del bacino, per accertarne la diagnosi e escludere anomalie congenite della parte prossimale del femore, del bacino o della porzione caudale della colonna. L'indagine radiografica del bacino per anche va condotta in A.P. e ad anche flesse di 45°. I segni radiografici sono rappresentati dalla:

TRIADE RADIOSINTOMATICA DI PUTTI°

Sporgenza ed esagerata inclinazione del tetto acetabolare (angolo superiore a 25° - 30°) Ipoplasia o aplasia del nucleo di accrescimento° Diastasi dei capi articolari e risalita dell'epifisi femorale rispetto alla linea che unisce la cartilagine a y del fondo dei cotili Se si sospetta una sublussazione dell'anca è possibile ricorrere a un'ecografia dinamica dell'anca, eseguita da un'ecografista esperto, per confermare la diagnosi. La valutazione radiografica è particolarmente affidabile quando il bambino è rilassato e sdraiato supino sul tavolo radiologico. Il bacino deve essere in posizione neutra rispetto al tavolo, con gli arti inferiori mantenuti in posizione di abduzione/adduzione neutra, con le anche in leggera flessione, per riprodurre la contrattura fisiologica di flessione dell'anca.

Se il bacino viene ruotato da un lato, la radiografia antero-posteriore mostrerà l'asimmetria dei forami otturatorii, con il reperto spurio della carente copertura acetabolare di un'anca e della copertura normale dell'anca opposta.

Un ritardo nella comparsa del nucleo di accrescimento della porzione prossimale del femore nella displasia di sviluppo dell'anca è previsto nell'instabilità persistente dell'anca o come risultato di un insulto avascolare a seguito di un intervento. La tomografia computerizzata dell'anca è efficace nel valutare la posizione dell'anca in un gesso, dopo una riduzione incruenta o a cielo aperto. È possibile che le radiografie dell'anca e del bacino siano alterate dal gesso e non mostrino chiaramente la sublussazione posteriore della testa femorale. Essa è in grado di documentare in modo più preciso la riduzione anatomica dell'anca. Inoltre è possibile una valutazione più critica la presenza di un'eccessiva abduzione dell'anca, che può essere associata allo sviluppo di necrosi avascolare della testa del femore.

SCOPO E UTILITA' DELL'ECOGRAFIA NELLA DIAGNOSI DELLA DEA

Secondo gli ortopedici degli adulti il 50% delle coxartrosi che richiedono un intervento di artroprotesi dell'anca sono secondarie ad una DEA non perfettamente guarita. A questa prevenzione contribuisce

l'indagine ecografica dell'anca che rappresenta la novità più importante degli ultimi anni per la diagnosi precoce della DEA e ha fatto progredire valutazione e comprensione della displasia di sviluppo dell'anca. L'ecografia ha rivoluzionato la proposta di diagnosticare la displasia dell'anca già nelle prime settimane, evitando il rischio di esposizione a radiazioni ionizzanti, consentendo un vero screening precocissimo della malformazione e,ove necessario,un altrettanto precocissimo inizio di trattamento. Per tale motivo questa metodica si è imposta al punto da soppiantare quasi completamente la radiografia.L'anca si lascia "leggere" dall'ecografia a partire dalla nascita fino al compimento del 1° anno di vita. Dopo il 12° mese di vita l'ecografia fornisce ancora delle informazioni ma il suo impiego è spiazzato dalla radiografia.La metodica ha l'obiettivo realistico oggi di concludere il trattamento intorno al 3° - 4° mese d'età,quando finora più o meno a questa età il trattamento aveva inizio,con l'intuibile conseguente ribaltamento delle prospettive prognostiche di questa malformazione.In realtà Graf propone non una tecnica ma un "sistema diagnostico-terapeutico". L'esame viene eseguito con sonde lineari e con frequenze che dipendono dall'età e dalla costituzione del bambino. Il "metodo di Graf" si sviluppa attraverso quattro fasi principali (ricerca della sezione frontale standard, giudizio morfologico, giudizio quantitativo, stadiazione).Durante l'esame si devono poter localizzare i punti fondamentali (margine cotiloideo, margine ileale inferiore nella profondità dell'acetabolo, labbro acetabolare fibroso e inserzione della capsula sul profilo laterale dell'ileo).Il giudizio morfologico prende in considerazione: la conformazione scheletrica dell'acetabolo (buona, scarsa o insufficiente); la forma del margine cotiloideo (angolato, arrotondato o appiattito); lo spessore della cartilagine acetabolare (sottile, spessa o spostata). Sulla base di questi parametri l'anca può essere definita "normale", "displastica" o "decentrata".

Per il giudizio quantitativo (misura dell'anca) devono essere considerate tre linee e gli angoli che formano tra loro:

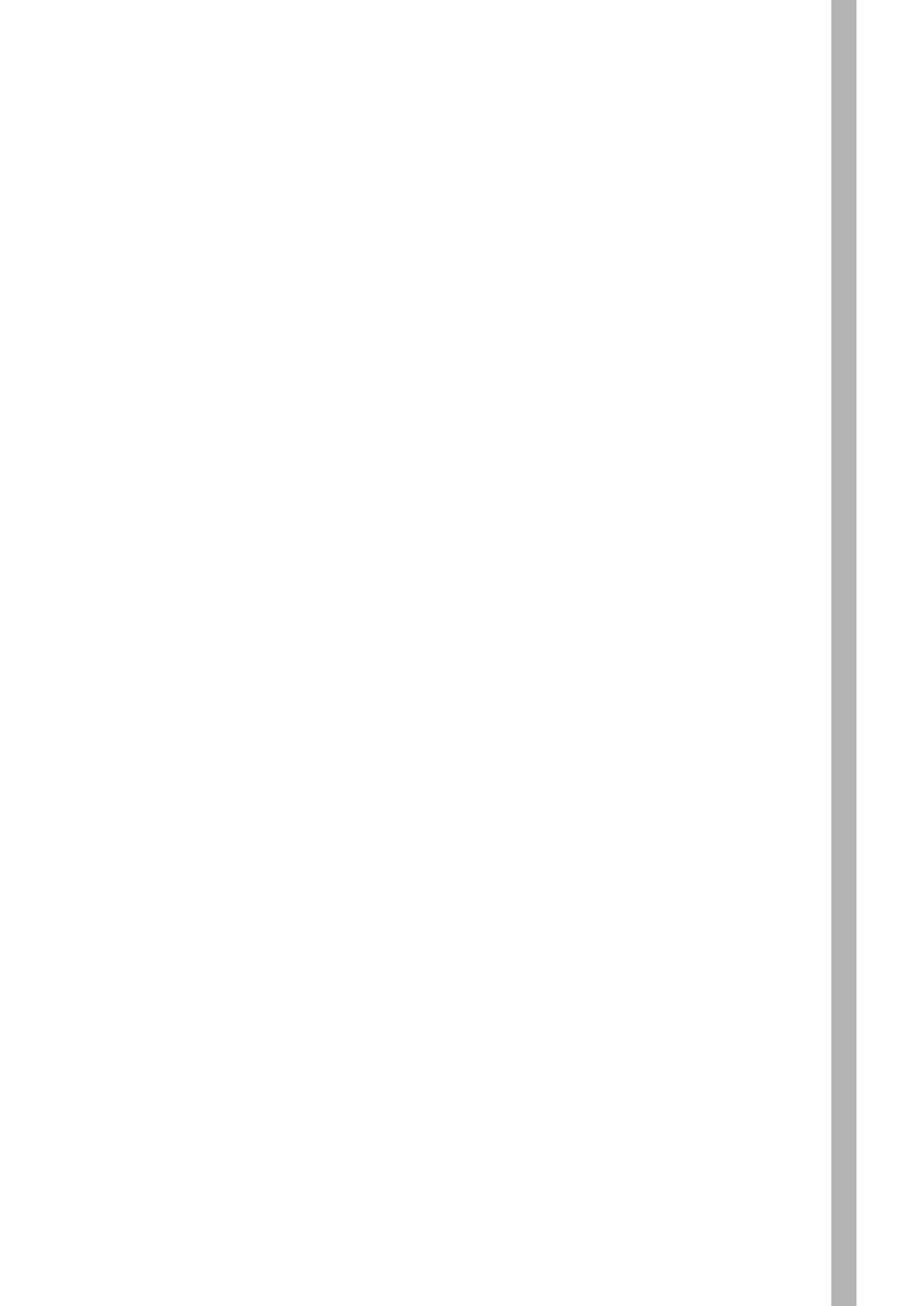
- la prima linea va dal punto di inserzione della capsula fino al margine cotiloideo ("linea di base");
- la seconda linea è la tangente al margine ileale inferiore e al margine cotiloideo ("linea acetabolare");
- la terza linea è quella tra il margine cotiloideo ed il centro degli echi del labbro acetabolare ("linea dell'asse cartilagineo").
- l'angolo cartilagineo beta è compreso tra la linea di base e la linea dell'asse cartilagineo e dà un'idea quantitativa della situazione dell'acetabolo cartilagineo, che, nel processo displasico, presenta
- l'angolo osseo alfa è quello compreso tra linea di base e linea acetabolare: i suoi valori rispecchiano la situazione dell'acetabolo osseo, cioè il grado di maturazione scheletrica dell'anca delle variazioni di spessore, per compensare l'eventuale difetto di maturazione scheletrica dell'anca.

L'esame ecografico delle anche infantili,eseguita con sonde lineari ad alta frequenza (10–7,5 MHz) consente di visualizzare con precisione tutti i componenti,mineralizzati e non,dell'anca infantile fin dai primi giorni di vita,descrivendo con precisione la morfologia dell'anca infantile.**CLASSIFICAZIONE E TIPOLOGIA****TIPO I** Corrisponde un'anca matura . Il ciglio osseo è ben conformato e profilato. La parte cartilaginea del tetto o ciglio cartilagineo è estesa, copre buona parte della testa e si spinge abbastanza causalmente con la propria estremità distale appuntita, a triangolo isoscele, costituito dal labrum acetabolare. In molti casi il ciglio osseo è decisamente " a spigolo " e nettamente profilato (b). In altri casi questa netta profilatura manca e il ciglio osseo è leggermente smussato (c).**TIPO II** La conformazione ossea è insufficiente. Il ciglio osseo varia da lievemente arrotondato a francamente appiattito. La parte cartilaginea del tetto mantiene però ancora una estesa copertura della testa, e di conseguenza appare allargata. E' mantenuta una sostanziale "chiusura" dell'articolazione, nel senso che i capi articolari si mantengono affrontati. La copertura della testa è anche qui sufficiente, ma essa è fatta in minor misura da tetto osseo, in maggiore misura da tetto cartilagineo. Questo tipo di anca è espressione di un ritardo di ossificazione.**TIPO III** Se il ciglio cotiloideo è ulteriormente appiattito, la parte rigida del tetto resistente al carico diventa sempre più insufficiente. La pressione che la testa, per effetto dei muscoli, esercita costantemente in direzione craniale si scarica

prevalentemente sulla parte cartilaginea del tetto, che non vi può resistere a lungo e si deforma quindi inflettendosi in direzione craniale. Aumentando la pressione che la testa esercita sul tetto, quest'ultima da uniformemente jalina, diventa qua e là occupata da zone di rimaneggiamento. La struttura istologica della cartilagine del tetto si trasforma da Jalina a fibrolamellare. Un'alterazione strutturale, questa, attraverso la quale il ciglio cartilagineo, perde la sua originaria natura jalina e da anecogeno che era diventa ecogeno. E' importante sottolineare che non si tratta di un'anca veramente lussata, bensì di un'anca che può essere appena un po' decentrata. (Tipo 3b) TIPO VI La testa femorale in questo stadio è già lussata e non spinge più la cartilagine del tetto in senso craniale. Al contrario, la cartilagine del tetto scivola, in questo stadio, in basso, entro la cavità articolare restata vuota, sicché, in questo tipo di anca la cartilagine sopra la testa non se ne vede assolutamente più. Da questa cartilagine che cade dall'alto, l'ingresso al cotile primitivo viene sostanzialmente più ristretto di quanto non avvenga nell'anca di tipo III dove la maggior parte della cartilagine del tetto trova ancora sopra la testa, e solo in piccola parte è spinta in direzione medio-caudale. Nell'anca di tipo IV è ben difficile riconoscere i parametri ecografici standard precedentemente descritti, e ciò in quanto la testa femorale si trova fra le parti molli in un piano alquanto posteriore rispetto a quello di scansione standard, mentre il fondo del cotile primitivo è ricoperto da tessuto di riempimento.

Conclusioni

La rapida diffusione dell'ecografia dell'anca e il crescente interesse dedicato a questa nuova tecnica diagnostica "non invasiva" e non radiogena porta con sé numerosi vantaggi. I progressi tecnologici avvenuti negli ultimi anni hanno permesso strumenti sempre più affidabili e maneggevoli. Indagare l'anca infantile con l'ecografia permetterà, forse in futuro, ancora meglio di quanto non si possa fare oggi, di riconoscere e vedere non solo le parti non ossee, ma anche quelle ossee e soprattutto di tenerle sotto costante controllo senza il rischio di esporre i bambini a radiazioni ionizzanti



STORIA MEDICINA



Marzia Duse, Aversa 2009

L'ASSISTENZA INFERMIERISTICA: DALLE ORIGINI AL XX SECOLO

G. Caramia

Azienda Ospedaliera Specializzata Materno-Infantile "G. Salesi" - Ancona

Da quando l'uomo è comparso sulla terra o, se si vuole, da quando è stato scacciato dal paradiso terrestre, ha dovuto provvedere a procurarsi il cibo, a difendersi dalle malattie e a curarsi. La cura degli infermi è nata in maniera istintiva e, a testimonianza di ciò, si ritrovano molti atteggiamenti simili in alcuni animali appartenenti ai primati.

In ogni cultura, dalle più antiche civiltà, cinese, indiana, mesopotamica, egiziana, la messa in atto di presidi assistenziali e terapeutici, denominati "Cure", in particolare ai bambini, è stata affidata a donne già madri, per quel forte impulso fornito dall'istinto materno necessario a prendersi cura di quelli che soffrono. Le loro conoscenze sull'effetto terapeutico di alcune erbe, trasmesso oralmente da madre a figlia, mescolate a intuizione e, molto spesso a magia e superstizione, hanno rappresentato la base gli elementi essenziali di ogni terapia.

La più antica testimonianza di un'attività infermieristica si troverebbe nel libro "Veda delle formule sacre" ispirato dal pensiero di Brahma (1500 a.C.), che prevede la presenza, accanto ai medici-sacerdoti, di personale adibito all'assistenza dei malati.

Nel mondo occidentale invece esistevano già nell'antica Grecia delle strutturate assistenziali: gli asclepiei, lo jatreion, dai latini dette "tabernae medicorum" e le infermerie domestiche. Solo con lo sviluppo delle strutture ospedaliere realizzate dalle legioni romane in epoca imperiale (i "Valetudinari") nelle terre di conquista, si ha però l'introduzione di personale subalterno, esente dal servizio militare e addetto ad aiutare i medici militari nella cura dei soldati feriti. Sempre in tale epoca, la necessità di "Cure" indispensabili per la vita dell'uomo, diede origine al mito della Dea Cura, Dea del firmamento di Giove, che si prendeva cura dei poveri mortali, e riportato dopo vari secoli nel "Liber Fabularum" dallo storiografo Iginio (II sec. d.C.).

L'assistenza infermieristica (dal latino ad sistere = stare accanto e in firmus = chi malato è costretto all'immobilità quindi: stare accanto a chi non è in grado di essere autonomo) si è però sviluppata solo con l'attività caritativa del cristianesimo, inizialmente prestata da pie donne e altri "servi dei poveri", e poi da comunità monastiche, Benedettini (529) e Vallombrosani (1030), in quanto espressione d'amore per i "fratelli in Cristo" bisognosi. Nel 1170 Guy de Montpellier fonda l'Ordine cavalleresco di Santo Spirito di Gerusalemme per assistere gli orfani e tutta l'infanzia abbandonata.

La diffusione del cristianesimo, i pellegrinaggi ai centri di culto, i commerci, hanno determinato il moltiplicarsi di Congregazioni religiose, con San Giovanni di Dio (1495-1550) Fondatore dell'Ordine Ospedaliero dei "Fatebenefratelli", con San Vincenzo de' Paoli (1581-1660), con San Camillo de Lellis (1550-1614) che fonda l'Ordine dei Ministri degli Infermi, abbinamento di assistenza religiosa a quella che si può chiamare infermieristica. Egli pensava che l'assistenza non poteva essere affidata agli inservienti mentre l'infermiere ideale e le Confraternite laiche, assistevano senza lucro i bisognosi, e favorivano la costruzione di "hospitalitas hospitium" (da ciò "ospedale") dove svolgevano servizio volontario, mentre il medico veniva saltuariamente e a pagamento. Ciò è progredito fino all'apparire sulla scena di quella che è forse il prototipo dell'infermiere con una solida cultura scientifica e umanistica: Florence Nightingale (1820-1910) seguita da altre infermiere straniere fra le quali Anna Fraentzel Celli (1878-1958) (FIG.1).

La Nightingale, di famiglia molto benestante dell'élite borghese britannica, fu chiamata Florence in onore di Firenze, la città dove era nata. Profondamente cristiana, e ispirata da quella che lei considerava una chiamata divina, si dedicò fin da giovane alla cura di malati ed indigenti. Nel dicembre 1844 divenne la principale propagandista per un miglioramento delle cure mediche negli ambulatori della Scozia e di tutta l'Inghilterra e nel 1854, durante la guerra in Crimea, si prodigò con le sue infermiere nell'assistenza ai soldati feriti. Successivamente si dedicò alla formazione delle infermiere e le prime infermiere diplomate iniziarono a lavorare nel 1865 a Liverpool. Nel 1882 le sue infermiere avevano una presenza crescente

e influente in ambito sanitario, occupando posizioni di rilievo nei principali ospedali di Londra, della Gran Bretagna e dell'Australia. Divenne il simbolo dell'assistenza infermieristica nel mondo e ricevette numerosissime onorificenze.



FIG. 1. - Florence Nightingale Award

MILANO: AVANGUARDIE ED ECCELLENZE NELLA STORIA DELLA PEDIATRIA

F. Farnetani¹, I. Farnetani², D. Lauritano³, M. Baldoni⁴

¹Medico chirurgo, Collaboratrice dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

²Pediatra,giornalista Professore a contratto presso l'Università degli Studi di Milano – Bicocca,Collaboratore dell'Istituto dell'Enciclopedia Italiana "Treccani"

³Ricercatrice. Titolare per affidamento dell'insegnamento di Pedodonzia per il Corso di laurea in Odontoiatria dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca.

⁴Professore Ordinario di Malattie Odontostomatologiche. Direttore della Clinica Odontoiatrica. Presidente dei Corsi di Laurea in Odontoiatria e Protesi Dentaria e Igiene Dentale dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca

La storia dell'assistenza all'infanzia e della pediatria a Milano:dimostra come la città,anche nel settore dell'età evolutiva,abbia anticipato molte iniziative rispetto alla Lombardia,all'Italia e in alcuni casi anche in campo internazionale,come è avvenuto per molte situazioni sociologiche. Ecco cinque punti di avanguardia ed eccellenza avvenuti a Milano.

A Milano fu fondato il primo brefotrofo del mondo. In passato alcuni hanno voluto contestare una tale priorità dicendo che esisteva già dal VI secolo a Treves un rifugio per gli esposti oppure già dalla seconda metà del VIII secolo che ce ne fosse un altro fondato da Annuso, figlio di Costantino Copronimo, ma la storiografia successiva ha dimostrato che solo quello di Milano aveva le caratteristiche di continuità e stabilità amministrativa e organizzativa rispetto agli altrill primo brefotrofo italiano e del mondo fu quello di Milano istituito nel 785-787 dall'Arciprete della Cattedrale Dateo, che fondò, presso un immobile di sua proprietà, lo «Xenodochio» che era un «Ospizio dei trovatelli» per dare ricovero ai bambini che «di solito venivano abbandonati per le vie e gettati nelle cloache».

1) A Milano, nel 1850, fu realizzato il primo «ricovero» per lattanti d'Italia :

I bambini venivano accolti, dal mattino alla sera, bambini di età compresa fra 1 mese e 3 anni, figli di madri lavoratrici. A Milano, città già fortemente industrializzata, più del 40% dei nati da famiglie povere era affidato a balie contadine. Il bambino veniva consegnato alle balie già pochi giorni dopo la nascita e vi restava per 10-12 mesi.

2) Negli anni Settanta dell'Ottocento a Milano e a Torino vennero fondati i primi due istituti per rachitici in Italia . L'ospizio di Milano fu fondato da Gaetano Pini, Fu portato a esempio di efficienza e organizzazione.

3) Il primo reparto italiano di Terapia Intensiva Neonatale (TIN) fu istituito presso il brefotrofo di Milano che era il più grande d'Italia. Il direttore,Piero Brusa, fu il primo a dotarsi, già dall'inizio degli anni Trenta, di incubatrici e ne creò una di propria progettazione che fu realizzata dalla ditta «Ing. G. Terzano»

4) Nella seduta dell'8 marzo 1993 il consiglio regionale della Lombardia approvò il primo progetto regionale obbiettivo materno-infantile italiano. Fu u il primo in Italia.

Bibliografia

1. Reale societa italiana d'igiene Le institutions sanitires en Italie,Milano 1885
2. Castiglioni A. Storia della medicina,, Milano: Mondadori; 1927
3. Società italiana di pediatria, La pediatria in Italia, Milano 1937.
4. Latronico N. Storia della pediatria. Torino; 1977.

EVOLUZIONE DELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA NEL XX SECOLO: TAPPE STORICHE

G. Caramia

Azienda Ospedaliera Specializzata Materno-Infantile "G. Salesi" - Ancona

All'inizio del XX sec. la rivoluzione scientifica ed industriale determina importanti modifiche e negli ospedali appare evidente il bisogno di una assistenza infermieristica qualificata e preparata a svolgere un'attività che si è fatta più complessa. Per tale motivo nel 1906 viene aperto a Roma, per volontà di Pio X, l'Ambulatorio-Scuola San Giuseppe per preparare le religiose alla assistenza ai malati. Nel 1908 a Roma si tiene il 1° Congresso Nazionale Donne Italiane che propone un programma di formazione per le infermiere italiane: il tentativo di formare infermiere in ambito universitario è però bocciato. Nasce la prima scuola convitto nel Policlinico Umberto I. Il corso è di 2 anni e la direttrice è Dorothy Snell, che si avvale anche di altre infermiere inglesi. La "rivoluzione infermieristica" italiana, sull'esempio di quella realizzata dalla Nightingale dal 1850, evolve con l'aiuto di infermiere straniere fra le quali Anna Fraentzel Celli (1878-1958), infermiera tedesca moglie del professore e deputato al parlamento Angelo Celli. Le allieve della sua prima scuola di preparazione infermieristica sono state delle ragazze di ceto borghese. Nel 1919 nasce l'Associazione Nazionale Italiana Infermiere con un suo "Bollettino d'Informazione" affiliata, dal 1922, al Consiglio Internazionale Infermiere. Nel 1925 si aprono Scuole-Convitto Professionali per Infermiere con corsi biennali e con un altro anno di corso si consegue l'abilitazione a Funzioni Direttive Assistenza Infermieristica. Nel 1940 viene redatto il mansionario infermieristico, nasce la figura di Infermiere Generico e di Vigilatrice d'Infanzia: l'Infermiera Pediatrica. Durante il 2° conflitto mondiale l'assistenza è assicurata dalla Croce Rossa Italiana formata da Infermiere Volontarie e da Diplomate delle Scuole Convitto. Nel 1954 nasce il Collegio Infermiere Professionali, Assistenti Sanitari Vigilatrici d'Infanzia (IPASVI) a tutela giuridica e morale della professione: nel 1971 viene estesa agli uomini la possibilità di accedere alle scuole professionali. Nel 1973-74 l'Italia recepisce l'accordo europeo per l'Istruzione e Formazione degli Infermieri Professionali e si modifica il mansionario. Nel 1990, vengono istituite le "lauree brevi" alle quali, dal 1992, si può accedere con il diploma di scuola secondaria. Nel 1994 viene formulato il nuovo Profilo Professionale e dal 2001, come in Europa, le Università possono rilasciare i seguenti titoli di primo e secondo livello: laurea di base; laurea specialistica, diploma di specializzazione, dottorato di ricerca e possono attivare dei master.

La formazione specifica per l'assistenza al Bambino, l'Infermiera pediatrica, è nata al Great Ormond Street Hospital for Sick Children nel 1853 con Charles West sette anni prima della prima scuola per Infermiere, istituita al St. Thomas Hospital di Londra nel 1860. Il primo manuale di infermieristica pediatrica, il fondamentale "How to Nurse Sick Children" scritto da Charles West fu pubblicato nel 1854, cinque anni prima delle "Notes on Nursing" di Florence Nightingale (1-4). Con il passare degli anni, verso la fine dell'800 la consapevolezza dell'indispensabilità di cure infermieristiche distinte per i bambini e di un percorso formativo distinto per gli infermieri pediatrici si è diffusa progressivamente a livello internazionale (3,4). In Italia fin dal 1940 si è avuto lo sviluppo di due diverse professioni infermieristiche, l'infermiere di cure generali e l'infermiera dei bambini. Questa ha assunto la denominazione di "Vigilatrice d'Infanzia" sottolineando la differenza delle due professioni e la necessità di affrontare in maniera adeguata le criticità delle cure, in un determinato stadio dello sviluppo dell'uomo, per la sicurezza dei piccoli pazienti. Lo sviluppo parallelo delle due professioni è stato confermato in tutti i successivi interventi del legislatore, fino allo status attuale. Quando in Italia se andrà a regime come previsto dalla legge 43/2006, si avrà:

- L'infermiere pediatrico con laurea di base in infermieristica pediatrica, con elevata preparazione e basso costo (retribuzione di infermiere-base)
- L'infermiere generalista con laurea di base in infermieristica più Master in Pediatria, con buona preparazione (ma non equiparabile a quella dell'infermiere pediatrico) e costo maggiore (per lo studio e per la retribuzione di specialista)

Bibliografia

1. Glasper A, Charles-Edwards I. The child first and always: the registered children's nurse over 150 years. Part one. Paediatric Nursing 2002; 14(4): 38-42.
2. Glasper A, Charles-Edwards I. The child first and always: the registered children's nurse over 150 years. Part Two. Paediatr Nurs. 2002;14(5):38-43.
3. Richardson J, Charles-Edwards I, Glasper A, et al. Children need to be cared for by children's nurses. Br J Nurs. 2002;11(16):1054.
4. Bradley SF. Pride or prejudice--issues in the history of children's nurse education. Nurse Educ Today. 2003; 23(5):362-67.



Fig. 1 - Anna Fraentzel Celli



Charles West (1816-1894) padre dell'infermeristica.
Pediatría e del primo manuale di infermeristica
Pediatría (1854)

EMBRIONE DELLA SPERANZA, EMBRIONE DELLA DISCORDIA 2: LA VENDETTA. DIGRESSIONI STORICO-ETICHE DOPO L'ATTRIBUZIONE DEL NOBEL A R. EDWARDS

M.G. Gregorio¹, L. Cataldi²

¹UOCC ASL 8 di Cagliari, Segretario GSSP Associazione Clemente Susini, Cagliari

²Istituto di Clinica Pediatrica, Università Cattolica del Sacro Cuore, Policlinico Universitario "A.Gemelli", Roma

Premesse

Dall'origine del mondo, Concepimento e Gravidanza, sono sempre stati spunto di riflessione sia sul piano antropologico, come anche su quello etico, medico sociale o religioso, in tutte le culture anche quelle ancestrali.

Già lo studio dei reperti paleolitici, raffiguranti l'embrione usato spesso anche come talismano in modo beneaugurale per le giovani spose, o la raffigurazione delle dee madri paleolitiche delle diverse culture, come pure di immagini raffiguranti la Madonna, la Madre di Dio, con l'embrione in grembo, ci dà un'idea dell'importanza e della curiosità attorno all'origine della vita.

Risultati e discussione

Dall'antichità classica sino al Medioevo, l'evento procreazione costituì un vero enigma per filosofi, teologi e medici, che tentarono di spiegare i meccanismi di essa, e di cogliere sia l'aspetto anatomico sia quello soprannaturale, cioè quando l'anima entri nel corpo. Sino al Rinascimento medicina e teologia concordano su molte delle teorie enunciate da Aristotele, caricandole secondo la concezione cristiana del concetto di maternità come riscatto del peccato originale. La Chiesa assunse nei secoli posizioni diverse: S.Tomaso d'Aquino asseriva che l'anima spirituale veniva creata dopo il terzo mese, mentre S.Agostino sosteneva che l'anima esisteva già dal concepimento. Le due teorie (epigenesi e preformazione) si alterneranno attraverso i secoli sino all'ottocento, quando prevarrà la prima, sostenuta dalle nuove scoperte cellulari e dalla teoria evoluzionistica. La rappresentazione dell'embrione nel ventre materno, microcosmo in cui il feto sta come l'uomo nell'universo, esiste in forma simbolica e immaginaria sin dall'antichità. Amuleti, graffiti, tombe, affreschi, pale d'altare, ex voto, raffigurano quest'immagine, spesso sfumata.

Attualmente le nostre conoscenze sull'embrione, come pure le immagini che lo raffigurano, sin dalle prime fasi di accrescimento, sono estremamente reali perchè le ecografie tri-4-dimensionali ce ne mostrano i contorni perfetti, e i movimenti.

Il resto è storia recente

Nel 1968 il primo embrione umano viene concepito in provetta.

Due anni dopo il governo inglese interrompe i fondi per la ricerca, che proseguirà a rilento solo con le donazioni private

Quell'embrione diventato poi Louise Brown, ha ora un figlio di quattro anni nato da gravidanza naturale. R.Edwards, che per inciso i giorni scorsi ha vinto il Nobel per la Medicina, non è mai stato professore a Cambridge dove da 20 anni era un medico stimato, ma scandaloso. Anche oggi il suo Nobel fa molto discutere.

E' lecito interferire sulla replicazione in modo artificiale?

Cosa fare di tutti gli embrioni congelati che non verranno mai impiantati?

Sono lecite le ricerche sulle staminali embrionali, come pure quelle sulle cure palliative, la rianimazione del pretermine o il suo accompagnamento alla morte, se non alla nascita?

Sulle posizioni della Chiesa e di molti bioeticisti, aleggiano ancora le teorie prescientifiche di S.Agostino e S.Tomaso d'Aquino, Aristotele e Platone.

La vita, quando inizia la vita, e l'embrione da quando ha l'anima sono ancora le domande ricorrenti, il

teologo Vito Mancuso parla di diversi livelli di anima, e la chiesa che pure ammette le ricerche scientifiche per stabilire la fine della vita in caso di donazioni di organi, per esempio, è dogmatica non ammettendo che in base ai più moderni studi, la vita non comincerebbe prima di 6-7 giorni dal concepimento.

La fecondazione in vitro, è importante non solo da un punto di vista scientifico, pensiamo per es. alle malattie genetiche, ma anche sociale ed etico. Questa tecnica viene sempre più scelta in una società che vede allungarsi i tempi della vita, dell'autonomia, economica, e quindi la ricerca della maternità, per cui tale tecnica, non è solo la ricerca del figlio bello, ma quella dell'unico figlio possibile. Ancora una volta il "sapere aude" di Voltaire, abbi il coraggio di osare e di utilizzare anche la scienza per migliorare la salute, le possibilità di vita, contro le usanze, le religioni, l'etica, persino talora contro le leggi del momento. E se sono 3,75 milioni i bimbi nati con questa TECNICA, con il 54% di fecondazioni assistite avvenute in Europa (soprattutto in Spagna, Francia, Germania), se l'infertilità riguarda una coppia su sei, è giusto forse lasciare alle donne e alle coppie la libertà di scelta, grazie proprio anche a Edwards. E come era scandalosa la parto analgesia contro la morale cattolica, "donna tu partorirai con dolore", forse lo scandalo ora è la libertà di scelta per le donne di scegliere, oltre i limiti imposti dalla Natura.

Sono passati quasi 300 anni, era il 1745, dalla pubblicazione a Palermo de "L'embriologia Sacra, ovvero dell'ufficio dei sacerdoti, medici e superiori, circa l'eterna salute dei bambini racchiusi in utero". L'autore del testo, Francesco E. Cangiamila, giurista, sacerdote gesuita e per 12 anni parroco a Palma di Montechiaro, combattè una strenua battaglia per la salvezza spirituale dei feti, "i bambini non nati", predicando la necessità di aprire col tagliente l'addome di qualsiasi donna gravida fosse morta prima di dare alla luce il suo bambino, quale che fosse la durata della gravidanza. Fu papa Benedetto XIV, colpito dallo scritto del Cangiamila, a stabilire nel "De synodo diocesano" pubblicato a Roma nel 1748), a sancire che chirurghi, barbieri, levatrici o lo stesso prete, venissero "comandati" a tagliare l'addome della paziente morta in travaglio di parto ed offrire così al feto la salvezza eterna, col battesimo. Questo concetto della salvezza spirituale dei feti, definito come "la massima delle cure pastorali" non era nuovo, in quanto ampiamente discusso nel Medioevo e ribadito nel Concilio di Trento (1542-1563). Bisogna inoltre tener conto, che tale dibattito che ai nostri occhi potrebbe sembrare una sterile esercitazione teologica, non si è certo concluso in quegli anni. E' solo di aprile del 2007, l'approvazione di un documento della Commissione Teologica, già riunitasi nell'aprile 2005, e nell'ottobre 2006, senza che si raggiungesse un accordo. Tale documento approvato poi da papa Ratzinger, riconsidera le nostre conoscenze teologiche, in esso si dice che il limbo non è un dogma, e che le anime dei bimbi non nati, incolpevoli, vanno direttamente in Paradiso. La Chiesa, con questo documento, pone l'accento sull'infinita misericordia di Dio, in quella situazione che in passato aveva gettato nell'immensa disperazione i genitori e i parenti dei bambini morti senza battesimo, portandoli talvolta in dolorosi e difficili percorsi (anche impervi fisicamente) fino a cappelle, altari, lontani da casa, sedi dei Santuari a Répit, luoghi dove le testimonianze e la tradizione dicevano che la morte e la vita si intrecciassero. Lì infatti tra preghiere rituali alla Madonna o a particolari Santi, si auspicava il "miracolo della tenerezza" concedendo al bambino di tornare in vita il tempo di un respiro, un breve istante tra vita e morte in cui si imponeva il battesimo, e quindi l'anima avesse diritto alla vita eterna.

Sappiamo anche che il documento della Commissione teologica sopraccitato, ha suscitato molti malumori tra le frange più conservatrici del clero, in quanto il concetto di Limbo, sia pur mai entrato nelle definizioni dogmatiche, è stato menzionato nell'insegnamento sino al Concilio Vaticano II.. E' ancora di questi giorni il dibattito sulla difesa della vita degli embrioni, anche di poche settimane, tra chi si schiera a favore della Legge 194, e chi definisce le donne già vittime, assassine. E papa Ratzinger nei suoi discorsi pastorali, raccomanda sempre di proteggere la Vita, anche e specialmente quella dei bambini non nati. La domanda ora come allora è per quale vita bisogna battersi? E per quale qualità di vita?

Conclusioni: Anche oggi, oltre le conoscenze fornite dalla biologia molecolare, dalla clinica e dalle tecniche di imaging, il feto evoca molta attenzione e le domande che ci poniamo sono forse le stesse dell'Uomo di duemila anni fa.

Bibliografia

1. Cangiamila F.E. Embriologia Sacra, ovvero dell'uffizio de' sacerdoti, medici e superiori circa l'eterna salute de' bambini racchiusi nell'utero libri quattro di Francesco Emanuello Cangiamila palermitano... in Palermo, nella stamperia di Francesco ...
2. Gregorio M.G.,Cataldi L.: Caesarean Section and the "Little Angels' Baptism" – Not only a surgical Intervention but Also a Cultural and Social Marker. Pediatric academic societies' 2007, Annual meeting, may 3-8,2007, Toronto, Canada
3. Gregorio M.G.,Cataldi L. : L'embrione attraverso i secoli: credenze, simbologia, immagini. Atti del 64° congresso nazionale SIP, ottobre 2008, Genova
4. Gregorio M.G.: Il taglio cesareo dal '700 a oggi: Dalla lotta per il Battesimo degli angioletti a quella per la partoanalgesia-Medico e bambino: Vol. XXVII n.7, pag 468
5. Gregorio M.G., Cataldi L.: Embrione della speranza, embrione della discordia, Atti del XV Congresso Nazionale della Società Italiana di Neonatologia, pag390, Ed. Biomedica Milano maggio 2009
6. Gregorio M.G., Castaldi L: Embrione tra immaginario e immagini, storia e bioetica Atti del 65° Congresso Nazionale SIP Padova 27-29 novembre 2009
7. Mancuso V. L'anima e il suo destino; Ed Cortina, 2007
8. Mattioli Carcano F.: I santuari a Rèpit, Priuli e Verlucca Editori, Scarmagno Torino, maggio 2009

SAN DOMENICO SAVIO E L'ABITINO MIRACOLOSO PER LE PARTORIENTI

R. Mormile¹, M. Corridori², A. Molese³

¹UOC di Pediatria e Neonatologia – P.O. San G. Moscati, Aversa

²Choes Magazine

³Direzione Sanitaria – AORN Santobono - Napoli

San Domenico è il più giovane santo non martire della Cristianità. Nacque il 2 aprile del 1842 nel piccolo paesino torinese di San Giovanni di Riva, una frazione agricola di Chieri. Fu battezzato lo stesso giorno della nascita nella Chiesa del paese dedicata alla Madonna Assunta. Era il secondo di dieci figli. I genitori erano persone umili ma con un animo intriso di profondi valori cristiani. Il padre si chiamava Carlo ed era fabbro mentre la mamma di nome Brigida Gaiato, era sarta. Nel 1843 la famiglia si trasferì in una frazione di Castelnuovo d'Asti, denominata Murialdo, dove il piccolo Domenico l'8 aprile 1849, a soli sette anni, ricevette la Prima Comunione. In tale occasione rese già manifesto il suo programma di vita spirituale che così riassunse in un suo quaderno: "Mi confesserò molto sovente e farò la comunione tutte le volte che il confessore me lo permetterà. Voglio santificare i giorni festivi. I miei amici saranno Gesù e Maria. La morte ma non peccati". Nel mese di febbraio del 1853 la famiglia si spostò nuovamente trasferendosi in un'altra frazione del Comune di Castelnuovo d'Asti chiamata Mondonio dove iniziò a frequentare l'oratorio dei Becchi con il vivo desiderio di diventare sacerdote. Qui il 2 ottobre del 1854 conobbe il grande apostolo della gioventù don Giovanni Bosco che fu così profondamente colpito dalla sua angelica spiritualità che pensò subito di farne un sacerdote Salesiano accogliendolo come suo allievo nell'oratorio di Valdocco a Torino. Si racconta che al loro primo incontro Don Bosco avesse detto a Domenico di essere una buona stoffa e che il giovane gli avesse risposto: "E allora voi siete il sarto e fatene un bell'abito per il Signore". Nell'Oratorio giorno per giorno Domenico iniziò il suo cammino verso la "santità" con una proverbiale mitezza ed immensa prodigalità verso il Prossimo. Si racconta che avesse una particolare devozione per gli Angeli e che rendesse sempre partecipe della sua vita l'Angelo Custode. Fu particolarmente devoto all'Immacolata Concezione e dopo che il beato papa Pio IX proclamò il dogma dell'Immacolata Concezione di Maria in seguito alle miracolose apparizioni di Lourdes, egli fondò nel 1856 con alcuni amici dell'Oratorio la "Compagnia dell'Immacolata" al fine di svolgere un'azione apostolica di gruppo con l'impegno da parte di tutti gli iscritti di impegnarsi a vivere una vita profondamente cristiana e di aiutare i compagni a divenire migliori. Morì a Mondonio il 9 marzo 1857 fra le braccia della madre dopo atroci sofferenze esortando la madre a non piangere perché sarebbe andato in Paradiso. La fama della sua santità suffragata da numerosi miracoli, attirò subito l'attenzione della Chiesa che lo dichiarò eroe delle virtù cristiane il 9 luglio 1933. Pio XI lo definì "grande gigante dello spirito". San Domenico Savio fu beatificato a Roma il 5 marzo 1950 (Anno Santo) da Pio XII e canonizzato il 12 giugno 1954 (Anno Mariano) dallo stesso pontefice. I suoi resti mortali sono venerati nella Basilica torinese di Maria Ausiliatrice dove sono stati collocati in occasione del 50° anniversario della sua canonizzazione. San Domenico Savio è il protettore dei Pueri Cantores, dei chierichetti e in particolare delle mamme in attesa in ricordo del miracolo "dell'abitino" con cui il Santo salvò la vita della madre e della sua quarta sorellina mentre stava per nascere. Si racconta che il 12 settembre del 1856 Domenico avesse chiesto a Don Bosco il permesso speciale di recarsi dalla mamma asserendo che stesse male e che la Madonna volesse aiutarla a guarire. La mamma, a gravidanza oramai a termine, era davvero in condizioni critiche, prostrata da dolori lancinanti per i quali non si riusciva a trovare rimedio. Quando Domenico si trovò al suo capezzale, esprese il desiderio di abbracciarla. Appena Domenico si allontanò, la madre non avvertì più alcuna sofferenza. Intanto era arrivato anche il medico che constatò la miracolosa guarigione della donna. Le vicine di casa che erano accorse ad aiutare la partorientente e che avevano assistito alla regressione improvvisa di tutte le sofferenze della donna, rimasero disorientate e sorprese e mentre l'aiutavano a vestirsi le notarono

intorno al collo un nastro a cui era legato un pezzo di seta piegato e cucito come un abitino di cui non riuscivano a spiegarsi la provenienza. La madre intuì che era stato il figlio Domenico a metterle "l'abitino" al collo. Nel frattempo Domenico era tornato a Torino ed era andato da Don Bosco per ringraziarlo di avergli concesso di far visita alla madre e si racconta che avesse pronunciato tali parole: " Mia madre è bell'e guarita: l'ha fatta guarire la Madonna che le ho messo al collo". La madre mise alla luce una bella bambina che fu battezzata il giorno seguente con il nome di Maria Caterina e Domenico stesso le fece da padrino. Prima di morire, il giovane raccomandò alla mamma di conservare con ogni attenzione "l'abitino della Madonna" e di darlo in prestito alle donne che si fossero trovate nelle sue stesse condizioni di pericolo perché di sicuro la Madonna le avrebbe salvate precisando di imprestarlo gratuitamente senza pretendere nulla in cambio. La madre finché visse e successivamente gli altri membri della famiglia, tennero fede a questa promessa e continuarono a dare in prestito quell'abitino a persone sia di Mondonio che di altri paesi limitrofi assistendo sempre alla guarigione miracolosa di casi disperati. A ricordo del prodigioso abitino che servì a Domenico Savio a salvare la madre e la sorellina, la Direzione Generale delle Opere Salesiane, a partire dal mese di marzo del 1956, ha realizzato per le mamme in attesa un delizioso «abitino» con l'immagine su seta del Santo al fine di ottenere le grazie del Signore mediante la sua intercessione divulgando così, sempre più la devozione fiduciosa verso questo fanciullo prodigioso da parte dei fedeli di tutto il mondo. A tutt'oggi il miracoloso abitino che Domenico mise al collo di sua madre continua a seminare grazie in favore delle partorienti mediante l'intercessione del piccolo Santo.

LA VERA BELLA GIOVENTU': CHIARA BADANO E LA SUA LEZIONE SENZA FINE

R. Mormile¹, G. Sciascia Cannizzaro²

¹UOC di Pediatria e Neonatologia – P.O. San G. Moscati, Aversa

²Roma

L'età della giovinezza rappresenta il momento di passaggio dalla spensieratezza a quello della maturità, dall'allegria del gioco alla serietà dei problemi dell'età adulta. Eppure oggi siamo spettatori disorientati di giovani invecchiati prima del tempo che alla gradualità delle comuni tappe dell'infanzia hanno sostituito la presunzione di essere più grandi dell'età anagrafica e come tali si sentono autorizzati ad esperienze improprie, ignari che alla fine resterà loro solo un grande senso di vuoto. E' la generazione del tutto e subito, della mancanza di spirito di sacrificio, di carità, di amore confuso spesso con spicciola sessualità, dell'allontanamento dalla fede perché credere presuppone una profondità d'animo che la fragilità di chi è in perenne balia del vento non riesce proprio a masticare. Tuttavia, a quella che oramai è diventata l'ordinarietà di ragazzi fatti in serie, dal modo di pensare a quello di vestirsi, si contrappone la straordinarietà possente di giovani controcorrente, testimoni nella quotidianità di esistenze limpide ma non per niente meno intense e meno gioiose, portando senza mai tentennare e con eroica semplicità lo standard dei loro inestimabili valori. E questa è la vera bella gioventù che non sfiorisce mai e che insegna alla stereotipata gioventù dei giorni nostri che la vita non si può barattare con la fugacità dell'attimo. E questo è il messaggio di tutta una vita di Chiara Badano, una grande intensa luce che ha dimostrato di essere veramente grande non a parole ma nella accettazione serena della sofferenza abbandonandosi fiduciosa alla volontà di Dio Padre felice di "stare al suo gioco" senza mai rinunciare ad aiutare gli altri con amore, con dedizione, con tenerezza con una maturità di vita ed un coraggio del bene che andava ben oltre la sua giovane età. La Santità non ha età perché la volontà del bene non si misura in compleanni. Chiara ha avuto appena il tempo di varcare l'adolescenza ma la sua lezione è diventata Eternità scrivendo ogni giorno pagine di amore, di bontà, di solidarietà, di generosità, di forza, di consapevolezza sempre più tenace che le umane vicende sono sempre parte del cuore di Dio. E il suo incedere lungo il cammino della fede, della carità, della generosità incondizionata non si è mai arrestato neanche negli spasimi più atroci perché felice di essere con Gesù sul Golgota. Chiara nacque a Savona il 29 ottobre del 1979 da Maria Teresa e Ruggero dopo 11 lunghi anni di attesa. Già dalla più tenera età sentì forte la presenza di Cristo così come quello dell'amore senza riserve verso il prossimo. E con trasporto entrò tra le Gen (generazione nuova) del Movimento dei Focolari con il desiderio di vivere intensamente il vangelo. E con entusiasmo cristallino e spirito di fede visse intensamente le sue giornate di studentessa, di sportiva, di amica, di figlia. Ma il 16 febbraio del 1989 la terribile diagnosi di osteosarcoma già metastatizzato gelò i suoi giovani anni. Ma Chiara non si lasciò prostrare dalla malattia, sicura di avere accanto la Mamma Celeste e Gesù. E tirando fuori una forza straordinaria, andò avanti tra chemio e radioterapia senza mai arrendersi e senza mai richiedere la morfina per lenire il dolore. Finché il 4.10 del 7 ottobre del 1991 allo stremo delle forze concluse il suo tragitto terreno per immergersi nella Beatitudine Divina raggiungendo il suo amato Gesù. Il 25 settembre 2010 Chiara ha ricevuto dalla Chiesa il titolo di Beata. Chiara un giorno disse alla mamma: "i giovani sono il futuro, lo non posso più correre, però vorrei passare loro la fiaccola come alle Olimpiadi. Hanno una vita sola e vale la pena di spenderle bene". Ed è questo il messaggio che i giovani dovrebbero imprimersi nel profondo dell'animo facendo della loro vita non un attimo senza storia ma una pagina scritta a caratteri indelebili utilizzando i colori più luminosi delle virtù più nobili sull'esempio fulgido di Chiara.

Bibliografia

1. Magrini MG. Uno sguardo luminoso. San Paolo -2010

IL PEDIATRA, LA LETTERATURA E IL CINEMA PER L'INFANZIA: SPUNTI E RIFLESSIONI

G. Parisi¹, M. Grasso¹, L. Cataldi²

¹U.O. Pediatrico-Neonatologica P.O. Vasto. A.S.L. 02 Lanciano-Vasto-Chieti -Regione Abruzzo-

²Istituto di Clinica Pediatrica, Università Cattolica del Sacro Cuore, Policlinico Universitario "A. Gemelli", Roma

"Non occorre fare tanta strada per dimostrare a te stesso quello che puoi essere: quello che eri è sempre dietro di te, e neanche troppo lontano" (Anonimo)

Premessa

La lettura e le immagini costituiscono la strategia più efficace per tenere desta l'attenzione del bambino e al tempo stesso trasmettergli dei contenuti. La carta stampata, al di là del suo fascino, rimane perciò, assieme alle immagini, un caposaldo della strutturazione del linguaggio, della comprensione delle cose, dell'accostamento al mondo e alla maturità del soggetto in età evolutiva.

E' paradossale che nel mondo attuale, che fa della comunicazione e della multimedialità un emblema, i piccoli rischiano di trovarsi da soli ad organizzare in modo personalizzato e costruttivo la massa di stimoli i più eterogenei che quotidianamente li investe.

Il pediatra del III Millennio: nuove attitudini e funzioni

I nuovi o rinnovati contesti che reclamano un adeguamento formativo del pediatra, che vada ad affiancarsi al tradizionale profilo clinico e di gestore di risorse e beni comuni, disegnano un professionista nuovo, un "knowledge worker" che, in maniera autonoma o dipendente, singolarmente o all'interno di "team", reti strategiche ed azioni concertate volte alla produzione e difesa di salute e benessere psico-sociale, offre un "capitale intellettuale" con la piena consapevolezza del grado di coinvolgimento culturale che esso mobilita nella propria prestazione, al di là della capacità di "operativizzare" le conoscenze acquisite. In tale contesto e data la crisi delle abituali agenzie di socializzazione, può svolgere un ruolo non convenzionale nè secondario di supporto ed integrazione con "gli anelli deboli" della catena formativa, "king-maker" operativo, "opinion-leader" culturale, mentore o "altro significativo" * cui non sono estranei i compiti di "adviser" discreto, autorevole e benevolo di indirizzi e scelte concernenti la sfera ludico-ricreativa, sportiva, del tempo libero e delle attività connesse. In quest'ottica, i messaggi su cui deve agire provengono da carta stampata, cinema, TV e Internet per volgere a favore del bambino (o ragazzo-adolescente) l'indubbia carica di coinvolgimento e condizionamento che tali strumenti possiedono, sublimandone l'"appeal" e l'influenza che indubbiamente tali strumenti possiedono nell'individuazione di modelli e figure di riferimento positivi e rassicuranti, contrastando in tal modo il rischio di eccessi espositivi, l'isolamento materiale ed emozionale, l'"assuefazione all'orrido", l'assunzione di modelli malati e devianti. Questo "target" facilita se raggiunto l'acquisizione ai ragazzi dello stato di un sé autocurante, un "care taker self" rassicurante e positivo, capace di aprire le porte della nuova dimensione biologica ed esistenziale che li attende.

*"altro significativo", in base alla teoria dello sviluppo del "sistema comportamentale di attaccamento" (J. Bowlby, 1991), che indica nella qualità del legame affettivo "primario" (interazione tra individuo e prima figura accudente) la base per lo sviluppo dei rapporti sociali e la scelta della/e persona/e di riferimento secondario e terziario (famiglia, scuola, società) da prendere a modello negli anni successivi. Le integrazioni dinamiche tra l'individuo e i vari livelli di sistemi, apprendimento, istituzioni e contesti sociali determinano lo sviluppo; strumento essenziale di esito positivo risultano essere l'amplificazione della comunicazione affettiva e la presenza di ascolto da parte degli "altri significativi".

Letteratura e cinema per l'infanzia

Fino a 3-4 secoli fa non esisteva una letteratura per l'infanzia vera e propria perchè in un certo senso

l'infanzia non esisteva, in quanto priva di una identità sociale e di genere definita. Di fatto, la "materia prima" letteraria e narrativa era in gran parte derivata dalla tradizione orale di racconti popolari, fiabe, leggende, miti, filastrocche e cantate. Fu solo con l'avvento della stampa (XV secolo) che si registrò una produzione libraria con interessi nuovi rispetto alla favolistica allegorico-moraleggiante del periodo greco-romano (Esopo-Fedro), rivolti alla storia recente ed alla contemporaneità sotto un profilo preminentemente educativo e pedagogico, pur se in una cornice avventurosa ("Robinson Crusoe" di D. Defoe; "I viaggi di Gulliver" di J. Swift).

In Francia, i primi due libri di grande successo furono "Le favole" (11 libri in totale, 1668-1679) di La Fontaine, il più grande favolista di tutti i tempi, dalla cifra classicamente gnomica e sentenziosa e, poco dopo, "I racconti di Mamma Oca", di C. Perrault (1697), contenente alcune delle più belle fiabe di sempre, come "La bella addormentata", "Barbablù", "Cenerentola" (quest'ultima tratta in realtà dall'opera "Pentamerone" di Giambattista Basile, napoletano, duca di Montemarano, frequentatore di corte e di bassi che sessant'anni prima aveva raccontato in un vernacolo barocco lontanissimo dal francese letterario di Perrault la storia di "Zezolla", la ragazza coperta di cenere che diventa regina).

Altri eventi cruciali per lo sviluppo e la caratterizzazione in senso specifico della letteratura per ragazzi furono: la pubblicazione dell'"Emilio" di J.J. Rousseau (1762), che orientò in senso decisamente pedagogico i modelli narrativi di tutto il secolo ed oltre; la "scoperta dell'infanzia" da parte della società borghese del XVIII secolo sotto la spinta Illuministica; l'avvento del Romanticismo Ottocentesco, che generò una nuova fioritura di miti e leggende come frutto di un rinnovato interesse per il folclore (fratelli Grimm; H.C. Andersen); John Dewey e le teorie dello sviluppo cognitivo e la "stagione del riconoscimento dei diritti dell'infanzia (XIX – XX secolo), congruenti e le une e l'altra nel calamitare sul finalmente "soggetto" bambino le attenzioni e l'interesse del mondo scientifico, sociale, culturale e politico. Nell'Ottocento, come si è detto, si consolidava in tutta Europa il filone storico-avventuroso sulla scia del grande successo dell'"Ivanhoe" di W. Scott ed emergeva una tematica sociale di denuncia e condanna di degradanti aspetti della realtà infantile della società inglese dell'epoca, come il lavoro minorile ("Oliver Twist", "Davide Copperfield" di C. Dickens).

In America nello stesso periodo la letteratura per ragazzi (e adulti) si sviluppò su tre linee: quella avventurosa, legata al mito della frontiera ed all'epopea del West ("L'ultimo dei Mohicani", di J.F. Cooper; "Zanna Bianca", di J. London); quella antropologico-sociale, legata al problema del razzismo verso i neri d'America ("La capanna del zio Tom", di H.B. Stowe); quella avventuroso-umoristica ("Le avventure di Tom Sawyer", di M. Twain e "Le avventure di Huckleberr Finn", che ne rappresenta l'ideale continuazione), ironicamente tematizzante il conflitto tra libertà e spontaneità fanciullesca e gli schemi convenzionali soffocanti dell'epoca.

Verso la fine del secolo nacque una nuova modalità editoriale, il fumetto, esordito in Germania con W. Busch nel 1860 ed esploso in America con la magia Disneyana di "Mickey Mouse" (Topolino), disegnato da Ub Iwkers nel 1928 e diventato presto famoso e amatissimo in tutto il mondo. Il genere fantastico continuò in questo periodo a mietere successi con due personaggi straordinari: l'"Alice (in Wonderful)", nata dalla penna del reverendo C.L. Dodgson, compassato professore a Oxford che, sotto lo pseudonimo di Lewis Carroll (1865) diede vita ad una delle più belle e "difficili" storie di tutta la letteratura per l'infanzia, cosparsa com'è di filastrocche, giochi di parole, non sense. Un capolavoro ingannevole quanto seducente, un vero e proprio rompicapo per critici, matematici, psicoanalisti, traduttori, storici della letteratura: semplicemente, una favola deliziosa per i bambini che non temono i salti della fantasia, non distinguono tra vero e verosimile e si fidano dei sogni. Lo stesso gusto del fantastico permea ed intride i 14 romanzi (il primo datato 1900: "Saga di Oz") dedicati da L.F. Baum al Mago di Oz, personaggio che ha goduto di diverse trasposizioni cinematografiche, tra cui la prima curata dallo stesso autore L.F. Baum; ma fu solo con "The Wizard of Oz", costosissimo musical a firma Victor Fleming (1939) che la magia del Technicolor rivestì di una dimensione quasi onirica la vicenda, offrendo a Dorothy, nel momento di abbandonare il Kansas per immergersi nella colorata realtà di un regno incantato, la tecnologia per farlo.

In Italia lo sviluppo di una autentica letteratura per ragazzi avvenne più tardi, nel corso del XIX secolo, in parte per lo scarso sviluppo dell'editoria ma soprattutto a causa degli altissimi livelli di analfabetismo; gli anni d'oro si collocano immediatamente a ridosso dell'unità nazionale, con le due opere più significative, "Le avventure di Pinocchio", di C. Collodi e "Cuore" di E. De Amicis, i due libri italiani per ragazzi più tradotti in tutto il mondo, frutto di una duplice esigenza, quella educativa e quella di costruire una coscienza civile nazionale. Notevole anche nei primi decenni del XX secolo "Il giornalino di Gian Burrasca", di Vamba (L. Bertelli), la cui creatura, Giannino Stoppani, portatrice di una carica di ribellismo dissacrante, si guadagnò presto una folta schiera di "fans" attraverso le 52 puntate pubblicate nel biennio 1907-1908.

A cavallo tra Ottocento e Novecento si consuma la stagione del Verismo, filiazione e appendice del Naturalismo francese. Ricordiamo in Italia "Rosso malpelo", di G. Verga, ripreso cinematograficamente da Pasquale Scimeca nel 2007 e fatto assurgere a simbolo mondiale dell'infanzia sfruttata; in Ungheria "I ragazzi della via Paal", capolavoro di F. Molnàr, ambientato in una laboriosa e fagocitante Budapest primo Novecento, con una guerra di ragazzi contro un gruppo rivale, combattuta senza l'aiuto degli adulti per difendere uno spazio fortificato alla periferia della città, che si conclude purtroppo con la "morte eroica" del piccolo Nemecsek. Il messaggio è pacifista: la guerra - come tutte le guerre - e il sacrificio del ragazzo si rivelano inutili: il campo sparirà, il progresso che avanza lo sostituirà con un edificio. Frank Borzage nel 1934 ne ha tratto un film che rispecchia pienamente la poetica di Molnàr, seguendo fedelmente gli avvenimenti, sottolineando allo stesso modo l'impotenza delle azioni umane di fronte ai disegni del destino.

Nella prima metà del Novecento, mentre a Hollywood si celebrava il trionfo del divo-bambino, artificiosa rappresentazione dell'immaginario degli adulti sulla vita infantile, in Italia con l'avvento del Neorealismo si avviava una esperienza cinematografica di segno esattamente opposto. Registi come V. De Sica e R. Rossellini mettono al centro della scena bambini costretti a diventare adulti o che subiscono il mondo dei grandi diventando specchio della loro incapacità, malvagità o debolezza, in un meccanismo scenico di "inversione dei ruoli", alla ricerca di una nuova posizione morale nei confronti della realtà.

"I bambini ci guardano" (1943), "Sciusià" (1946), "Ladri di biciclette" (1948), di V. De Sica e "Paisà" (1946), "Germania anno zero" (1947), di R. Rossellini sono i film più significativi del Neorealismo, una stagione d'oro per il cinema italiano, cui si collegherà più tardi (Neorealismo "rosa") L. Comencini, un regista autenticamente "di bambini", come egli stesso amava definirsi, con opere come "Le avventure di Pinocchio" (1972) e "Cuore" (1984), in cui si sforza di superare l'intento didascalico con cui erano state concepite dai loro autori, per descrivere bambini veri, psicologie complesse, caratteri differenziati, un mondo cioè con regole, comportamenti, valori e sentimenti peculiari, che solo per necessità si raffronta con quello degli adulti.

L'infanzia distrutta ad opera dei grandi e dei loro egoismi è il tema più caro ad un altro regista italiano molto attento ai cambiamenti sociali e della famiglia, Gianni Amelio, autore de "Il ladro di bambini" (1992); mentre un poetico, vibrante atto d'amore nei confronti del cinema, dei suoi protagonisti dai più grandi ai più umili, anche di periferia, della loro comune volontà di tramandarne e perpetuarne la magia, la forza aggregante e l'immortalità è la tematica di "Nuovo cinema Paradiso" (1988), di Giuseppe Tornatore, che è valso al suo autore l'Oscar nel 1990 per il miglior film straniero.

L'avvento della scolarizzazione di massa del secondo dopoguerra in Italia implicò una proporzionale crescita dell'editoria scolastica e narrativa, di elevato livello qualitativo. Ricordiamo il "Grande Affabulatore" (come è stato definito) Gianni Rodari (1920 - 1980), scrittore e poeta, autore della amatissima "Grammatica della fantasia" e di decine di altri scritti dedicati all'infanzia, diffusi in tutte le Biblioteche scolastiche, fornendo un contributo formidabile alla modernizzazione e diffusione della letteratura per l'infanzia contemporanea, educando al gusto della fiaba e mostrandone la complessità, ponendo sempre al primo posto il valore educativo dell'utopia.

È doveroso infine, riferendosi al cinema dei primi anni del III Millennio, citare il clamoroso successo del genere "epopee-fantasy" (le cui fonti storiche rimangono sempre E.A. Poe e H.P. Lovecraft), che deve la sua fortuna – ben al di là dei meriti letterari- allo sviluppo delle straordinarie possibilità di spettacolarizzazione offerte dalla tecnologia di computer grafica: la "Trilogia degli Anelli" (saga ricavata dal romanzo del 1954 di J.R.R. Tolkien, rinomato docente a Oxford); la serie di "Harry Potter", dal romanzo di J. K. Rowling del 1997; le "Cronache di Narnia", saga tratta da un romanzo di C.S. Lewis del 1950 ne sono i campioni più rappresentativi. In essi lo spettatore (adulto e bambino) si trova catapultato in un universo altro, in un mondo fantastico e magico capace di far dimenticare il grigiore quotidiano, inebriandolo della libertà assoluta dell'immaginazione e facendogli riscoprire la forza e il fascino del pensiero magico, dell'incantesimo, del sogno.

Tutti insieme, appassionatamente

Un contributo sostanziale che apre nuovi spazi di comprensione a livello storico, pedagogico-didattico, psicologico, letterario e di costume, relativamente a rapporti intrafamiliari, aspetti educazionali e funzione filmico-letteraria ci viene da F. Rotondo, coautore di "100 anni di piccolo cinema Paradiso" (1995):

<<Il grande bisogno infantile e adolescenziale, l'immutabile bisogno di fabulazione e narrazione oggi si incontra con una tendenza, che ha la sua massima espressione in televisione, alla omologazione di gusti e consumi che unifica adulti e bambini davanti al piccolo schermo. Tale processo di unificazione e omogeneizzazione degli spettatori, trasformati in pubblico indifferenziato e indistinto per età, si sviluppa attraverso una duplice spinta, speculare e convergente insieme, alla precocizzazione e adultizzazione dei minori da una parte e dall'altra alla infantilizzazione degli adulti, come, del resto, dell'intera cultura di massa>>

Dal libro al film, dal film al libro

Non vi è dubbio a riconoscere gli anni più vicini a noi come i migliori anni della letteratura e del cinema per ragazzi in quanto a progettualità, qualità, approfondimento della dimensione percettiva e psicologica e delle ragioni pedagogiche, ma occorre non dimenticare che la logica del mercato ha imposto una riconoscibilità spesso differente allo stesso prodotto-libro e prodotto-filmico, producendo molti modi ed angoli visuali con cui affrontare il rapporto tra cinema, letteratura e infanzia, al punto che sarebbe possibile partire dall'interno della costruzione filmica, per osservare come sia utile lo "sguardo infantile" per guardare la storia narrata cogliendone aspetti sfuggiti all'occhio dell'adulto o mettendo in evidenza le contraddizioni dei "grandi", le loro miserie, la loro crudeltà.

Reciprocamente, la trasposizione filmica di testi per l'infanzia, pur non offrendo grandi spunti culturali e di riflessione teorica, sicuramente gratifica chi lavora sulla specificità della produzione per bambini, perchè nelle trasposizioni cinematografiche di tanti testi per l'infanzia scopre gli indici di durata di un successo letterario (almeno a livello di memoria), i segni di mutamento del gusto (infantile ma soprattutto adulto) e della fruizione, l'alternarsi di vocazione ludica ed impegno didattico.

Portare sullo schermo la pagina scritta è pratica vecchia quanto il cinema: si parte dal 1902 dalla magia di Georges Méliès col suo "Viaggio nella Luna" (tratto da un romanzo di J. Verne del 1865), inaugurando il percorso verso la suggestione e i giochi del fantastico che ha costituito nutrimento per l'immaginario di molte generazioni e si giunge ai tempi nostri con "Un ponte per Terabithia", di Gabor Csupo (2007), tratto dal romanzo di K. Paterson (1977), che ha venduto 2 milioni di copie nel mondo procurando all'autrice fama internazionale, col "pieno" realizzato in molti Paesi solo dopo l'uscita del film.

Il percorso, giocato sulla cronologia dei testi letterari, parte da "Pelle d'asino", di Perrault (1696) per approdare ai tempi nostri con "Mirrormask" di Neil Gaiman (2005), col libro che esce dopo il film. L'indicazione complessiva ricavabile è che esistono libri che rimangono nell'immaginario collettivo senza bisogno di aiuti esterni, altri che per non essere dimenticati devono ricorrere all'onda lunga di media più appetibili al pubblico; e che l'autonomia vera del cinema risiede soprattutto nella sua capacità di farsi "serbatoio" del fantastico, del fiabesco, dell'avventuroso, dell'intimistico, di ancorarsi

cioè ai capitoli della storia universale ed eterna della formazione e delle emozioni umane.

Fiaba, magia, pensiero magico: perché sono ancora attuali

Il pensiero magico è presente nei miti di tutte le culture, nei racconti tramandati oralmente dagli "storyteller" africani come nella patinata letteratura occidentale. È una costante dell'umanità, che il XVII secolo e l'Illuminismo separarono dalla scienza. Anche nella letteratura il fascino della magia è stato sempre potente: ciò è in parte dovuto alla sua funzione di riparare i torti agli innocenti ma anche a quella che gli eventi magici hanno espletato di ricollegarci ad un passato "animista" della nostra storia, per cui oggetti, piante, animali e fenomeni naturali erano dominati da forze vitali che l'uomo cercava di interpretare e controllare attraverso l'azione di sciamani e maghi (Merlino, figura centrale del ciclo narrativo bretone, ne è l'esempio più famoso). Ma la magia nella letteratura ha anche un'altra funzione: sul piano psicologico infatti i racconti magici e fiabeschi sono un potente mezzo di sublimazione della realtà. Permettono, come nel caso dell'antica fiaba di Cenerentola, di riscattarsi, capovolgendo "per magia" vissuti di povertà e prevaricazione, con repentini cambiamenti di condizioni personali e di famiglia, come ad esempio ne "Le mille e una notte", raccolta di novelle orientali datata intorno al X secolo. Le magie qui raccontate, così come nella rielaborazione di fiabe e racconti della tradizione popolare tedesca dei fratelli Grimm e persino in "Pinocchio", di C. Collodi, rispettano il c.d. "schema di Propp". Vladimir Propp, linguista e antropologo russo (1895 – 1970), autore di una "Morfologia della fiaba" (1928), in cui, individuando schemi, funzioni e strutture ben definite nelle storie fiabesche, descrive ben 31 situazioni tipiche che si ripetono nelle trame.

Comunque, e più semplicemente, anche prescindendo dalle ragioni filologiche, la magia sopravvive nel mondo occidentale perché nasce nell'infanzia, con l'uomo nero e la paura del buio, l'amico immaginario e l'idea di figure protettrici come Babbo Natale o la Befana. Ed anche arte, poesia, letteratura ed immagini sanno dare sensazioni di meraviglia e stupore simili alla percezione del magico. Gli ingredienti del magico sono così collaudati in letteratura, così efficaci per colpire l'inconscio collettivo che libri come "Il signore degli Anelli" e tutta la serie di "Harry Potter", ultimo eroe fantastico, sono stati negli ultimi anni best-seller da milioni e milioni di copie e film di grande successo. Tutto grazie alla forza del pensiero magico che, fra un pensiero razionale ed un altro, continua a sopravvivere dentro di noi.

Una sintesi difficile, una scelta impegnativa

A questo punto è d'obbligo tentare una sintesi di generi ed opzioni, difficile se si considera l'eterogeneità di età, di gusti e di comprensione critica dei fruitori: le c.d. "pagine evergreen":

	L'altro ieri	ieri	oggi
rosa	Piccole donne	Nancy Drew	Twilight
street	I ragazzi della via Paal	Christiane F. Noi, i ragazzi dello zoo di Berlino	Tutto Chuck Palahniuk
misticismo	Siddharta	Richard Bach/Coelho	Nicholas Sparks
avventura	I tre moschettieri	Il Signore degli Anelli	Harry Potter
introspezione	Il giovane Werther	Il giovane Holden	L'opera struggente di un formidabile genio
fiaba	Pinocchio	Il piccolo principe	Geronimo Stilton
vita	Il buio oltre la siepe	Tutto Dino Buzzati	Gomorra
fantasy	Ventimila leghe sotto i mari	Gli Urania/1984 di Orwell	Le cronache di Narnia/ Isaac Asimov
femminile	Tutta Jane Austen	Banana Yoshimoto	Valeria Parrella/La dichiarazione
secco	L'amante di Lady Chatterley	Porci con le ali	Melissa P.
melassa	Cuore	Và dove ti porta il cuore	Scusa ma ti chiamo amore

Indifferenza, peggiore dei mali: due testimonianze esemplari

"All the invisible children", film presentato alla mostra di Venezia nel 2005, prodotto da tre donne italiane fra cui M.G. Cucinotta, firmato da registi come Spike Lee, Ridley Scott e John Woo, sostenuto dall'Unicef e dal Ministero dello Sviluppo: è rimasto lettera morta, con un "flop" assoluto ai botteghini e tra gli addetti ai lavori.

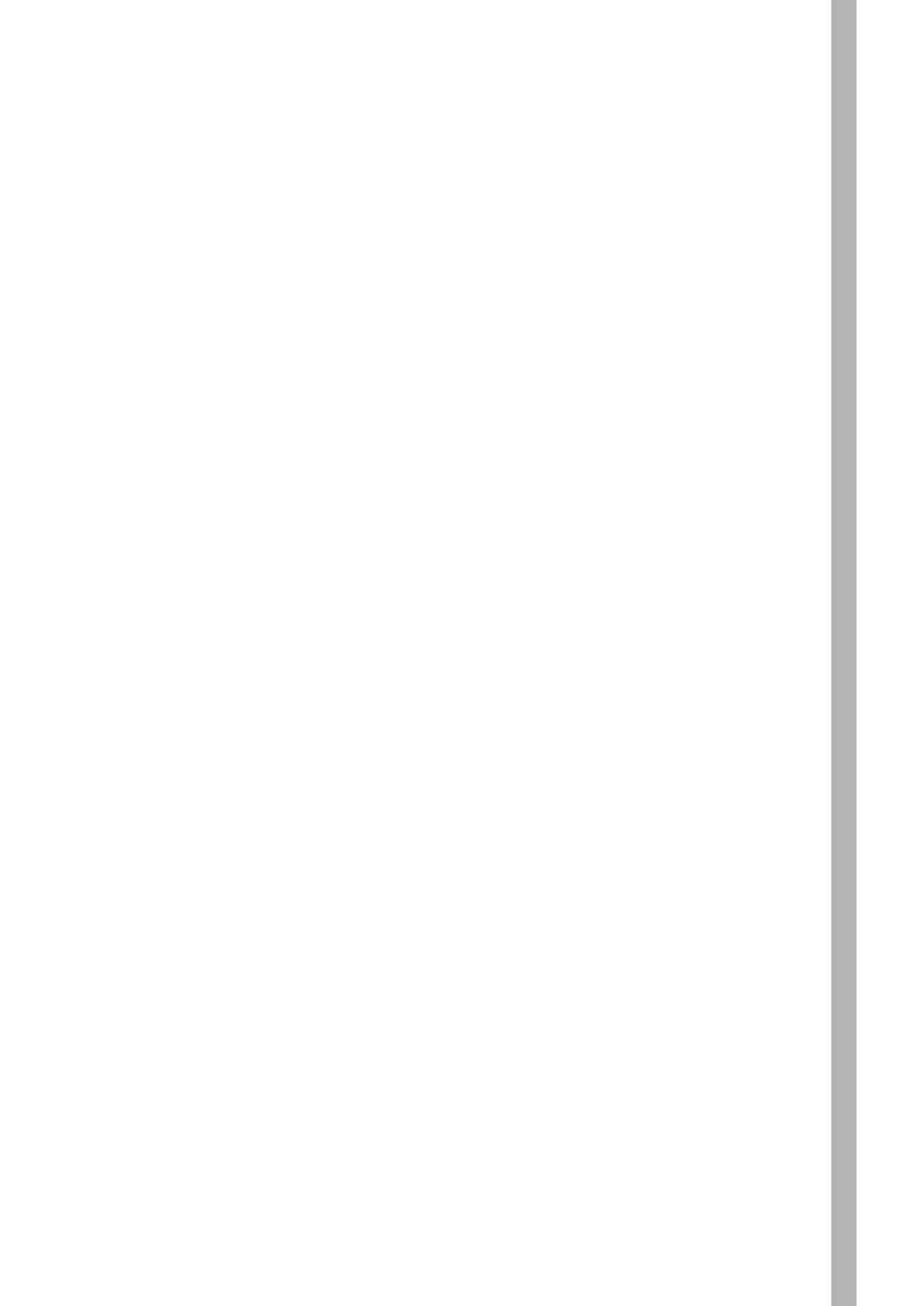
"Achtung bambini", di G. Crisalli, "Reportage dal mondo dell'infanzia rubata" 2009: una pubblicazione-denuncia degli orrori perpetrati a danno dell'infanzia che tutti dovremmo conoscere, se ci sta a cuore la sorte dei bambini, di tutti i bambini del mondo, anche per "fare qualcosa – come osserva lo stesso autore -, almeno per non continuare a provare vergogna".

Conclusioni

Le fiabe, valorizzate da Daniel Goleman come "intelligenza emotiva" (ovvero, una capacità distinta di discernimento che ci permette di percepire, identificare, esprimere e saper catalogare le emozioni in modo da poter organizzare di conseguenza le nostre vite: D. Goleman, 1995), e la narrazione hanno una funzione formativa. Le loro storie sono capaci di allargare i confini della vita di ogni bambino e ragazzo, di farlo identificare con personaggi sempre diversi; il modello comportamentale dell'eroe fiabesco o romanzesco o cinematografico, il suo coraggio, la sua intelligenza, il suo ottimismo nelle difficoltà sono un validissimo strumento di evocazione di tratti positivi, attivabile in ogni momento si da permettere di costruire nel tempo un arricchimento della dimensione emotiva e creativa, un approfondimento di quella percettiva, una capacità di trasformare il potere delle parole in saldo possesso delle cose, generando un piacere che si prolunga nella realtà. Il bambino-ragazzo compie al cinema o con un libro i suoi primi viaggi spirituali che, se non disturbati o distorti da ingerenze o inferenze scompositive provenienti da settori in "défaillance" della catena formativa, pongono le basi per costruire nel tempo un profilo etico, estetico, psicologico e sociale maturo, composto e positivamente aperto al futuro, con cui può affrontare al meglio la dura prova dell'adolescenza e della vita.

Bibliografia

1. "Pueri, Puerorum, Pueris", di V. Fanos, M. Corridori, L. Cataldi. Agorà ed.2003: "Lo sguardo e i bambini: un viaggio nel cinema italiano", a cura di L. Sandrini, C. Ferro, T. Caroli; 293-306.
2. G.R. Burgio, S. Bertelloni.: "Una pediatria per la società che cambia". Tecniche nuove ed. 2007
3. Pe D. Boero: "Letteratura per l'infanzia in cento film". Le Mani ed.2008:
4. A. Antoni; "Fabulas. Per una didattica della fiaba. Interlinea ed., 2006.
5. V. Propp: "Morfologia della fiaba". Einaudi ed., 2000
6. G. Rodari: "La grammatica della fantasia". Einaudi ed., 2010
7. M.R. Baroni, C. Cornoldi et al: "Emozioni in celluloide". Raffaello Cortina ed., Milano 1989
8. R. Trentin, V. D'Urso: "Psicologia delle emozioni". Il Mulino ed., Bologna, 1990.
9. G.H. Bower: "Mood and Memory". Am. Psychol., 1981. 36 (2): 129.
10. A. Palmonari: "Psicologia dell'adolescenza". Il Mulino ed., bologna 1993.
11. G. Crisalli: "Achtung bambini. Reportage dal mondo dell'infanzia rubata". Redazione ed., 2009.
12. (A cura di) M. Ravasio, M. Mariotti, F. Zurlo, B. Sorrentini, O. Mizioni: "Guida ai film per ragazzi. Il castoro". Il Castoro ed., 2010.
13. G. Tinazzi: "La scrittura e lo sguardo. Cinema e letteratura". Marsilio ed., Venezia, 2007.
14. (A cura di) C. Bertieri, P. Boero, F. Rotondo, C.I. Salviati, F. Langella: "100 anni di piccolo cinema Paradiso". Apparato iconografico degli Archivi d'immagine Bertieri/Fondazione novaro, "LG Argomenti", n.4, ottobre-dicembre 1995.
15. L. Cecconi: "I bambini nel cinema. Le rappresentazioni dell'infanzia nella storia del cinema". Franco Angeli ed., Milano, 2006.
16. P. Malavasi, S. Polenghi, P.C. Rivoltella (a cura di): "Cinema, pratiche formative, educazione". Vita & Pensiero ed., Milano, 2005.
17. C. I. Salviati: "La tua voce per un happy end", in: "Raccontare destini. La fiaba come materia prima dell'immaginario di ieri e di oggi". Einaudi Ragazzi ed., Trieste, 2002: 68-84.
18. C. Vullo: "Le possibilità di intervento del pediatra". Minerva Pediatrica, vol 52. n.9. Settembre 2000: 453-461.



INDICE GENERALE

PRIMA SESSIONE

LA PEDIATRIA OSPEDALIERA ED IL SUO FUTURO	33
A. Ugazio	
MALATTIE RARE: UN APPROCCIO INTEGRATO	34
B. Dallapiccola	
UN SINDACATO PER I PEDIATRI OSPEDALIERI	35
D. Minasi	
IL RUOLO DEL MONTELUKAST NELLA TERAPIA DELL'ASMA	37
R. Cutrera	
LA GESTIONE OSPEDALIERA DEL NEONATO CON MALFORMAZIONI E/O MALATTIE METABOLICHE	38
M. Somaschini	
IL RUOLO DEL RADIOLOGO NELLA DIAGNOSI DELLE MALFORMAZIONI CARDIACHE CONGENITE	42
J.L. Bertrand	
IL TRATTAMENTO CHIRURGICO DELLE CARDIOPATIE CONGENITE	43
G. Caianiello, G. Pelella, G. Farina, F. Blasi	
UTILITA' DEL TRATTAMENTO ODONTOIATRICO NEL PAZIENTE SPECIAL NEEDS	45
D. Lauritano, I. Farnetani, S. Vendemmia, E. Bricchi, M. Baldoni	
RECENTI CONTRIBUTI DELLA PEDIATRIA OSPEDALIERA	47
F. Paravati	

SECONDA SESSIONE

I RAPPORTI TRA NEONATOLOGO E L'OSTETRICO	49
A. Tolino	
IL BAMBINO CON PROBLEMI NEUROLOGICI	50
R. Domenici, E. Spadoni, R. Ancarola	
L'OSSERVAZIONE BREVE STRUMENTO DI INTESA E COLLABORAZIONE TRA LA PEDIATRIA OSPEDALIERA E QUELLA TERRITORIALE	52
A.F. Podestà, M. Gibelli, P. Vaglia, R. Sangermani	
EMERGENZA, URGENZA E PEDIATRIA OSPEDALIERA	53
G. Messi, M.C. Pellegrin	
LA PEDIATRIA OSPEDALIERA: RAPPORTI CON LA PEDIATRIA DI FAMIGLIA	57
G. Di Mauro, L. Mariniello, D. Di Mauro, F. Di Mauro	
IL NEONATO FIGLIO DI GENITORI IMMIGRATI	63
M. De Curtis	

TERZA SESSIONE

HYPERTENSION IN ADULTS HAS PERINATAL ROOTS	65
U. Simeoni, F. Boubred, I. Ligi, C. Buffat	
PERINATAL PROGRAMMING: CONSEGUENZE A LUNGO TERMINE SUL RENE	67
V. Fanos, M. Puddu, V. Marinelli, A. Dessi, A. de Magistris, M. Zaffanello	
WHEN IS ONE KIDNEY NOT ENOUGH: A DRAMA IN THREE ACTS ROBERT	72
R.L. Chevalier	

QUARTA SESSIONE

SINDROME DI STEVENS-JOHNSON ED EPIDERMONECROLISI TOSSICA: EZIOPATOGENESI, CLINICA E TRATTAMENTO	75
G. Esposito, D. de Brasi	
I FENOTIPI DEL WHEEZING: ATTUALITÀ E USO NELLA PRATICA CLINICA	78
A.F. Capristo	

IL BAMBINO MALTRATTATO E ABUSATO	79
P. Ferrara	
EFFICIENZA ED EFFICACIA IN ONCOLOGIA PEDIATRICA	81
F. Casale, P. Indolfi	
LA PEDIATRIA OSPEDALIERA NEL PIANO DI RIASSETTO DELLA REGIONE CAMPANIA	82
L. Pinto, R. Liguori, P. Falco, F. Di Mauro	
LA QUALITÀ DEL SERVIZIO E I CRITERI DI ACCREDITAMENTO	85
A. Villani, A. Grandin, M. Iannelli, E. Vignati	
PROGRESSI NELLA CHIRURGIA DEI TUMORI CEREBRALI IN ETÀ PEDIATRICA	86
G. Cinalli	
LA TERAPIA SUB INTENSIVA IN PEDIATRIA	87
A. Campa	
UPGRADE IN ORTOPEDIA PEDIATRICA	88
F.M. Lotito	
UN MODELLO EFFICIENTE PER L'ASSISTENZA PEDIATRICA E NEONATOLOGICA IN ITALIA	90
C. Cioffi, M. Vendemmia, L. Pinto	

SESSIONE INFERMIERISTICA

I SESSIONE

MALATTIE RARE: ASSISTENZA CRONICA	95
E. Bernabei	
L'INFERMIERE FORENSE: QUALI RUOLI, QUALI LIMITI	97
L. Morganti	
FIBROSI CISTICA: A CHE PUNTO SIAMO?	98
M. Di Martino	
L'ASSISTENZA DOMICILIARE, AD UN BAMBINO SPECIALE	101
R. Cangiano	
NON SOLO MERENDA:PREVENIRE L'OBESITÀ CON UNA RETE TRA OSPEDALE SCUOLA E TERRITORIO	103
A. Mirabelli	
ESPOSIZIONE AI RUMORI IN TIN: QUALI EFFETTI SULLO SVILUPPO SENSORIALE DEL NEONATO?	104
A. Pagliuca, M. Vendemmia, F. Pascarella, C. Friano, R. Mormile	
L'INFERMIERE PEDIATRICO ED IL TRATTAMENTO IPOTERMICO DEL NEONATO IPOSSICO-ISCHEMICO	107
R. Guardione, P. Di Maio, A. Catarinella	

II SESSIONE

FOLLOW-UP DEL NEONATO BRONCODISPLASICO	113
C. Sollo	
CODICE ROSSO PEDIATRICO: ORGANIZZAZIONE DEL TEAM ASSISTENZIALE	115
G. Fioravante	
LA DESENSIBILIZZAZIONE: UNA NUOVA FRONTIERA NELLE TERAPIA DELLE ALLERGIE ALLE PROTEINE DEL LATTE VACCINO E DELLE UOVA	117
M.R. Rapuano	
LA COMUNICAZIONE IN PERINATOLOGIA	118
M.C. Regia Corte	
L'INFERMIERE PEDIATRICO NELL'EMERGENZA	119
I. Aiello	
ESSERE INFERMIERE DEI BAMBINI IN ALBANIA: ESPERIENZE A CONFRONTO	121
V.A. Borrelli	

LA CLOWNTERAPIA IN PEDIATRIA	122
G. Iavarone	
LUCI ED OMBRE DEL LAVORO INFERMIERISTICO IN TIN	123
D. Pisano	
LA CONTINUITÀ ASSISTENZIALE	125
C. Tomas	

XIV PREMIO DI STUDIO - CITTÀ DI AVERSA VIII PREMIO PROVINCIA DI CASERTA VI PREMIO "LUIGI CERRETO"

RUOLO DELLE COLONIZZAZIONI DEI SITI SUPERFICIALI NEL PROCESSO DIAGNOSTICO DELLA SEPSI NEL NEONATO VLBW	129
G. Russo Spena, L. Capasso, C. Mercogliano, R. Iuliano, A.C. Borrelli, P. Di Martino, V. Pompa, C. Parrella, P. Milite, R. Maffucci, A. Cioffi, A. Di Fiore, R. Paludetto	
VALUTAZIONE DELL'ATTIVITÀ DEL SERVIZIO DI TRASPORTO D'EMERGENZA NEONATALE FEDERICO II	132
P. Di Martino, L. Capasso, M.V. Andreucci, A. Romano, R. Iuliano, C. Silvestre, A.C. Borrelli, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, A. Sodano, A. Cioffi, M. Colonna, A. Di Fiore, R. Paludetto	
LO SNAP II SCORE COME PREDITTORE DI MORTALITÀ NEI NEONATI VLBW AFFETTI DA SEPSI	138
A.C. Borrelli, L. Capasso, A. Romano, R. Iuliano, C. Silvestre, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, P. Milite, A. Cioffi, M. Colonna, D. Schettino, R. Paludetto	
RUOLO DELLE IMMUNOGLOBULINE IGM-ARRICCHITE NEL TRATTAMENTO DEL LA SEPSI NEL NEONATO VLBW: STUDIO CASO-CONTROLLO RETROSPETTIVO	140
A.C. Borrelli, L. Capasso, R. Iuliano, R. Di Maso, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, T. Ferrara, D. Schettino, A. Di Fiore, A. Sodano, R. Paludetto	
A NEW UNDERSTANDING OF THE ROLE OF NPHS1 IN THE PATHOGENESIS OF DIFFERENT GLOMERULOPATHIES	143
A. Tummolo	
PREDISPOSIZIONE GENETICA ALLA FORMAZIONE DELLE CICATRICI RENALI DOPO INFEZIONE DELLE VIE URINARIE	146
M. Zaffanello	
LA GLOMERULONEFRITE ACUTA (GNA) POST-INFETTIVA NEL BAMBINO	158
E. Scarpato	
RUOLO DELLA PROTEINA CHINASI AKT E DELLA SUA FUNZIONE COOPERATIVA CON L'ANTI-APOPTOTICO BCL-XL NELL'EVOLUZIONE DELLE LEUCEMIE LINFOBLASTICHE ACUTE IN ETÀ PEDIATRICA	162
D. Barone	

COMUNICAZIONI E POSTER

BRONCOPNEUMOLOGIA

FATTORI DI RISCHIO NELLA BRONCHIOLITE: LA LISTA SI ALLUNGA!	169
E.M. Laurito, V. Pellino, A. Palladino, A. Ciao	
NUOVE STRATEGIE TERAPEUTICHE NELLA BRONCHIOLITE : TRATTAMENTO DELLA FORMA MODERATA-SEVERA IN PAZIENTI NON OSPEDALIZZATI	170
E.M. Laurito, V. Pellino, A. Palladino, A. Ciao	
NON TUTTO E' ASMA !!	171
I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, A.M. Basilicata, A. De Simone, M. Majorana, R. Rabuano, C. Parente, E. Varricchio, G. Vetrano	

CARDIOLOGIA

LA PROTEZIONE DEL MIOCARDIO IN CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA	173
G. Pelella, E. Merlino, V. Terracciano, M. Palmieri, G. Farina, R. Di Guida, G. Caianiello	
UNA PSEUDOCRISI CONVULSIVA PER UNA TETRALOGIA DI FALLOT IN AGGUATO	176
R. Mormile, M. De Michele, F. Piccolo, M.P. Capasso, A. Maio, P. Ferrara, F. Pisano, A. Esposito, A.M. Romano, M.G. Vitale, S. Vendemmia, L. Cantelli	

CHIRURGIA PEDIATRICA

LA DIGIUNOSTOMIA LAPARO-ASSISTITA NEI PAZIENTI NEUROLOGICI CON MALNUTRIZIONE CRONICA E RGE: CONSIDERAZIONI TECNICHE ED ANALISI DEI RISULTATI	179
M. Escolino, C. Esposito, F. Alicchio, M. Iaquinto, I. Giurin, A. Savanelli, G. Ascione, A. Settimi	
ESOFAGOMIOTOMIA LAPAROSCOPICA PER IL TRATTAMENTO DELL'ACALASIA NEL BAMBINO	180
A. Roberti, C. Esposito, F. Perricone, A. Savanelli, A. Settimi	
PROBLEMATICHE CHIRURGICHE NELLA DIAGNOSI DIFFERENZIALE DELLE PATOLOGIE RESPIRATORIE RECIDIVANTI	181
D. Di Meglio, P. Martignetti, G. Garofalo, G. Gaglione, R. Campanile, P. Tiplaldi, A. Tramontano	
CORREZIONE DELLE LABIOPALATOSCHISI IN REGIME DI DAY SURGERY	183
M. Zamparelli, U. de Luca, E. Blessich	
MALROTAZIONE CON VOLVOLO INTERMITTENTE E PARZIALE ATRESIA DUODENALE IN EPOCA NEONATALE	184
R. Mormile, R. Coppola, S. Barra, F. Capasso, C. Coppola, L. Falco, A. Cilenti, G. Della Puca, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Cantelli	

EMATOLOGIA – ONCOLOGIA

FOLLOW UP OFTALMOLOGICO NEL MANAGEMENT DEI GLIOMI DELLE VIE OTTICHE	187
A. Papparella, M. Maresca	
UN CASO DI FEOCROMOCITOMA IN UNA PAZIENTE ADOLESCENTE VALUTATA IN PRONTO SOCCORSO PEDIATRICO PER CRISI CEFALALGICA INSORTA DA POCHE ORE	189
S. Babbini, C. Buzzanca, L. Callegarini, P. Coroli, F. Grisolia, A. Morchio, F. Pendola, L. Terenzani, M. Ivaldi	
COSA PUO' NASCONDERE UNO STRIDORE INSPIRATORIO?	191
F. De Gregorio, M.G. Scala, B. Borrelli, S. Villani, S. Campa, A. Campa	
MODALITÀ DI ACCESSO DI PS DI TRE CASI DI LEUCEMIA LINFOBLASTICA ACUTA	192
R. Mormile, M. Maresca, G. Golia, R. Coppola, M.R. Linardi, C. Cioffi, A. Colella, A.M. Romano, A. Cantelli, S. Vendemmia, L. Cantelli	
NURSING MALPRACTICE: "RISCHIO CLINICO E SICUREZZA DEL PAZIENTE IN ONCOLOGIA PEDIATRICA"	193
C. Pernice, P. Indolfi, A. Alonzi, A. Barone, F. Casale	

ENDOCRINOLOGIA E METABOLISMO

VALUTAZIONE DEL GRADO DI ECCESSO PONDERALE DI UNA COORTE DI PAZIENTI DISLIPIDEMICI SOTTOPOSTI A TRATTAMENTO DIETETICO PROLUNGATO	197
V. Bruno, P. Quitadamo, F. Tucci, L. Greco, B. Malamisura	
TRATTAMENTO DELLE DISLIPIDEMIE IN ETA' PEDIATRICA	198
B. Malamisura, V. Bruno, P. Quitadamo, F. Tucci, L. Greco, Capano	
VALUTAZIONE DEL GRADO DI EFFICACIA E TOLLERABILITA' DELLA COLESTIRAMINA IN UNA COORTE DI PAZIENTI CON IPERCOLESTEROLEMIA FAMILIARE	199
B. Malamisura, V. Bruno, F. Tucci, L. Greco, Capano	
ASPETTI ENDOCRINO-METABOLICI IN PAZIENTI IN ETA' EVOLUTIVA IN TRATTAMENTO CON ACIDO VALPROICO	200
M.C. Maggio, R. Panzeca, G. Santangelo, F. Vanadia, M. Tumminelli, G. Corsello	
COLESTEROLEMIA NEI BAMBINI DELLA CAMPANIA: CINQUE LUSTRI A CONFRONTO	201
T. Gagliardo, I. Belfiore, M. Piccirillo, G. Della Rotonda, V. Pellino, M. Letizia, C. Tolone	
E' POSSIBILE INDIVIDUARE CLINICAMENTE I BAMBINI OBESI A MAGGIOR RISCHIO DI NAFLD?	202
V. Della Torre, I. De Micco, C. Buongiovanni, M. Sticco, P. Iaccarino Idelson, M. Improta, G.F. Vallone, V. D'Auria, C. Gentile, A. Franzese, P. Vajro	
ADDOME ACUTO, DISPNEA E... CHETOACIDOSI DIABETICA	204
A. Colella, R. Mormile, M.R. Linardi, G. Golia, S. Vendemmia, L. Cantelli	
UN CASO DI IPOTIROIDISMO GRAVE E CISTI OVARICHE MULTIPLE	205
A. Panico, G.A. Lupoli, D. Sorrentino, S. Malgieri, D. Iacono, A. Tortora, M. Cacciapuoti, R. Magliulo, G. Lupoli	

GASTROENTEROLOGIA

LA CELIACHIA PREDISPONE AI DISORDINI FUNZIONALI	207
R. Buonavolontà, P. Quitadamo, R. Turco, C. Friano, A. Tramontano, E. Miele, A. Staiano	
DISORDINI FUNZIONALI GASTROINTESTINALI: VALIDITA' E APPLICABILITA' CLINICA DEI CRITERI DI ROMA III VS ROMA II	208
R. Buonavolontà, A. Tramontano, C. Friano, M. Russo, L. Pensabene, T. Gentile, E. Miele, G. Boccia, A. Staiano	
EFFICACIA DELLA DIETA SENZA GLUTINE IN PAZIENTI CELIACI AFFETTI DA GASTRITE LINFOCITARIA	210
A. Tramontano, M. Martinelli, E. Miele, C. Friano, M. Russo, L. Rapacciuolo, R. Vecchione, A. Staiano	
MARCATORI IMMUNOISTOCCHIMICHE DI INFIAMMAZIONE DEL PICCOLO INTESTINO IN BAMBINI AFFETTI DA COLITE ULCEROSA	211
L. Quaglietta, E. Giannetti, C. Aquino, F. Paparo, E. Miele, M. Russo, A. Tramontano, R. Troncone, S. Staiano	
LA CONSISTENZA E LA FREQUENZA DELLE EVACUAZIONI CORRELANO CON IL TEMPO DI TRANSITO INTESTINALE? RISULTATI DI UNO STUDIO ITALIANO IN BAMBINI STITICI E CONTROLLI SANI	212
A. Tramontano, P. Quitadamo, C. Friano, R. Turco, E. Miele, A. Staiano	
STUDIO MULTICENTRICO, PROSPETTICO SULL' EFFICACIA DEL GLICOLE POLIETILENICO 3350 CON ELETTROLITI VERSUS UN MISTO DI FIBRE DI ACACIA , FIBRE DI PISELLO E FRUTTOSIO NEL TRATTAMENTO DELLA STIPSI FUNZIONALE CRONICA NEI PAZIENTI PEDIATRICI	213
M. Russo, C. Friano, E. Del Giudice, S. Mallardo, V. Ferraù, E. Poli, C. Romano, A. Campanozzi, A. Tramontano	
RUOLO DEI POLIMORFISMI DEL RECETTORE DELL' INTERLEUCHINA 23 IN UNA POPOLAZIONE PEDIATRICA AFFETTA DA MALATTIE INFIAMMATORIE CRONICHE INTESTINALI	214
L. Quaglietta, A.A. Velde, M. Russo, A. Tramontano, S. Meisner, E. Miele, A. Staiano, R. Troncone	
L'OBESITÀ È UN FATTORE DI RISCHIO PER IL REFLUSSO GASTROESOFAGEO NEI BAMBINI	215
R. Buonavolontà, P. Quitadamo, P. Masi, C. Friano, P. Coccorullo, A. Tramontano, A. Staiano	
ALLATTAMENTO AL SENO ED INFEZIONE DA HELICOBACTER PYLORI	216
T. Sabbi, M. Palumbo	
DOLORI ADDOMINALI RICORRENTI (DAR): UN APPROCCIO MULTIDIMENSIONALE E L'INQUADRAMENTO IN "CINQUE MODELLI DI DISFUNZIONE"	217
S. Esposito	
EPATITE AUTOIMMUNE IN ETA' PEDIATRICA: UNA CASISTICA ITALIANA	219
N. Di Cosmo, A. Varriale, S. Lenta, C. Veropalumbo, S. Maddaluno, I. De Micco, L. Ferrante, C. Gentile, P. Vajro	
STRATEGIE TERAPEUTICHE DELLA EPATOPATIA NON ALCOLICA NEL BAMBINO OBESO: A CHE PUNTO SIAMO?	220
S. Lenta, I. De Micco, P. Iaccarino Idelson, C. Gentile, C. Veropalumbo, S. Maddaluno, V. Della Torre, M. Sticco, A. Franzese, C. Buongiovanni, P. Vajro	
STUDIO DEGLI EFFETTI COLLATERALI EPATICI IN CORSO DI TERAPIA ANTIEPILETTICA IN ETÀ PEDIATRICA	221
C. Gentile, M. Improta, E. Del Giudice, A. Romano, S. Lenta, I. De Micco, L. Ferrante, V. Della Torre, C. Veropalumbo, S. Maddaluno, P. Vajro	
IPERTRANSAMINASEMIA NEL 2010: NON SOLO FEGATO	222
S. Maddaluno, C. Veropalumbo, N. Di Cosmo, S. Lenta, I. De Micco, C. Gentile, L. Ferrante, M. Caropreso, G. Capuano, P. Vajro	
AGGREGAZIONE FAMILIARE NEI BAMBINI AFFETTI DA DISORDINI FUNZIONALI GASTROINTESTINALI	224
C. Friano, M. Russo, A. Tramontano, G. Boccia, L. Greco, A. Staiano	
IMPATTO DEI CRITERI DI ROMA II SULL'ADEGUATEZZA DELL'ENDOSCOPIA DIGESTIVA IN ETA' PEDIATRICA	225
E. Miele, C. Friano, M. Russo, A. Tramontano, L. Greco, A. Staiano	
INIBITORI DI POMPA COME FATTORE DI RISCHIO PER L' INFEZIONE DA CLOSTRIDIUM DIFFICILE	226
M. Russo, C. Friano, A. Tramontano, E. Miele, E. Roschetto, M. Del Pezzo, L. Greco, A. Staiano	
LA GASTRITE ATTIVA DA HELICOBACTER PYLORI IN FRATELLI ASINTOMATICI	227
C. Friano, M. Russo, A. Tramontano, P. Quitadamo, R. Buonavolontà, A. Staiano	
LACTOBACILLUS REUTERI (DSM17938) NEI BAMBINI CON STIPSI FUNZIONALE CRONICA: STUDIO DOPPIO CIECO RANDOMIZZATO CONTROLLATO	228
M. Russo, C. Friano, A. Tramontano, E. Miele, L. Greco, A. Staiano	

**RUOLO DELL'INFEZIONE DA CLOSTRIDIUM DIFFICILE NELLE MALATTIE INFIAMMATORIE CRONICHE
INTESTINALI PEDIATRICHE 229**

A. Tramontano, C. Friano, M. Russo, E. Miele, M. Del Pezzo, E. Roschetto, A. Staiano

UN RARO CASO DI CRISI CELIACA 230

F. De Gregorio, G. Terrone, I. Luongo, T. Petrillo, A. Campa

RETTORRAGIA IN ETÀ PEDIATRICA: UNA STORIA FATTA ANCHE DI POLIPI 231

R. Mormile, G. Golia, R. Coppola, C. Friano, N. Pinto, F. Pascarella, F. Rosati Tarulli, F. Piccolo, M.E. Capasso, S. Vendemmia, L. Cantelli

MALATTIE INFETTIVE**UN CASO DI BARTONELLOSI CON INTERESSAMENTO EPATO-SPLENICO: NOSTRA ESPERIENZA 233**

A. Civino, A. Lubelli, G. Presta, C. Perrone

NEFRO-UROLOGIA**HYPOMAGNESEMIA AND HYPOCALCEMIA IN A CHILD WITH PLAUSIBLE GITELMAN SINDROME. A CASE REPORT 235**

M. Tumminelli, A. Salli, G. Licata Ricottone, R. Nasca, F. Miciotto, A. Liotta, G. Corsello, F. Cardella

IDRONEFROSI INTERMITTENTE: A PROPOSITO DI DUE CASI PECULIARI 237

A. Savanelli, I. Giurin, A. Farina, F. Perricone, M. Iaquinto, C. Esposito, A. Settimi

NEONATOLOGIA**SEQUESTRO POLMONARE: UN CASO CLINICO 239**

R. Iuliano, C. Silvestre, S. Zoccali, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, C. Parrella, V. Pompa, D. Schettino, A. Di Fiore, R. Paludetto

EXTENDED METABOLIC NEWBORN SCREENING IN CAMPANIA REGION 240

M. Ruoppolo, D. Ombrone, E. Scolamiero, C. Cozzolino, R. Arvonio, R. Pecce, G. Friso, F. Salvatore

UN NUOVO CASO DI PIASTRINOPENIA NEONATALE 241

R. Iuliano, G. Russo, C. Silvestre, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, C. Parrella, A. Cioffi, P. Milite, R. Maffucci, R. Paludetto

MALFORMAZIONE ADENOMATOSA CISTICA POLMONARE: UN CASO CLINICO 242

R. Iuliano, C. Silvestre, G. Russo, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, M. Colonna, A. Sodano, R. Paludetto

UN CASO DI ISOMERISMO SINISTRO 243

L. Capasso, C. Silvestre, R. Iuliano, A.C. Borrelli, G. Russo Spena, P. Di Martino, V. Pompa, C. Parrella, S. Lama, E. D'Antonio, M. Colonna, A. Sodano, R. Paludetto

ITTIOSI LAMELLARE NEONATALE: UN NUOVO CASO CLINICO 244

R. Iuliano, C. Silvestre, F. Migliaro, L. Mari, A. Santantonio, P. Di Costanzo, L. Capasso, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, C. Parrella, R. Paludetto

SINDROME DI ELLIS-VAN CREVELD: UN CASO CLINICO 245

F. Migliaro, G. Crispino, A. Sodano, A.C. Borrelli, P. Di Martino, G. Russo Spena, V. Pompa, D. Schettino, A. Di Fiore, A. Cioffi, C. Parrella, M. Colonna, R. Paludetto

ORGANIZZAZIONE E TEMPI DI ATTIVAZIONE DEL TRASPORTO NEONATALE D'EMERGENZA IN ITALIA 246

G. Farnetani

DISPNEA NEL NEONATO PER UNA SEPSI IN AGGUATO 248

R. Mormile, M.P. Capasso, C. Ronsini, C. Cioffi, G. Papa, A. Liccardo, A. Pagliuca, F. Pianese, M. Vendemmia, G. Golia, S. Vendemmia, L. Cantelli

MIOCLONIE NEONATALI BENIGNE DEL SONNO ED IMPATTO GENITORIALE 249

R. Mormile, C. Martiniello, C. Friano, G. Golia, A. Colella, M.R. Linardi, C. Cioffi, F. Piccolo, M.P. Capasso, M. Vendemmia, F. Pascarella, S. Vendemmia, L. Cantelli

LA MUSICOTERAPIA PERINATALE E PRENATALE:UNA ESPERIENZA 250

N. Tafuro, C. Russo, I. Maritato, D. Riccardi, F. Tafuro, G. Ferraro, C. Coppola, A. Barbato, A. Capolongo, M.A. Franzese, S. Bonelli, L. Tortora, E. Carrella, M. Matteoli

ALTERAZIONI ANATOMO- PATOLOGICHE NELLE GRAVIDANZE COMPLICATE DA DIABETE E DA IPEROMOCISTEINEMIA	252
A. D'Ettore, G. Chiacchio, M.L. Falco, F. Trezza, A.E. Pareto, M.T. Iannicelli, A. Tolino	
LES E GRAVIDANZA: GESTIONE OSTETRICA E STRATEGIE DI CONTROLLO	254
A. D'Ettore, L. Battista, G. Chiacchio, A.E. Pareto, R. Fusco, C. Serino, M.L. Falco, A. Tolino	
UN CASO DI IPOGLICEMIA DI DIFFICILE GESTIONE	256
G. Ausanio, I. Bernardo, M. Vendemmia, L. Abbate, A. Ansalone, D. Brescia, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, M. Panico, V. Rossi, A. Capasso, F. Coppola, P. Falco, L. Falco	
COME OTTIMIZZARE IL TRASPORTO NEONATALE D'EMERGENZA?	257
M. Panico, D. Brescia, P. Falco, I. Bernardo, G. Ausanio, A. Ansalone, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, V. Rossi, M. Vendemmia, A. Capasso, F. Coppola, L. Falco	
UN CASO DI IDROANENCEFALIA	258
I. Bernardo, M. Vendemmia, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, D. Brescia, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, M. Panico, V. Rossi, F. Coppola, A. Capasso, P. Falco, L. Falco	
PNEUMOTORACE SPONTANEO FAMILIARE	259
M. Vendemmia, I. Bernardo, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, D. Brescia, D. D'Angelo, P. Di Monaco, C. Grassia, M. Panico, V. Rossi, F. Coppola, A. Capasso, P. Falco, L. Falco	
INSUFFICIENZA RENALE ALLA NASCITA ED USO DI LOSARTAN IN GRAVIDANZA	260
C. Grassia, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, I. Bernardo, D. Brescia, A. Capasso, F. Coppola, D. D'Angelo, P. Di Monaco, P. Falco, M. Panico, V. Rossi, M. Vendemmia, L. Falco	
"NON È POSSIBILE CURARE LA MORTE, MA È POSSIBILE PRENDERSI CURA DEL DOLORE CHE RESTA"	261
LINEE GUIDA PER LA GESTIONE DELLA MORTE DEL BAMBINO IN UTIN	
A. Bocchino, P. Errico, M.G. Colatruglio, G. Vetrano	
UN'ITALIA MULTIETNICA PER UNA NEONATOLOGIA DA RISCRIVERE	263
R. Mormile, A. Orsini, L. Martino, M. Grimaldi, P. Del Mastro, A. Mirabelli, A. Cioffi, T. Carra, C. Coppola, M. Vendemmia, C. Turco, G. Papa, S. Vendemmia	
INTERESSAMENTO NEUROLOGICO IN CORSO DI INFEZIONE DA VRS IN ETA' NEONATALE: UN CASO CLINICO	265
P. Paladini, A. Paladini	
NEUROLOGIA E NEUROPSICHIATRIA	
LA DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE (DMD):ASPETTI DELLA MALATTIA E DIAGNOSI	269
A. Caputo, N. Caputo, Alessandro Caputo	
UNA PROTEINA ESSENZIALE PER LE CELLULE MUSCOLARI:LA DISTROFINA	271
A. Caputo, N. Caputo, Alessandro Caputo	
APPROCCI TERAPEUTICI E PROSPETTIVE FUTURE DELLA DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE (DMD)	273
A. Caputo, N. Caputo, Alessandro Caputo	
L'EMICRANIA DELL'ARTERIA BASILARE O CONFUSIONALE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	275
A. D'Apuzzo, G. Miranda, M.A. Cascone, G. Mascolo, A. Ambrosio, E. Sciorio, M. Cacciapuoti	
LA DISTONIA NELL'INFANZIA: DSCRIZIONE DI UN CASO	277
A. D'Apuzzo, G. Miranda, G. Mascolo, M.A. Cascone, A. Ambrosio, R. Coppola	
IL MIOCLONO TRANSITORIO DEL LATTANTE	278
A. D'Apuzzo, G. Miranda, M.A. Cascone, G. Mascolo, A. Ambrosio, M. Cacciapuoti, E. Sciorio, M. Russo	
PARAPLEGIA SPASTICA FAMILIARE DOMINANTE DI TIPO 1: DESCRIZIONE IN DUE GEMELLE	280
A. D'Apuzzo, G. Miranda, G. Mascolo, M.A. Cascone, A. Ambrosio, M. Cacciapuoti, M. Russo	
LA SINDROME DI COCKAJNE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	281
A. D'Apuzzo, G. Miranda, M.A. Cascone, G. Mascolo, A. Ambrosio, E. Sciorio, M. Russo	
VALUTAZIONE DEI PROBLEMI EMOZIONALI E COMPORTAMENTALI NELL'INFANZIA: LA NOSTRA ESPERIENZA	282
N. Tafuro, A. Capolongo, D. Riccardi, I. Maritato, F. Tafuro, M. Barbato, S. Bonelli, A. Cutillo, C. Coppola, L. Tortora, M. Zona, A. Tarantino, G. Ferraro, E. Carrella	
IL CASO DI ROSSANA : CEFALEA ED IPOTONIA POST-TRAUMATICA? UNA MALATTIA DEMIELINIZZANTE "NASCOSTA"	283
C. Rosso, C. Pacenza, A. Cirisano, M. Cretella, G. Frandina, N. Lazzaro, S. Sisia, F. Paravati	

PEDIATRIA PREVENTIVA E SOCIALE

DISTURBI DEL COMPORTAMENTO IN UN BAMBINO NATO DA GENITORI TOSSICODIPENDENTI	285
P. Savarese, G. Romaniello, L. Schiavone, S. Coppola, F. Cataldo	
ADOLESCENZA, CONTRACCEZIONE ED I.V.G.	286
P. Savarese, G. Romaniello, L. Schiavone, S. Coppola, F. Cataldo	
DISEASE MANAGEMENT E PATOLOGIE CRONICHE PEDIATRICHE	288
A. Mazza, L. Gentilini, P. Chiarello, L. Iori, G. Stringari, Alessandro Mazza	
PROFILASSI AL PARTO ED EUGENESI	291
P. Savarese, G. Romaniello, L. Schiavone, G. Di Maio, S. Coppola	
CONSULTAZIONE MEDICA ON LINE: BILANCIO DI UN TRIENNIO	292
F. Farnetani, I. Farnetani, D. Lauritano, M. Baldoni	
USO DELL' AUTO E RAPPORTO CON LA PROMOZIONE DELLA SALUTE	294
F. Farnetani, I. Farnetani, D. Lauritano, M. Baldoni	
NONNI E NIPOTI NELLE NOVE PROVINCE SICILIANE	296
F. Farnetani, C. Palazzini, D. Lauritano, I. Farnetani, M. Baldoni	
MEDICINA DIFENSIVA, RESPONSABILITA' PROFESSIONALE, MASS MEDIA	299
F. Farnetani, I. Farnetani, D. Lauritano, M. Baldoni	
IL RUOLO DEL PEDIATRA OSPEDALIERO NELLA DEFINIZIONE DI UNA DIAGNOSI PRECOCE NELL'APPLICAZIONE DEGLI STRUMENTI E NEL MONITORAGGIO CLINICO DELLE MALATTIE RARE	301
A. D'Apuzzo	
LA SIGILLATURA NELLA PREVENZIONE DELLE LESIONI CARIOSE: STRATEGIE E TECNICHE	302
A.M. Basilicata, M. Basilicata, G.P. Cuccurullo	
LA STORIA RIABILITATIVA DI UN ADOLESCENTE IN CURA PRESSO L'UOMI DS\17	303
P. Savarese, e altri ** I. Sperlongano	
LO SPORT NELL'ETA' DELLA CRESCITA: FRA BENESSERE E OSSESSIONE	305
N. Tafuro, A. Capolongo, D. Riccardi, I. Maritato, F. Tafuro, A. Barbato, S. Bonelli, A. Cuttillo, C. Coppola, L. Tortora, M. Zona, A. Tarantino, G. Ferraro, E. Carrella	
DALLA PREVENZIONE ALLA TERAPIA DELLA PATOLOGIA...LA TERAPIA DEL SETTIMO SENSO: LA CONSAPEVOLEZZA. PSICONUTRIZIONE E COMUNICAZIONE EFFICACE: PROTOCOLLO D'INTERVENTO PER LA VALUTAZIONE PREDITTIVA DEL "FATTORE DI RISCHIO". 1° PARTE	306
M. Vicinanza, I. Pierucci	
L'ATTIVITÀ FISICA CONTRIBUISCE AL BENESSERE PSICOLOGICO. DALLA PREVENZIONE ALLA TERAPIA DELLA PATOLOGIA...LA TERAPIA DEL SETTIMO SENSO: LA CONSAPEVOLEZZA. PSICONUTRIZIONE E COMUNICAZIONE EFFICACE: PROTOCOLLO D'INTERVENTO PER LA VALUTAZIONE PREDITTIVA DEL "FATTORE DI RISCHIO". 2° PARTE	308
M. Vicinanza, I. Pierucci	
IL "PROGETTO COLOMBO". DALLA PREVENZIONE ALLA TERAPIA DELLA PATOLOGIA... LA TERAPIA DEL SETTIMO SENSO: LA CONSAPEVOLEZZA. PSICONUTRIZIONE E COMUNICAZIONE EFFICACE: PROTOCOLLO D'INTERVENTO PER LA VALUTAZIONE PREDITTIVA DEL "FATTORE DI RISCHIO". 3° PARTE	310
M. Vicinanza, I. Pierucci	
PEDIATRIA	
L'IPERCKEMIA, UNICO SEGNO DI IPERtermia MALIGNA	313
A. D'Apuzzo, G. Miranda, M.A. Cascone, G. Mascolo, A. Ambrosio, R. Coppola, V. Comune	
STIMA DEL DOLORE IN PEDIATRIA: LE SCALE ALGOMETRICHE	314
S. Esposito	
UNA CAUSA RICORRENTE DI PIANTO NEL NEONATO: LE COLICHE GASSOSE	317
S. Esposito	

DALLA M. DI KAWASAKI ALLA FEBBRE MEDITERRANEA FAMILIARE: DESCRIZIONE DI UN CASO	319
M. Tumminelli, M.C. Maggio, E. Prinzi, C. Mosa, D. Parrinello, G. Corsello	
INFLUENZA A (H1N1)...UN PO' DI STORIA E QUALCHE INFORMAZIONE UTILE	320
S. Esposito	
RIDURRE LE DOSI GIORNALIERE DI AMOXICILLINA E/O LA DURATA DEL TRATTAMENTO IN BAMBINI AFFETTI DA FARINGITE STREPTOCOCCICA INFCIA L'EFFICACIA DELLA TERAPIA?	322
S. Esposito	
CEFALEE DI INTERESSE OTORINOLARINGOIATRICO NEL BAMBINO E NELL'ADOLESCENTE	323
G. Marcuccio, G. De Luca, A. Lecce, A. Brancaccio, C. Sassone, D. Testa	
CRISI CONVULSIVE E GASTROENTERITI	325
G. Gaeta, F. Michelotti, R. Rocca, M. Fierabracci, A. Amendolea, S.G. Gragnani	
IL "KILLER SEGRETO": L'INFIAMMAZIONE. EVOLUZIONE DELLE CONOSCENZE	327
G. Caramia	
PNEMOMEDIASINO E L'IMPORTANZA DEL WAIT AND SEE	329
R. Mormile, A. Cantelli, M. Maresca, M.R. Linardi, G. Golia, A. Russo, M. Cerrone, M.P. Capasso, M.E. Capasso, S. Vendemmia, L. Cantelli	
LA GESTIONE DEL COMA NEL BAMBINO: CASE REPORT DI UN INTOSSICAZIONE DA OPIACEI IN UN PAZIENTE DI 2 ANNI DI ETÀ	330
R. Troiano, M.G. Scala, I. Luongo, G. Ruoppo, S. Campa, A. Campa	
UN CASO DI EPISTASSI RICORRENTI	331
M.G. Scala, F. De Gregorio, G. Gaudiello, B. Schettini, S. Campa, A. Campa	
UN CASO DI SHOCK SETTICO E DISFUNZIONE MULTIORGANO	332
F. De Gregorio, G. Andolfi, D. Carocchia, A. Ciao, S. Campa, A. Campa	
IPOGLICEMIA IN CORSO DI TRATTAMENTO CON BETA BLOCCANTI	334
A. Colella, R. Mormile, F. Rosati Tarulli, G. Golia, S. Vendemmia, L. Cantelli	
INVAGINAZIONE INTESTINALE IN ETÀ PEDIATRICA: IL RUOLO FONDAMENTALE DELL'ECOGRAFIA A SUPPORTO DI UNA CLINICA SPESSO NON SUGGESTIVA	335
R. Mormile, G. Mazzei, G. Golia, M. Russo, G. Della Corte, L. Cantelli, M.E. Capasso, C. Cioffi, S. Vendemmia	
ENCEFALOPATIA LUPICA: UNA PROGnosi ANCORA INFAUSTA	336
R. Mormile, L. Martino, G. Golia, M. Russo, A. Colella, F. Piccolo, M. Maresca, L. Cantelli, V. Comune, S. Vendemmia	
LE MILLE SFACCETTATURE DELLA PORPORA DI SCHONLEIN HENOCH	337
R. Mormile, L. Martino, G. Golia, A. Colella, C. Friano, R. Picone, F. Pascarella, L. Cantelli, M. Capasso, M.E. Capasso, S. Vendemmia	
LA PREVENZIONE DELLE INFIAMMAZIONI RICORRENTI RESPIRATORIE IN ETÀ PEDIATRICA. 1° PARTE	338
I. Pierucci	
"TRA I FATTORI DI RISCHIO C'È ANCHE L'OBESITÀ". LA PREVENZIONE DELLE INFIAMMAZIONI RICORRENTI RESPIRATORIE IN ETÀ PEDIATRICA. 2° PARTE	340
I. Pierucci	
"LA PREVENZIONE DELLE RIACUTIZZAZIONI" LA PREVENZIONE DELLE INFIAMMAZIONI RICORRENTI RESPIRATORIE IN ETÀ PEDIATRICA. 3° PARTE	342
I. Pierucci	
MALATTIE DA ACCUMULO LISOSOMIALE, MISDIAGNOSI E L'IMPORTANZA DELLA PROMOZIONE DELLA CULTURA PER LE MALATTIE RARE	343
R. Mormile, L. Martino, M. De Michele, M. Raponi, G. Sciascia Cannizzaro	
TABACCO DI SIGARETTA: DANNI NON SOLO DA FUMO MA ANCHE DA INGESTIONE	346
R. Mormile, M.R. Linardi, P. De Ninno, G. Pannullo, C. Moio, M. Russo, M.R. D'Angelo, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Cantelli	
NON TUTTO E' ALLERGIA !!	347
M.G. Limongelli, C. Parente, E. Varricchio, A. Di Fiore, A.M. Basilicata, G. Furcolo, G. Vetrano, I. Dello Iacono	
ANGIOEDEMA CAUSATO DA INFEZIONE STREPTOCOCCICA	348
C. Parente, M.G. Limongelli, G. Furcolo, E. Varricchio, M.B. Pasquariello, A. M. Basilicata, G. Vetrano, I. Dello Iacono	

UNA MALATTIA DI KAWASAKI DI DIFFICILE DEFINIZIONE	350
E. Varricchio, M.G. Limongelli, C. Parente, M. Majorana, G. Crisci, A.M. Basilicata, G. Vetrano, I. Dello Iacono	
IMPORTANZA DELLE INDAGINI DI LABORATORIO PER LA DIAGNOSI DI COMPLICANZE INFETTIVE EXTRAINTESTINALI DI MALATTIE GASTROENTERICHE	351
M. Flammia, D. Crisci, S. Guarino, R. Mormile, F. Mazzoccolo, M.E. Capasso, V. Comune, C. Cioffi	
CORPI ESTRANEI NELLE VIE RESPIRATORIE: UNA SFIDA CONTRO IL TEMPO	353
R. Mormile, A. Iorio, M. Maresca, M.R. Linardi, M.P. Capasso, E. Bernabei, A. Pagliuca, M. D'Anna, P. Della Corte, S. Vendemmia, L. Cantelli	
RITARDO VACCINALE NEI BAMBINI RICOVERATI	354
C. Alfaro, M. Borrelli, M.A. Cascone, D. Coppola, L. Imperato, A. Raffone, C. Tregrossi, L. Tarallo	

RADIOLOGIA

VALUTAZIONE DELLA IDROURETERONEFROSIS IN ETA' PEDIATRICA MEDIANTE UROGRAFIA E RISONANZA MAGNETICA	357
C. Martiniello, E.L. Faiola	
CORRELAZIONE TRA DATI CLINICO-LABORATORISTICI ED ECO-COLOR-DOPPLER (ECD) NELLA TIROIDITE AUTOIMMUNE INFANTILE	358
C. Martiniello, E.L. Faiola	
DISPLASIA BRONCOPOLMONARE IN ETA' PEDIATRICA: ASPETTI CLINICI E RADIOPROTEZIONISTICI DELLA TC AD ALTA RISOLUZIONE	359
C. Martiniello, D. Perri	
IMAGING INTEGRATO NELLA VALUTAZIONE DELLE MASSE ADDOMINALI RARE IN ETA' PEDIATRICA	360
C. Martiniello, E.L. Faiola	
LA TC MULTISTRATO NELLA DIAGNOSI E STADIAZIONE DEI LINFOMI IN ETA' PEDIATRICA	361
C. Martiniello, E.L. Faiola	
POLMONITI NECROTIZZANTI IN ETA' PEDIATRICA: VALUTAZIONE MEDIANTE TC DI 5 CASI	362
C. Martiniello, D. Perri	
RUOLO DELL'ECOGRAFIA NEI TRAUMI DELLA MILZA IN ETA' PEDIATRICA	363
C. Martiniello, E.L. Faiola	
STUDIO DELLE MALFORMAZIONI URINARIE IN ETA' PEDIATRICA: RUOLO DELLA URO-RM FUNZIONALE	364
C. Martiniello, E.L. Faiola	
ATTUALITÀ SUGLI ESAMI ECOGRAFICI NEFROUROLOGICI IN ETÀ PEDIATRICA	365
P. Mariotti, S. Agostiniani, P. Cortesi, R. Agostiniani	
LA RADIOLOGIA E IL SUO FUTURO	371
C. Martiniello	
ECOGRAFIA DEL TORACE: NUOVE PROSPETTIVE DIAGNOSTICHE	373
V. Basile	
DISPLASIA DELL'ANCA: LA CLINICA E LE INDAGINI STRUMENTALI UTILI	375
E. Razzano	

STORIA MEDICINA

L'ASSISTENZA INFERMIERISTICA: DALLE ORIGINI AL XX SECOLO	381
G. Caramia	
MILANO: AVANGUARDIE ED ECCELLENZE NELLA STORIA DELLA PEDIATRIA	383
F. Farnetani, I. Farnetani, D. Lauritano, M. Baldoni	
EVOLUZIONE DELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA NEL XX SECOLO: TAPPE STORICHE	384
G. Caramia	
EMBRIONE DELLA SPERANZA, EMBRIONE DELLA DISCORDIA 2: LA VENDETTA. DIGRESSIONI STORICO-ETICHE DOPO L'ATTRIBUZIONE DEL NOBEL A R. EDWARDS	386
M.G. Gregorio, L. Cataldi	

SAN DOMENICO SAVIO E L'ABITINO MIRACOLOSO PER LE PARTORIENTI	389
R. Mormile, M. Corridori, A. Molese	
LA VERA BELLA GIOVENTU': CHIARA BADANO E LA SUA LEZIONE SENZA FINE	391
R. Mormile, G. Sciascia Cannizzaro	
IL PEDIATRA, LA LETTERATURA E IL CINEMA PER L'INFANZIA: SPUNTI E RIFLESSIONI	392
G. Parisi, M. Grasso, L. Cataldi	

INDICE DEGLI AUTORI

Abbate L.	256, 258, 259, 260
Agostiniani R.	365
Agostiniani S.	365
Aiello I.	119
Alfaro C.	354
Alicchio F.	179
Alonzi A.	179
Ambrosio A.	275, 277, 278, 280, 281, 313
Amendolea A.	325
Ancarola R.	50
Andolfi G.	332
Andreucci M.V.	132
Ansalone A.	256, 257, 258, 259, 260
Aquino C.	211
Arvonio R.	240
Ascione G.	179
Ausanio G.	256, 257, 258, 259, 260
Babbini S.	189
Baldoni M.	45, 292, 294, 296, 299, 383
Barbato A.	250, 305
Barbato M.	282
Barone A.	193
Barone D.	162
Barra S.	184
Basile V.	373
Basilicata A.M.	171, 302, 347, 348, 350
Basilicata M.	302
Battista L.	254
Belfiore I.	201
Bernabei E.	95, 353
Bernardo I.	256, 257, 258, 259, 260
Bertrand J.L.	42
Blasi F.	43
Blessich E.	183
Bocchino A.	261
Boccia G.	208, 224
Bonavolontà R.	227
Bonelli S.	250, 282, 305
Borrelli A.C.	129, 132, 138, 140, 239, 241, 242, 243, 244, 245
Borrelli B.	191
Borrelli M.	354
Borrelli V.A.	121
Boubred F.	65
Brancaccio A.	323
Brescia D.	256, 257, 258, 259, 260
Bricchi E.	45
Bruno V.	197, 198, 199
Buffat C.	65
Buonavolontà R.	207, 208, 215
Buoniovanni C.	202, 220
Buzzanca C.	189
Cacciapuoti M.	205, 275, 278, 280
Caianiello G.	43, 173
Callegarini L.	189
Campa A.	87, 191, 230, 330, 331, 332
Campa S.	191, 330, 331, 332
Campanile R.	181
Campanozzi A.	213
Cangiano R.	101
Cantelli A.	192, 329
Cantelli L.	176, 184, 192, 204, 231, 248, 249, 329, 334, 335, 336, 337, 346, 353
Capano	198, 199
Capasso A.	256, 257, 258, 260
Capasso F.	184
Capasso L.	129, 132, 138, 140, 239, 241, 242, 243, 244
Capasso M.	337
Capasso M.E.	231, 329, 335, 337, 351
Capasso M.P.	176, 248, 249, 329, 353
Capolongo A.	250, 282, 305
Capristo A.F.	78
Capuano G.	222
Caputo A.	269, 271, 273
Caputo Alessandro	269, 271, 273
Caputo N.	269, 271, 273
Caramia G.	327, 381, 384
Cardella F.	235
Carocchia D.	332
Caropreso M.	222
Carra T.	263
Carrella E.	250, 282, 305
Casale F.	81, 193
Cascone M.A.	275, 277, 278, 280, 281, 313, 354
Cataldi L.	386, 392
Cataldo F.	285, 286
Catarinella A.	107
Cerrone M.	329
Chevalier R.L.	72
Chiacchio G.	252, 254
Chiarello P.	288
Ciao A.	169, 170, 332
Cilenti A.	184
Cinalli G.	86
Cioffi A.	129, 132, 138, 241, 245, 263
Cioffi C.	90, 192, 248, 249, 335, 351
Cirisano A.	283
Civino A.	233
Coccorullo P.	215
Colatruglio M.G.	261
Colella A.	192, 204, 334, 336, 337

- Colonna M. 132, 138, 242, 243, 245
 Comune V. 313, 336, 351
 Coppola C. 184, 250, 263, 282, 305
 Coppola D. 354
 Coppola F. 256, 257, 258, 259, 260
 Coppola R. 184, 192, 231, 277, 313
 Coppola S. 285, 286, 291
 Coroli P. 189
 Corridori M. 389
 Corsello G. 200, 235, 319
 Cortesi P. 365
 Cozzolino C. 240
 Cretella M. 283
 Crisci D. 351
 Crisci G. 350
 Crispino G. 245
 Cuccurullo G.P. 302
 Cutillo A. 282, 305
 Cutrera R. 37
 D'Angelo D. 256, 257, 258, 259, 260
 D'Angelo M.R. 346
 D'Anna M. 353
 D'Antonio E. 243
 D'Apuzzo A. 275, 277, 278, 280, 281, 301, 313
 D'Auria V. 202
 D'Ettore A. 252, 25
 Dallapiccola B. 34
 de Brasi D. 75
 De Curtis M. 63
 De Gregorio F. 191, 230, 331, 332
 De Luca G. 323
 de Luca U. 183
 de Magistris A. 67
 De Micco I. 202, 219, 220, 221, 222
 De Michele M. 176, 343
 De Ninno P. 346
 De Simone A. 171
 Del Giudice E. 213, 221
 Del Mastro P. 263
 Del Pezzo M. 226, 229
 Della Corte G. 335
 Della Corte P. 353
 Della Puca G. 184
 Della Rotonda G. 201
 Della Torre V. 202, 220, 221
 Dello Iacono I. 171, 347, 348, 350
 Dessì A. 67
 Di Cosmo N. 219, 222
 Di Costanzo P. 239, 241, 242, 244
 Di Fiore A. 129, 132, 140, 239, 245, 347
 Di Guida R. 173
 Di Maio G. 291
 Di Maio P. 107
 Di Martino M. 98
 Di Martino P. 132, 138, 140, 239, 241, 242, 243, 244, 245
 Di Maso R. 140
 Di Mauro D. 57
 Di Mauro F. 57, 82
 Di Mauro G. 57
 Di Meglio D. 181
 Di Monaco P. 256, 257, 258, 259, 260
 Domenici R. 50
 Errico P. 261
 Escolino M. 179
 Esposito A. 176
 Esposito C. 179, 180, 237
 Esposito G. 75
 Esposito S. 217, 314, 317, 320, 322
 Faiola E.L. 357, 358, 360, 361, 363, 364
 Falco L. 184, 256, 257, 258, 259, 260
 Falco M.L. 252, 254
 Falco P. 82, 256, 257, 258, 259, 260
 Fanos V. 67
 Farina A. 237
 Farina G. 43, 173
 Farnetani F. 292, 294, 299, 383
 Farnetani G. 246,
 Farnetani I. 45, 292, 294, 299, 383
 Ferrante L. 219, 221, 222
 Ferrara P. 79, 176
 Ferrara T. 140
 Ferraro G. 250, 282, 305
 Ferraù V. 213
 Fierabracci M. 325
 Fioravante G. 115
 Flammia M. 351
 Frandina G. 283
 Franzese A. 202, 220
 Franzese M.A. 250
 Friano C. 207, 208, 210, 212, 213, 215, 224, 225, 226, 227, 228, 229, 231, 249, 337
 Frisso G. 240
 Furcolo G. 347, 348
 Fusco R. 254
 Gaeta G. 325
 Gagliardo T. 201
 Gaglione G. 181
 Garofalo G. 181
 Gaudiello G. 331
 Gentile C. 202, 219, 220, 221, 222

- Gentile T. 208
 Gentilini L. 288
 Giannetti E. 211
 Gibelli M. 52
 Giurin I. 179, 237
 Golia G. 192, 204, 231, 248, 249, 329, 334,
 335, 336, 337
 Gragnani S.G. 325
 Grandin A. 85
 Grassia C. 256, 257, 258, 259, 260
 Grasso M. 392
 Greco L. 197, 198, 199, 224, 225, 226, 228
 Gregorio M.G. 191, 386
 Grimaldi M. 263
 Grisolia F. 189
 Guardione R. 107
 Guarino S. 351
 Iaccarino Idelson P. 202, 220
 Iacono D. 205
 Iannelli M. 85
 Iannicelli M.T. 252
 Iaquinto M. 179, 237
 Iavarone G. 122
 Imperato L. 354
 Improta M. 202, 221
 Indolfi P. 81, 193
 Iori L. 288
 Iorio A. 353
 Iuliano R. 129, 132, 138, 140, 239, 241, 242,
 243, 244
 Ivaldi M. 189
 Lama S. 243
 Lauritano D. 45, 292, 294, 296, 299, 383
 Laurito E.M. 169, 170
 Lazzaro N. 283
 Lecce A. 323
 Lenta S. 219, 220, 221, 222
 Letizia M. 201
 Licata Ricottone G. 235
 Liccardo A. 248
 Ligi I. 65
 Liguori R. 82
 Limongelli M.G. 171, 347, 348, 350
 Linardi M.R. 192, 204, 249, 329, 346, 353
 Liotta A. 235
 Lotito F.M. 88
 Lubelli A. 233
 Luongo I. 230, 330
 Lupoli G. 205
 Lupoli G.A. 205
 Maddaluno S. 220, 221, 222
 Maffucci R. 129, 241
 Maggio M.C. 200, 319
 Magliulo R. 205
 Maio A. 107, 176
 Majorana M. 171, 350
 Malamisura B. 197, 198, 199
 Malgieri S. 205
 Mallardo S. 213
 Marcuccio G. 323
 Maresca M. 187, 192, 329, 336, 353
 Mari L. 244
 Marinelli V. 67
 Mariniello L. 57
 Mariotti P. 365
 Maritato I. 250, 282, 305
 Martignetti P. 181
 Martinelli M. 210
 Martiniello C. 249, 357, 358, 359, 360, 361, 362,
 363, 364, 371
 Martino L. 263, 337, 343
 Mascolo G. 275, 277, 278, 280, 281, 313
 Masi P. 215
 Matteoli M. 250
 Mazza A. 288
 Mazza Alessandro 288
 Mazzei G. 335
 Mazzoccolo F. 351
 Meisner S. 214
 Mercogliano C. 129
 Merlino E. 173
 Messi G. 53
 Michelotti F. 325
 Miciotto F. 235
 Miele E. 207, 208, 210, 211, 212, 214, 225,
 226, 228, 229
 Migliaro F. 244, 245
 Milite P. 129, 138, 241
 Minasi D. 35
 Mirabelli A. 103, 263
 Miranda G. 275, 277, 278, 280, 281, 313
 Moio C. 346
 Molese A. 389
 Morchio A. 189
 Morganti L. 97
 Mormile R. 104, 176, 184, 192, 204, 231, 248,
 249, 263, 329, 334, 335, 336, 337,
 343, 346, 351, 353, 389, 391
 Mosa C. 319
 Nasca R. 235
 Ombrone D. 240
 Orsini A. 263

- Pacenza C. 283
 Pagliuca A. 104, 248, 353
 Paladini A. 265
 Paladini P. 265
 Palazzini C. 256
 Palladino A. 169, 170
 Palmieri M. 173
 Paludetto R. 129, 138, 140, 239, 241, 242, 243, 244, 245
 Palumbo M. 216
 Panico A. 205
 Panico M. 256, 257, 258, 259, 260
 Pannullo G. 346
 Panzeca R. 200
 Papa G. 248, 263
 Paparo F. 211
 Papparella A. 187
 Paravati F. 47, 283
 Parente C. 171, 347, 348, 350
 Pareto A.E. 252, 254
 Parisi G. 392
 Parrella C. 129, 132, 138, 140, 239, 241, 242, 243, 244, 245
 Parrinello D. 319
 Pascarella F. 104, 231, 2349, 337
 Pasquariello M.B. 348
 Pecce R. 240
 Pelella G. 43, 173
 Pellegrin M.C. 53
 Pellino V. 169, 170, 201
 Pendola F. 189
 Pensabene L. 208
 Pernice C. 193
 Perri D. 359, 362
 Perricone F. 180, 237
 Perrone C. 233
 Petrillo T. 230
 Pianese F. 248
 Piccirillo M. 201
 Piccolo F. 176, 231, 249, 336
 Picone R. 337
 Pierucci I. 306, 308, 310
 Pinto L. 82, 90
 Pinto N. 231
 Pisano D. 123
 Pisano F. 176
 Podestà A.F. 52
 Poli E. 213
 Pompa V. 129, 132, 138, 140, 239, 242, 243, 244, 245
 Presta G. 233
 Prinzi E. 319
 Puddu M. 67
 Quaglietta L. 211, 214
 Quitadamo P. 197, 198, 207, 212, 215, 227
 Rabuano R. 171
 Raffone A. 354
 Rapacciuolo L. 210
 Raponi M. 343
 Rapuano M.R. 117
 Razzano E. 375
 Regia Corte M.C. 118
 Riccardi D. 250, 282, 305
 Roberti A. 180
 Rocca R. 325
 Romaniello G. 285, 286, 291
 Romano A. 132, 138, 221
 Romano A.M. 176, 192
 Romano C. 213
 Rosati Tarulli F. 231, 334
 Roscetto E. 226, 229
 Rossi V. 256, 257, 258, 259, 260
 Rosso C. 283
 Ruoppo G. 330
 Ruoppolo M. 240
 Russo A. 329
 Russo C. 250
 Russo G. 241, 242
 Russo M. 208, 210, 211, 213, 214, 224, 225, 226, 227, 228, 229, 278, 280, 281, 335, 336, 346
 Russo Spena G. 129, 132, 138, 140, 239, 241, 242, 243, 244, 245
 Sabbi T. 216
 Salli A. 235
 Salvatore F. 240
 Sangermani R. 52
 Santangelo G. 200
 Santantonio A. 244
 Sassone C. 323
 Savanelli A. 179, 180, 237
 Savarese P. 285, 286, 291, 303
 Scala M.G. 191, 330, 331
 Scarpato E. 158
 Schettini B. 331
 Schettino D. 138, 140, 239, 245
 Schiavone L. 285, 286, 291
 Sciascia G. 343, 391
 Sciorio E. 275, 278, 281
 Scolamiero E. 240

- Serino C. 254
 Settimi A. 179, 180, 237
 Silvestre C. 132, 138, 239, 241, 242, 243, 244
 Simeoni U. 65
 Sisia S. 283
 Sodano A. 132, 140, 242, 243, 245
 Sollo C. 113
 Somaschini M. 38
 Sorrentino D. 205
 Spadoni E. 50
 Sperlongano I. 303
 Staiano A. 207, 208, 210, 212, 229, 214, 215,
 224, 225, 226, 227, 228
 Staiano S. 211
 Sticco M. 202, 220
 Stringari G. 288
 Tafuro F. 250, 282, 305
 Tafuro N. 250, 282, 305
 Tarallo L. 354
 Tarantino A. 282, 305
 Terenzani L. 189
 Terracciano V. 173
 Terrone G. 230
 Testa D. 323
 Tiplaldi P. 181
 Tolino A. 49, 252, 254
 Tolone C. 201
 Tomas C. 125
 Tortora A. 205
 Tortora L. 250, 282, 305
 Tramontano A. 181, 207, 208, 210, 212, 213, 214,
 215, 224, 225, 226, 227, 228, 229
 Tregrossi C. 354
 Trezza F. 252
 Troiano R. 330
 Troncone R. 211, 214
 Tucci F. 197, 198, 199
 Tumminelli M. 200, 235, 319
 Tummolo A. 143
 Turco C. 263
 Turco R. 207, 212
 Ugazio A. 33
 Vaglia P. 52
 Vajro P. 202, 219, 220, 221, 222
 Vallone G.F. 202
 Vanadia F. 200
 Varriale A. 219
 Varricchio E. 171, 347, 348, 350
 Vecchione R. 210
 Velde A.A. 214
 Vendemmia M. 90, 104, 184, 248, 249, 256, 257,
 258, 259, 260, 263, 346
 Vendemmia S. 45, 176, 184, 192, 204, 231, 248,
 249, 263, 329, 334, 335, 336, 337,
 346, 353
 Veropalumbo C. 219, 220, 221, 222
 Vetrano G. 171, 261, 347, 348, 350
 Vicinanza M. 308, 308, 310
 Vignati E. 85
 Villani A. 85
 Villani S. 191
 Vitale M.G. 176
 Zaffanello M. 67, 146
 Zamparelli M. 183
 Zoccali S. 239
 Zona M. 282, 305



**CARTOLINE E ANNULI FILATELICI
PER IL CONGRESSO 2010**



Annuli filatelici emessi dalle Poste Italiane esclusivamente per il
XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

SIPOA
Società Italiana Pediatria Ospedaliera

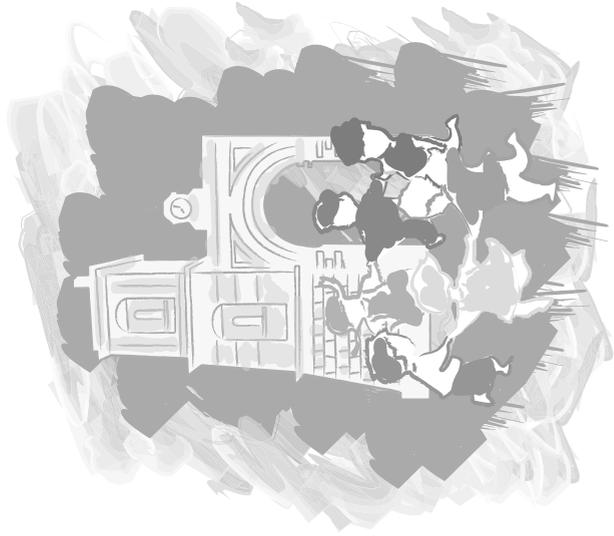
AVERSA 26-27 NOVEMBRE 2010

**III CONGRESSO NAZIONALE DELLA
SOCIETÀ ITALIANA DI PEDIATRIA
OSPEDALIERA**

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia:
la pediatria ospedaliera ed il suo futuro



Cartoline XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI



**IV CONGRESSO
NAZIONALE DELLA
SOCIETÀ ITALIANA DI
PEDIATRIA OSPEDALIERA**

CAPRI 6-7-8 OTTOBRE 2011
Hotel "La Residenza" via F. Serena, 2

Congresso elettivo per il Nuovo Direttivo SIPO
per medici ed infermieri pediatrici,
per il triennio 2011/2014



Cartoline XIV CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

SPONSOR

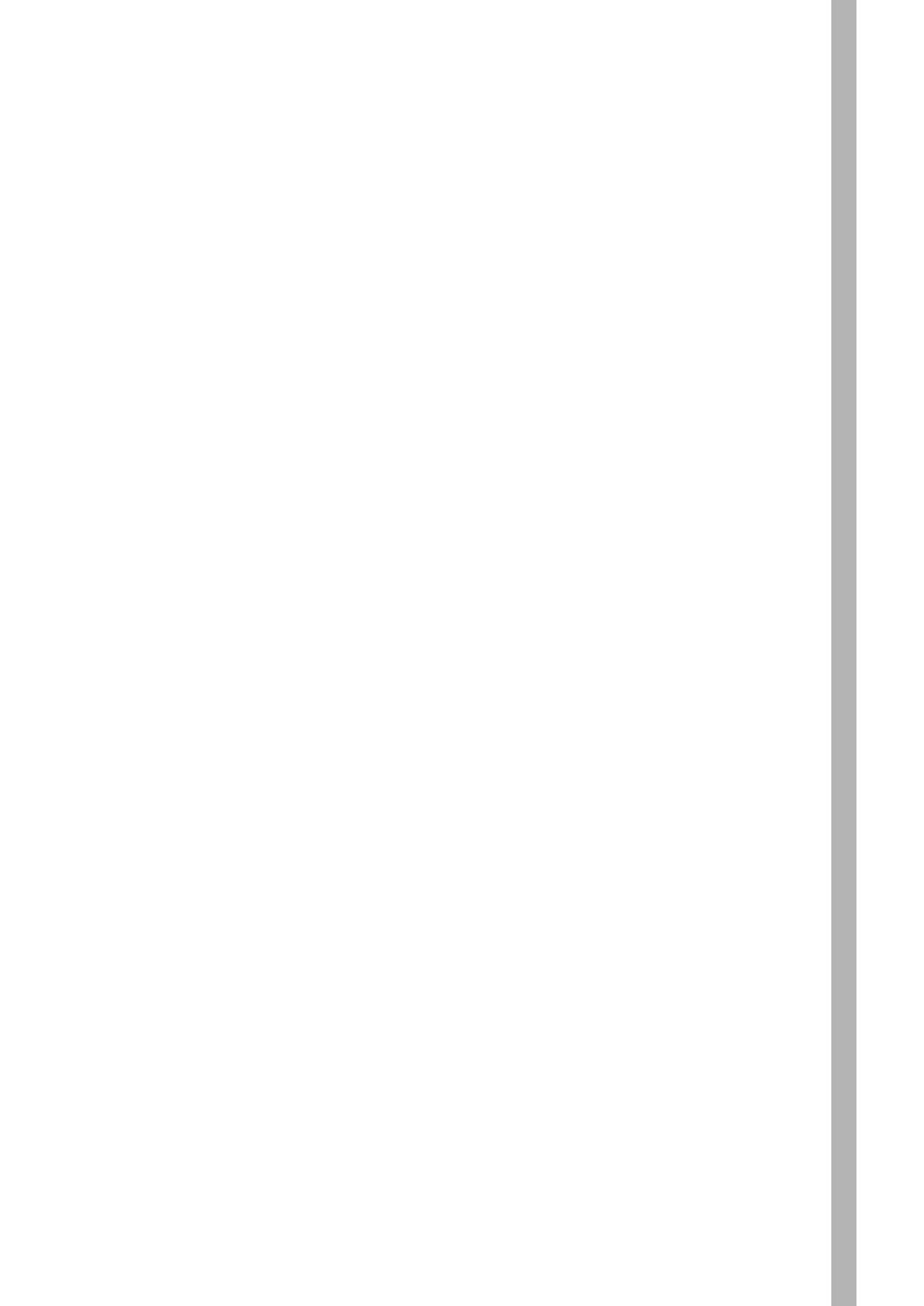
HANNO CONTRIBUITO ALLA REALIZZAZIONE DI QUESTO EVENTO:

- **ABBOTT SRL**
- **APTAMIL MILUPA**
- **BRUNO FARMACEUTICI S.P.A**
- **CHICCO - ARTSANA SPA**
- **DEMETRA PHARMACEUTICAL SRL**
- **EUROSPITAL SPA**
- **GENZYME SRL**
- **GRUPPO PALMESANO**
- **HULKA S.R.L.**
- **HUMANA ITALIA S.P.A.**
- **LACTALIS NUTRITION SANTÈ ITALIA SRL - EVEIL**
- **MEAD JOHNSON NUTRITIONAL SRL**
- **MELLIN S.P.A**
- **M.I. MEDICAL SRL**
- **NESTLÈ ITALIANA SPA**
- **SIGMA-TAU SPA**
- **VECCHI & C. PIAM S.A.P.A.**



Farmacia dott.ssa Tecla de Marco
Corso Umberto, 46-48 San Cipriano di Aversa
tel. 081 8926394

Studio Radiologico "Dott. Liguori"
Via E. Corcione, 81031 Aversa
tel. 081 8111670



NOTE

**GRUPPO NORMANNO DI NEFROUROLOGIA
NEONATALE E PEDIATRICA (ONLUS)**

Presidente: Salvatore Vendemmia
Presidente onorario: Robert L. Chevalier
Vice Presidente: Gennaro Golia
Vice Presidente onorario: Alberto G. Ugazio
Tesoriere: Carlo Cioffi
www.incontripediaticinormanni.it

**XIV PREMIO DI STUDIO
DEL GRUPPO NORMANNO
DI NEFROUROLOGIA
NEONATALE E PEDIATRICA
"CITTA' DI AVERSA REAL CASA
DELL'ANNUNZIATA"**

Il Consiglio Direttivo del Gruppo Normanno di Nefrourologia Neonatale e Pediatrica istituisce il seguente Premio di Studio:
1° Premio: € 1.500
2° Premio: € 500

**VI PREMIO LUIGI CERRETO
ORDINE DEI MEDICI DI CASERTA**
L'Ordine dei Medici della Provincia di Caserta ha istituito un premio di € 500 per il miglior lavoro dedicato alla ricerca in Pediatria e Neonatologia.

**III PREMIO STEFANO GOLISANO
BAMBINI DA AMARE, BAMBINI
DA SALVARE**

Il Premio, dell'ammontare di € 1.500 è frutto di donazione Editeam Gruppo Editoriale, è dedicato ai Reparti di Pediatria di ospedali pubblici o privati per progetti di promozione della salute e/o consueiling in materia di Pediatria Generale o Specialistica per la tutela della salute materno-infantile.
I titolari del progetto dovranno essere iscritti SIPO, potranno partecipare anche medici specializzandi iscritti all'Osservatorio Nazionale Specializzandi in Pediatria.

**VIII PREMIO PROVINCIA DI
CASERTA**

Per la ricerca in Onco-ematologia pediatrica.

II PREMIO "PAOLO LAURENZA"

Istituito dalla famiglia Laurenza in ricordo di Paolo, pediatra di famiglia.

XVIII PREMIO "ANTONIO SANNA"

A cura dell'Associazione ONLUS A.I.S.E.R.N.U.I.

I PREMIO A.I.S.E.R.N.U.I.

Associazione Italiana per la Protezione dell'Infanzia con Nefrouropatia e Centro Studi e Ricerche per le Nefrouropatie Infantili

Per avere informazioni ed aggiornamenti sull'evento si prega di visitare il sito

**www.incontripediaticinormanni.it
www.pediatriaospedaliera.org**



Revocate animos
maestumque timorem mittite:
forsan et haec olim meminisse iuvabit

G.N.N.N.P.



EDITRICE C.S.H.
Centro Studi Humana

Direzione e amministrazione
20143 Milano - viale Liguria, 20/22
tel. 02 58103565