



Organizzato dalla Società Italiana di Pediatria Ospedaliera
e dal Gruppo Normanno di Nefrourologia Neonatale e Pediatrica

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

AVERSA 11-12 DICEMBRE 2009

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

**Problematiche in Pediatria e Neonatologia:
i bambini, protagonisti del futuro**

XX CONVEGNO NAZIONALE DEL GRUPPO DI STUDIO DI NEFROLOGIA DELLA SIN



Teatro Cimarosa, Aversa



*A Paolo Laurenza, pediatra di famiglia, che ha dedicato la sua vita ed il suo amore alle cure del bambino.
Con riconoscenza stima ed affetto, dai pediatri italiani.*

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro



Alberto G. Ugazio

Presidente della Società Italiana di Pediatria

Siamo arrivati alla 13° Edizione degli "Incontri Pediatrici Normanni" di Aversa organizzati sempre egregiamente dall'amico e Collega Salvatore Vendemmia, il logo di quest'anno: "Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del 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.

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

Salvatore Vendemmia

Presidente della Società Italiana di Pediatria Ospedaliera

Signori e Signore,
benvenuti alle tredicesime giornate pediatriche normanne che, ormai da anni, sono radicate in questa storica città. Grazie per la vostra partecipazione e per il vostro contributo scientifico che contribuirà al miglioramento della performance professionale e culturale di noi tutti.

Devo esprimerVi la mia soddisfazione e compiacimento per aver organizzato, in questo difficile periodo, questo evento, superando non poche difficoltà e momenti di sconforto per il rarefarsi dei flussi economici.

Viviamo in un periodo di grave crisi economica, organizzativa e sociale, perché, negli ultimi decenni, la società ha subito radicali e profonde trasformazioni.

Sono aumentate le richieste di salute delle famiglie nonostante vengano offerte prestazioni, servizi ed assistenza di buona qualità e tecnologia.

Il contenimento della spesa, imposto dalla crisi economica mondiale ed aggravato, in alcune regioni, da gestioni squilibrate ed inaffidabili, ha creato atmosfere di indiscriminato contenimento dei costi che si ripercuotono negativamente sull'erogazione delle nostre prestazioni di salute.

Il sistema italiano dell'organizzazione pediatrica, unico al mondo per la sua peculiare espressività, funzionalità e discreta efficienza, potrebbe e dovrebbe meglio esprimere il proprio ruolo preventivo, terapeutico e scientifico, rafforzando e coordinando i rapporti tra ospedale, territorio, università.

C'è, pertanto, bisogno di un deciso intervento istituzionale per risolvere e coordinare i punti inefficienti del sistema ed assicurare risposte concrete ed efficaci ai bisogni di salute.

Le società scientifiche pediatriche, ed in primo luogo la SIP, hanno un precipuo, fondamentale ruolo nel proporre interventi di risoluta efficienza del sistema. Bisogna evitare che il parossismo informativo, riguardante lo stato di salute del sistema pediatrico italiano non mascheri o annulli l'interesse e l'importanza del problema. Ci auguriamo che il nuovo Direttivo SIP, guidato da Alberto Ugazio, cui vanno i nostri affettuosi e sinceri auguri per il significativo risultato elettorale, affronti decisamente tutti i problemi che rendono insoddisfatti molti pediatri, in primo luogo gli ospedalieri, per l'indifferenza e l'apatia del sistema che ha fagocitato, molte risorse umane e professionali, dalla prima linea operativa degli ospedali italiani.

Bisogna arrestare l'emorragia della migrazione dall'ospedale al territorio, con proposte utili e stimolanti e con piani di lavoro equamente distribuiti tra le forze costituite dalla triade ospedale, territorio, università.

Mi auguro che i nostri piccoli sforzi e gli interventi proposti a livello societario ed istituzionale abbiano, a breve, un risultato di concreta ed esauriente realizzazione.

Vi ringrazio per avermi ascoltato e per aver sostenuto questa iniziativa con la vostra collaborazione ed il vostro contributo scientifico.

Buon lavoro!

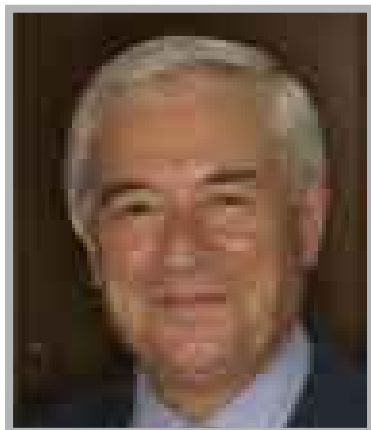


PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro



Luigi Cantelli

Presidente SIPO per la Provincia di Caserta

Sono onorato di porgere un caloroso benvenuto a tutti i partecipanti a questo congresso diventato un appuntamento annuale di scambio culturale e di aggiornamento per la pediatria nazionale.

Ringrazio tutti i Relatori, i Moderatori, i Presidenti delle varie sessioni, autorevoli e illustri Colleghi, espressione nazionale ed internazionale della pediatria e delle specialità ad essa collegate.

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

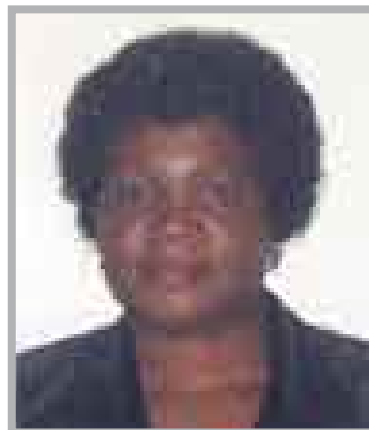
Il Congresso è un momento per rivendicare alla pediatria ospedaliera l'ufficialità del ruolo culturale, didattico e formativo che svolge, certamente non in contrapposizione con l'università, ma con essa in operosa, funzionale e concreta collaborazione.

Parlando di pediatria ospedaliera non si può nascondere la fuga dagli ospedali verso il territorio, fenomeno che ha acuito lo stato di criticità operativa degli ospedalieri. E' auspicabile una razionale riorganizzazione delle unità operative di pediatria e neonatologia, eliminando inutili ed inefficienti duplicati e riconvertendo le già scarse risorse in allocazioni realmente rispondenti ai bisogni di salute del territorio.

Grazie a tutti quelli, e sono tanti, che hanno contribuito alla realizzazione di questa edizione.

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro



Ann Belinda Nyikuli

Ambasciatore della Repubblica del Kenya

Distinguished Doctors,
 Ladies and Gentlemen.

The 12th of December is a special day for Kenya since it marks the 45th anniversary of our Republic's independence.

It is therefore an even greater pleasure for me to have the opportunity to salute all participants of this important international meeting on paediatrics taking place on this memorable date featuring a dental project in favour of the children living in the rural areas of Kenya.

On behalf of the Government of Kenya, we pay tribute to the Dental Department of the Milano-Bicocca University and in particular Prof. Marco Baldoni, Prof. Italo Farnetani and Prof. Dorina Lauritano for the successful realization of the "Africa Project".

Indeed, I personally went to Monza on 2nd April, 2008 for the official presentation of the book describing the "Africa Project", which in particular focuses on the prevention and therapeutic aspects in the treatment of young Kenyan patients. The project will play a significant role in uplifting the health standards of the targeted local community. I further paid tribute to this concerted effort in my recent discussions at the Milano-Bicocca.

This project has been instrumental in fostering relations between Kenya and Italy not only through the professional exchange of doctors and students but also through the enriching social and cultural interaction that evolves. It is satisfying and encouraging that the cooperation started through this group of doctors has led to the Agreement between the University of Milano-Bicocca and the University of Nairobi which was recently conveyed to the University authorities.

We are very encouraged by the spirit of this focused cooperation and look forward to further develop the fruitful relationship established.

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Nicola De Chiara

Assessore alla Cultura del Comune di Aversa, Vicesindaco

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



I Normanni

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Alberto G. Ugazio

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Sandro de Franciscis
Presidente della Provincia di Caserta

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Stand congressuale

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Momenti congressuali

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Castello Aragonese

Accademia Nazionale di Formazione di Polizia Penitenziaria

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Momenti congressuali

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Momenti congressuali

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Momenti congressuali

PRESENTAZIONE

INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI

XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI

Problematiche in Pediatria e Neonatologia: i bambini, protagonisti del futuro

MOMENTI DEL CONGRESSO 2008



Momenti congressuali



XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Problematiche in Pediatria e Neonatologia:
i bambini, protagonisti del futuro

XX CONVEGNO NAZIONALE DEL GRUPPO DI STUDIO
DI NEFROLOGIA DELLA SIN



PROGRAMMA

PROMOTORI E SOSTENITORI

PROMOTERS AND SUPPORTERS

In collaborazione con

Società Italiana di Pediatria
Società Italiana di Neonatologia
Società Italiana di Pediatria Ospedaliera
Gruppo Normanno di Nefrourologia Neonatale e Pediatrica

Con il patrocinio di

Regione Campania
Provincia di Caserta
Città di Aversa
Ordine Provinciale dei Medici e degli Odontoiatri di Caserta

TEATRO CIMAROSA

11-12 dicembre 2009

XIII CONGRESSO NAZIONALE

**PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA:
i bambini, protagonisti del futuro**

CONGRESSO PER MEDICI ED INFERMIERI

Presidenti Onorari

Giuseppe Claps, Antonino Leocata, Giuseppe Maurino

Presidenti del Congresso

Luigi Cantelli, Salvatore Vendemmia

Vicepresidenti

Luigi Cataldi, Gennaro Golia, Vassilios Fanos

Comitato Scientifico

*Giuseppe Attardo, Luciano Cavallo, Antonio Carlucci,
Angelo Elio Coletta Spinella, Raffaele Domenici, Italo Farnetani,
Pietro Ferrara, Mario Ferraro, Lucio Giordano, Carmelo Mami,
Mariano Manzionna, Silvio Maringhini, Antonio Marte,
Ciro Martiniello, Alberto Podestà, Marco Somaschini,
Maria Vendemmia, Nicola Vendemmia*

Comitato Organizzativo

*Elena Bernabei, Maria Pia Capasso, Carlo Cioffi, Alfonso D'Apuzzo,
Gabiella Di Cicco, Valerio Flacco, Giovanni Lama, Ciro Martiniello,
Vincenzo Stornaiuolo, Guido Verde, Gennaro Vetrano*

TEATRO CIMAROSA

venerdì 11 dicembre 2009

APERTURA DEI LAVORI**15.30** Cerimonia di inaugurazione e saluto delle Autorità**15.50** Introduzione al congresso*Luigi Cantelli, Salvatore Vendemmia*

venerdì 11 dicembre 2009

PRIMA SESSIONE**Presidenti***Generoso Andria, Luciano Tatò***Moderatori***Alfonso D'Apuzzo, Franco Paravati, Massimo Ummarino***16.00 Vaccini, memoria immunitaria e sottopopolazioni B.***Alberto G. Ugazio***16.15 Deficit di IgA e infezioni recidivanti***Claudio Pignata***16.30 Allergia alimentare: diagnosi molecolare***Marzia Duse***16.45 Sindrome metabolica***Luciano Cavallo***MALATTIE DA ACCUMULO LISOSOMIALE: ASPETTI CLINICI E APPROCCI TERAPEUTICI****17.00** La malattia di Gaucher:

il ruolo del pediatra nella diagnosi e gli obiettivi terapeutici

*Michelina Sibillo***17.15** La diagnosi della malattia di Pompe e relativo trattamento con presentazione di un caso clinico*Domenico Sperli***17.30** Diagnosi e risultati della terapia enzimatica sostitutiva nella malattia di Fabry*Marco Spada***17.45** Le mucopolisaccaridosi e il relativo trattamento*Elisabetta Salvatici***18.00** Discussione*Gennaro Golia, Antonio Vitale***Open Bar****19.00** Assegnazione dei premi di studio a cura di:*Luigi Cantelli, Salvatore Vendemmia***XIII PREMIO GRUPPO NORMANNO DI NEFROLOGIA
NEONATALE E PEDIATRICA: CITTÀ DI AVERSA - OSPEDALE
"REAL CASA SANTA DELL'ANNUNZIATA - S. GIUSEPPE MOSCATI"****VIII PREMIO "FLORA SCIAUDONE"****V PREMIO "LUIGI CERRETO" - ORDINE DEI MEDICI DELLA
PROVINCIA DI CASERTA****II PREMIO "STEFANO GOLISANO"****I PREMIO "PAOLO LAURENZA"****20.00** Concerto di Beneficenza organizzato dalle Fondazioni
ANABO e G.N.N.N.P. *ONLUS*

Basilica di S. Maria a Piazza - Piazza Trieste e Trento, Aversa

21.30 Cena relatori

(solo su invito)

TEATRO CIMAROSA

SALA IOMMELLI

venerdì 11 dicembre 2009

PRIMA SESSIONE COMUNICAZIONI

16.00 - 18.00 SALA IOMMELLI

Moderatori

*Antonio Carlucci, Vincenzo Comune, Ettore Cataldi,
Roberto Trunfo*

SECONDA SESSIONE COMUNICAZIONI

18.00 - 20.00 SALA IOMMELLI

Moderatori

*Gaetano Ausanio, Giulio Liberatore, Paolo Manzoni,
Piero Ugo Zucchinetti*

PRIMO PIANO "PALCHI"

venerdì 11 dicembre 2009

PRIMA SESSIONE POSTER

18.00 - 19.30 PRIMO PIANO "PALCHI"

Moderatori

*Giuseppe Casale, Mario Ferraro, Vincenzo Riccardi,
Giuseppe Tumminelli*

sabato 12 dicembre 2009

SECONDA SESSIONE POSTER

10.00 - 12.00 PRIMO PIANO "PALCHI"

Moderatori

Elio Caliendo, Maria Pia Capasso, Roberto Liguori, Guido Verde

TEATRO CIMAROSA

sabato 12 dicembre 2009

XIII CONGRESSO NAZIONALE

PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA: i bambini, protagonisti del futuro

SECONDA SESSIONE

Presidenti

Luigi Cataldi, Antonio Correrà

Moderatori

*Gerardo Chirichiello, Ciro Martiniello, Gennaro Vetrano,
Renato Vitiello*

08.30 Il trasporto neonatale d'emergenza: stato dell'arte
Roberto Paludetto

**08.45 Problemi di alimentazione nel neonato di peso
molto basso**

Paolo Giliberti

09.00 Infezioni nosocomiali in T.I.N.

Mauro Stronati

09.15 La depressione materna post partum in TIN
Vassilios Fanos

09.30 Novità nella ventilazione non invasiva

Franco Messina

**09.45 Infezioni delle vie urinarie nel neonato e nel
lattante: diagnosi e terapia**

Carmine Pecoraro

10.00 Discussione

Italo Bernardo, Luigi Orfeo, Francesco Raimondi

Open bar

sabato 12 dicembre 2009

TERZA SESSIONE

Presidenti

Giuseppe Claps, Bruno Nobili

Moderatori

Giuseppe Colucci, Alfio Cristaldi, Giuseppe Parisi, Enrico Risolo

10.30 Anafilassi e fattori di rischio

Mauro Calvani

**10.45 La desensibilizzazione orale per gli alimenti: stato
dell'arte**

Iride Dello Iacono

11.00 L'enterocolite allergica

Stefano Miceli Sopo

11.15 La valutazione delle linee guida sull'asma

Luciana Indinnimeo

**11.30 La gestione delle malattie neoplastiche nell'età
evolutiva**

Fiorina Casale

11.45 Epatite autoimmune: eziopatogenesi e terapia

Pietro Vajro

12.00 I rapporti ospedale-territorio in Campania

Luciano Pinto

12.30 Discussione

Goffredo Parisi, Carmelo di Crezia, Riccardo Longhi

13.30 Colazione di lavoro

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

TEATRO CIMAROSA

sabato 12 dicembre 2009

XIII CONGRESSO NAZIONALE**PROBLEMATICHE IN PEDIATRIA E NEONATOLOGIA:
i bambini, protagonisti del futuro****QUARTA SESSIONE****Presidenti***Giuseppe Caianello, Paolo Indolfi***Moderatori***Mariano Manzionna, Domenico Minasi, Felice Nunziata,
Alberto Villani***15.00 L'indagine ecografica nella valutazione dei disturbi
minzionali***Rino Agostiniani***15.15 Le urgenze chirurgiche in neonatologia***Alessandro Settimi***15.30 Le urgenze chirurgiche nei primi anni di vita***Antonino Tramontano***15.45 I markers infiammatori in pediatria***Immacolata Piccirillo***16.00 Il reflusso vescico-uretrale: terapia medica e
chirurgica***Antonio Savanelli***16.15 L'osservazione breve in pronto soccorso***Antonio Campa***16.30 Wheezing: diagnosi e diagnostica differenziale***Renato Cutrera***16.45 Il trattamento olistico-odontoiatrico nel bambino
"special needs"***Dorina Lauritano***17.00 Nascere in acqua***Giuseppe Attardo***17.30 Discussione***Roberto Antonucci, Angelo Maria Basilicata, Pietro Ferrara***18.00 Assegnazione dei premi di studio****V PREMIO "FERDINANDO IAFUSCO"****IV PREMIO "CLEMENTE PASCARELLA"****XVII PREMIO "ANTONIO SANNA"****18.30 Chiusura del convegno**

TEATRO CIMAROSA

SALA IOMMELLI

sabato 12 dicembre 2009

**V CONVEGNO NEONATOLOGICO
E PEDIATRICO INFERMIERISTICO****PRIMA SESSIONE INFERMIERISTICA****Presidenti***Arturo Giustardi, Ippolito Pierucci, Carlo Cioffi***Moderatori***Raffaele Coppola, Italo Farnetani, Domenico Perri,
Giuseppe Della Corte***11.00 L'ambulatorio del pediatra di base: nuove esperienze
Elena Bernabei****11.15 Educazione alimentare in caso di celiachia:****dalla diagnosi alla presa di coscienza di bambino e genitori**
*Rosaria Cangiano***11.30 Definizione del campo di responsabilità
dell'assistenza infermieristica***Gabriella Capiello***11.45 La gestione infermieristica del paziente
ospedalizzato***Rosaria Celentano***12.00 Il triage pediatrico***Viviana Salerno***12.15 Integrazione di nuove risorse in un reparto di
pediatria***Laure Morganti***12.30 Il ruolo del coordinatore infermieristico nella
formazione continua in medicina***Maurizio Di Martino***12.45 Violenze e stress sul bambino***Antonia Borrelli***13.00 Discussione****13.30 Colazione di lavoro***Il Chiostro di Sant'Audeno
via Sant'Audeno, 15 - Aversa*

TEATRO CIMAROSA**SALA IOMPELLI**

sabato 12 dicembre 2009

**V CONVEGNO NEONATOLOGICO
E PEDIATRICO INFERMIERISTICO****SECONDA SESSIONE INFERMIERISTICA****Presidenti**

Andrea Colella, Gabriella Di Cicco, Franca Piccolo

Moderatori

Gaetano Ausanio, Maria Franzese, Raffaella Mormile

**15.30 Educazione terapeutica in pediatria:
empowerment delle competenze in rapporto all'età**
Maria Reina Rapuano

**15.45 Lo stato dell'arte della ricerca infermieristica italiana
in ambito pediatrico**
Roberta Guardione

**16.00 Il ruolo del medico e dell'infermiere negli esami di
RMN**
Elena Bozzi, Massimo Marletta

16.15 Triage informatizzato e cartella clinica informatizzata
Maria Rosa Lepre

**16.30 La gestione in emergenza del bambino
politraumatizzato**
Rosa Falco

16.45 Gestione del neonato intubato
Pinella Errico

17.00 Burn out: quanto siamo a rischio
Daniela Ammazzini

17.15 La comunicazione in emergenza-urgenza
Giovanni Fioravante

17.30 Discussione

MACELLO REALE - via Lennie Tristano

sabato 12 dicembre 2009

V CORSO INTERATTIVO DI DIABETOLOGIA PEDIATRICA PER INFERMIERI "FERDINANDO IAFUSCO"

Seconda Università degli Studi di Napoli - Dipartimento di Pediatria

Centro di Riferimento Regionale per la Diabetologia Pediatrica "G. Stoppoloni"

Con il patrocinio dell'OSDI - Campania

Presidenti

Salvatore Di Maio, Luigi Falco, Vincenzo Liguori

Moderatori

Francesco Prisco, Dario Iafusco

08.30 Pre-test

08.45 Saluto della Presidente dell'OSDI - Campania

PRIMA SESSIONE

Il Diabete Mellito Tipo 2 in età pediatrica

9.00 Caratteristiche cliniche e di laboratorio

Francesco Prisco

9.30 La terapia dietetica

Francesca Musella, Maria Giovanna Monfreda

10.00 La terapia farmacologica

Dario Iafusco

10.30 Il progetto PRISMA

Gianfranco Mazzarella, Fortunato Cotugno, Sergio Genovese

SECONDA SESSIONE

Novità sul Diabete Tipo 1 in età pediatrica

11.30 La cartella clinica infermieristica

Sara Sessa, Maria Keller

11.50 Utilizzazione dell'informatica nella gestione infermieristica

Maria Di Bernardo

12.10 Un caso clinico interessante

Maria Giovanna Colella, Lucia Masi

12.30 Novità sul Diabete Mellito dell'adulto

Maria Rosaria Masella

13.00 Colazione di lavoro

Il Chiostro di Sant'Audeno

via Sant'Audeno, 15 - Aversa

Durante il buffet si potrà continuare a discutere con i protagonisti dei principali temi trattati.

14.00 Gli strumenti per il monitoraggio del paziente con diabete in età pediatrica:

"Dalla glicosuria all'holter glicemico e ... ritorno". Possibilità di visionare ed applicare praticamente i sistemi più recenti di automonitoraggio del diabete. I partecipanti saranno divisi in piccoli gruppi ciascuno affidato a un Tutor

15.30 Fine parte teorica e somministrazione dei post-test teorico

RELATORI E MODERATORI**CHAIRMEN AND MODERATORS**

Rino Agostiniani - *Pistoia*
 Daniela Ammazzini - *Pistoia*
 Generoso Andria - *Napoli*
 Roberto Antonucci - *Cagliari*
 Giuseppe Attardo - *Palermo*
 Gaetano Ausanio - *Caserta*
 Angelo Maria Basilicata - *Benevento*
 Elena Bernabei - *Aversa*
 Italo Bernardo - *Caserta*
 Antonia Borrelli - *Bari*
 Elena Bozzi - *Pisa*
 Giuseppe Caianiello - *Napoli*
 Elio Caliendo - *Salerno*
 Mauro Calvani - *Roma*
 Antonio Campa - *Napoli*
 Rosaria Cangiano - *Maddaloni*
 Luigi Cantelli - *Aversa*
 Maria Pia Capasso - *Aversa*
 Gabriella Cappiello - *Torre del Greco*
 Fiorina Casale - *Napoli*
 Giuseppe Casale - *Sessa Aurunca*
 Ettore Cataldi - *Cassino*
 Luigi Cataldi - *Roma*
 Luciano Cavallo - *Bari*
 Rosaria Celentano - *Sessa Aurunca*
 Gerardo Chirichiello - *Avellino*
 Carlo Cioffi - *Aversa*
 Giuseppe Claps - *Roma*
 Andrea Colella - *Aversa*
 Maria Giovanna Colella - *Formia*
 Angelo Elio Coletta Spinella - *Messina*
 Giuseppe Colucci - *Ostuni*
 Vincenzo Comune - *Giugliano in C.*
 Raffaele Coppola - *Aversa*

Antonio Correria - *Napoli*
 Fortunato Cotugno - *Salerno*
 Alfio Cristaldi - *Roma*
 Renato Cutrera - *Roma*
 Alfonso D'Apuzzo - *Gragnano*
 Gabriella Di Cicco - *Roma*
 Giuseppe Della Corte - *Aversa*
 Iride Dello Iacono - *Benevento*
 Maria Di Bernardo - *Grumo Nevano*
 Carmelo Di Crezia - *Castelvolturmo*
 Salvatore Di Maio - *Napoli*
 Maurizio Di Martino - *Napoli*
 Marzia Duse - *Roma*
 Pinella Errico - *Benevento*
 Luigi Falco - *Caserta*
 Rosa Falco - *Napoli*
 Vassilios Fanos - *Cagliari*
 Italo Farnetani - *Arezzo*
 Pietro Ferrara - *Roma*
 Mario Ferraro - *Roma*
 Giovanni Fiorvante - *Napoli*
 Maria Franzese - *Aversa*
 Sergio Genovese - *Napoli*
 Sabrina Gianni - *Lucca*
 Paolo Giliberti - *Napoli*
 Arturo Giustardi - *Napoli*
 Gennaro Golia - *Aversa*
 Roberta Guardione - *Torino*
 Dario Iafusco - *Napoli*
 Luciana Indinnimeo - *Roma*
 Paolo Indolfi - *Napoli*
 Maria Keller - *Napoli*
 Dorina Lauritano - *Milano*
 Antonino Leocata - *Catania*

RELATORI E MODERATORI**CHAIRMEN AND MODERATORS**

Maria Rosa Lepre - *Avellino*
Giulio Liberatore - *Benevento*
Roberto Liguori - *Marcianise*
Vincenzo Liguori - *Maddaloni*
Riccardo Longhi - *Como*
Mariano Manzionna - *Bari*
Paolo Manzoni - *Torino*
Massimo Marletta - *Pisa*
Ciro Martiniello - *Aversa*
Maria Rosaria Masella - *Aversa*
Lucia Masi - *Formia*
Giuseppe Maurino - *Aversa*
Gianfranco Mazzarella - *Napoli*
Franco Messina - *Napoli*
Stefano Miceli Sopo - *Roma*
Domenico Minasi - *Polistena*
Maria Giovanna Monfreda - *Napoli*
Laure Morganti - *Ascoli Piceno*
Raffaella Mormile - *Aversa*
Francesca Musella - *S.G. Vesuviano*
Bruno Nobili - *Napoli*
Felice Nunziata - *Solofra*
Luigi Orfeo - *Benevento*
Roberto Paludetto - *Napoli*
Franco Paravati - *Crotone*
Goffredo Parisi - *Vasto*
Giuseppe Parisi - *Ischia*
Carmine Pecoraro - *Napoli*
Domenico Perri - *Maddaloni*
Immacolata Piccirillo - *Aversa*
Franca Piccolo - *Aversa*
Ippolito Pierucci - *Sapri*
Claudio Pignata - *Napoli*
Luciano Pinto - *Napoli*

Francesco Prisco - *Napoli*
Francesco Raimondi - *Napoli*
Maria Reina Rapuano - *Benevento*
Vincenzo Riccardi - *Pollenatrocchia*
Enrico Risolo - *Ariano Irpino*
Viviana Salerno - *Roma*
Elisabetta Salvatici - *Milano*
Antonio Savanelli - *Napoli*
Sara Sessa - *Benevento*
Alessandro Settìmi - *Napoli*
Michelina Sibilio - *Napoli*
Carmela Sollo - *Caserta*
Marco Somaschini - *Bergamo*
Marco Spada - *Torino*
Domenico Sperli - *Cosenza*
Mauro Stronati - *Pavia*
Luciano Tatò - *Verona*
Antonino Tramontano - *Napoli*
Roberto Trunfio - *Locri*
Giuseppe Tumminelli - *Caltanissetta*
Alberto G. Ugazio - *Roma*
Massimo Ummarino - *Napoli*
Pietro Vajro - *Napoli*
Maria Vendemmia - *Caserta*
Nicola Vendemmia - *Nancy*
Salvatore Vendemmia - *Aversa*
Guido Verde - *Aversa*
Gennaro Vetrano - *Benevento*
Alberto Villani - *Roma*
Antonio Vitale - *Avellino*
Renato Vitiello - *Torre Annunziata*
Piero Ugo Zucchinetti - *Genova*



RELAZIONI

PRIMA SESSIONE

11 DICEMBRE 2009

Presidenti: Generoso Andria, Luciano Tatò

Moderatori: Alfonso D'Apuzzo, Franco Paravati, Massimo Ummarino



Momenti congressuali

DIAGNOSI E RISULTATI DELLA TERAPIA ENZIMATICA SOSTITUTIVA NELLA MALATTIA DI FABRY

M. Spada

Clinica Pediatrica, Università di Torino

Basi biochimiche e genetiche

La malattia di Fabry è una patologia ereditaria del metabolismo lisosomiale causata dal difetto di α -galattosidasi A (α -Gal A), enzima lisosomiale a funzione idrolasica deputato al catabolismo di ceramidi complessi. La patogenesi della malattia è caratterizzata dall'accumulo progressivo di globotriaosilceramide (GL3) e di altri sfingolipidi. Questo accumulo avviene principalmente nei lisosomi delle cellule endoteliali del sistema vascolare, ma può interessare molti altri tessuti (1). La malattia riconosce una ereditarietà di tipo X-linked, in quanto il gene che codifica per l' α -Gal A (locus GLA) è stato clonato sul cromosoma X.

Manifestazioni cliniche

In età pediatrica e durante l'adolescenza le principali manifestazioni cliniche della malattia sono rappresentate dall'angiocheratosi, da episodi ricorrenti di acroparestesie, ipoidrosi, opacità corneali e proteinuria. In seguito, il danno endoteliale che si produce nel sistema microvascolare conduce ad insufficienza renale terminale (ESRD), che rappresenta la complicanza d'organo più frequente della malattia di AF. L'insufficienza renale si manifesta normalmente fra la terza e la quinta decade di vita. I pazienti possono inoltre presentare patologia cerebrovascolare acuta (stroke, TIA) e un severo interessamento cardiaco, quale coronaropatia e cardiomiopatia ipertrofica (2)

Si riconoscono altre forme cliniche della malattia, caratterizzate dalla mancanza dei markers fenotipici classici come l'angiocheratoma e le acroparestesie, nelle quali l'ESRD (variante renali) oppure la cardiomiopatia ipertrofica (variante cardiaca) rappresentano l'unica o la prevalente espressione clinica. Come atteso dal modello genetico X-linked, nei pazienti maschi emizigoti la malattia si presenta nella forma più severa, ma è molto importante sottolineare che, a differenza di altre patologie genetiche correlate al cromosoma sessuale, anche le femmine eterozigoti possono sviluppare le complicazioni renali, cardiache o cerebrali (3). Risulta quindi mandatorio di fronte ad un sospetto clinico di malattia di Fabry allargare a tutto l'ambito familiare le indagini diagnostiche al fine di una corretto consiglio genetico.

La diagnosi

La diagnosi formale di malattia di Fabry nei maschi emizigoti viene effettuata con il dosaggio leucocitario dell' α -Gal A. Questa procedura permette di individuare due categorie di pazienti:

- un primo gruppo caratterizzato da un difetto biochimico completo (attività enzimatica assente o molto ridotta)
- un secondo gruppo in cui si osserva un difetto parziale (attività enzimatica residua fino al 30-35 % del normale). È molto utile, soprattutto ai fini delle indagini familiari, effettuare per ogni paziente l'analisi molecolare del gene GLA per l'individuazione delle mutazioni causali.

Nelle femmine eterozigoti la determinazione enzimatica, come in tutte le patologie metaboliche X-linked, può non essere informativa e si deve necessariamente ricorrere all'analisi molecolare del gene GLA, che codifica per l'enzima α -Gal A, ai fini di una diagnosi formale.

Aspetti terapeutici

Le uniche strategie terapeutiche per i pazienti Fabry sono state per lungo tempo la dialisi e il trapianto renale, ma recentemente la disponibilità della terapia enzimatica sostitutiva (ERT) ha permesso un approccio terapeutico innovativo, come avvenne dieci anni fa per la malattia di Gaucher.

Gli effetti clinici dell'infusione endovenosa dell'enzima α -Gal A ricombinante sono stati valutati in due studi clinici controllati, che hanno coinvolto rispettivamente 58 pazienti in un trial (4) e 26 pazienti nell'altro (5). In particolare nel primo studio è stato dimostrato che, in vario grado, la terapia enzimatica è ben tollerata, può ridurre la concentrazione plasmatica, urinaria e tissutale renale del GL3, preservare nel

tempo la funzione renale e migliorare significativamente l'istologia glomerulare. Questi dati hanno avuto una robusta conferma a livello clinico nello studio di estensione durato cinque anni (6).

Questi studi sono stati effettuati su una popolazione di pazienti adulti, che presentano una storia di malattia e un accumulo tissutale più importante rispetto ai pazienti Fabry più giovani. A riguardo, è importante sottolineare che recentemente la ERT può anche considerata in età pediatrica e adolescenziale al fine di prevenire o fare regredire i primi segni clinici della malattia di Fabry (7).

Il trattamento enzimatico sostitutivo nella malattia di Fabry dovrebbe essere quindi considerato nelle seguenti categorie di pazienti:

- a) pazienti in dialisi per la prevenzione della patologia cerebrovascolare e cardiaca
- b) pazienti trapiantati di rene per la prevenzione della patologia cerebrovascolare e cardiaca
- c) pazienti con proteinuria isolata o insufficienza renale iniziale per il controllo della progressione della nefropatia
- d) pazienti con cardiomiopatia, turbe del ritmo, malattia coronarica
- e) pazienti con vasculopatia cerebrale
- f) pazienti ancora asintomatici o paucisintomatici (età pediatrica, adolescenza) per la totale prevenzione della patologia d'organo

Prevenzione e screening

E' evidente che i nuovi orizzonti terapeutici rendono la malattia di Fabry un modello privilegiato di medicina preventiva. Poiché questo è uno dei pochi disordini genetici in cui è disponibile una terapia causale, è necessario sviluppare anche in età pediatrica progetti di screening della malattia (8) che consentano una diagnosi e una terapia precoci.

Bibliografia

1. Brady RO, Gal AE, Bradley RM, Martensson E, Warshaw AL, Laster L. Enzymatic defect in Fabry's disease. Ceramidetrihexosidase deficiency. *N Engl J Med.* 1967 ;276:1163-7.
2. Desnick RJ, Brady R, Barranger J, Collins AJ, Germain DP, Goldman M, Grabowski G, Packman S, Wilcox WR. Fabry disease, an under-recognized multisystemic disorder: expert recommendations for diagnosis, management, and enzyme replacement therapy. *Ann Intern Med.* 2003;138:338-46.
3. Wilcox WR, Oliveira JP, Hopkin RJ, Ortiz A, Banikazemi M, Feldt-Rasmussen U, Sims K, Waldek S, Pastores GM, Lee P, Eng CM, Marodi L, Stanford KE, Breunig F, Wanner C, Warnock DG, Lemay RM, Germain DP; Fabry Registry. Females with Fabry disease frequently have major organ involvement: lessons from the Fabry Registry. *Mol Genet Metab.* 2008;93:112-28.
4. CM Eng, N Guffon, WR Wilcox, et al. Safety and efficacy of recombinant human α -galactosidase A replacement therapy in Fabry's disease. *N Engl J Med.* 2001;345:9-16.
5. R Schiffmann, JB Kopp, HA Austin, et al. Enzyme replacement therapy in Fabry disease. A randomized controlled trial. *JAMA.* 2001;285:2743-2749.
6. Germain DP, Waldek S, Banikazemi M, Bushinsky DA, Charrow J, Desnick RJ, Lee P, Loew T, Vedder AC, Abichandani R, Wilcox WR, Guffon N. Sustained, long-term renal stabilization after 54 months of agalsidase beta therapy in patients with Fabry disease. *J Am Soc Nephrol.* 2007 ;18:1547-57.
7. Wraith JE, Tylki-Szymanska A, Guffon N, Lien YH, Tsimaratos M, Vellodi A, Germain DP. Safety and efficacy of enzyme replacement therapy with agalsidase beta: an international, open-label study in pediatric patients with Fabry disease. *J Pediatr.* 2008;152:563-570.
8. Spada M, Pagliardini S, Yasuda M, Tukul T, Thiagarajan G, Sakuraba H, Ponzzone A, Desnick RJ. High incidence of later-onset Fabry disease revealed by newborn screening. *Am J Hum Genet.* 2006;79:31-40.

DEFICIT DI IGA E INFEZIONI RECIDIVANTI

C. Pignata, T. Broccoletti, E. Cirillo

Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Napoli "Federico II"

Il deficit selettivo di IgA (IgAD) è la più comune immunodeficienza umorale primitiva. Il deficit si definisce totale se i valori di IgA sono inferiori a 5 mg/dl, in presenza di normali valori di IgG e IgM, in bambini al di sopra di 4 anni, mentre si definisce parziale quando i valori di IgA sono compresi tra i 5 mg/dl e il valore medio per età - 2 DS. L'incidenza della malattia varia tra 1:400 a 1:15.000 nelle differenti popolazioni. La componente di IgA secretorie rappresenta il principale strumento di difesa nel mantenimento dell'omeostasi mucosale. La maggior parte degli individui affetti da tale patologia è tuttavia asintomatica e il difetto di IgA rappresenta un reperto occasionale. Circa un terzo dei pazienti manifesta infezioni prevalentemente a carico delle mucose, allergie o malattie autoimmuni. I principali organi coinvolti nelle infezioni sono quindi il tratto respiratorio e quello gastroenterico. E' stata inoltre dimostrata l'attiva secrezione delle IgA anche in altri fluidi biologici quali la bile, il succo pancreatico e il liquido sinoviale, dove potrebbero giocare un ruolo importante nei meccanismi di difesa.

I patogeni responsabili delle infezioni ricorrenti respiratorie sono prevalentemente i batteri capsulati extracellulari (*H. Influenzae*, *Str. Pneumoniae*). Va sottolineato che le infezioni respiratorie ricorrenti (IRR) rappresentano un problema molto comune in età pediatrica, ma solo in rari casi esse sono riconducibili ad un difetto di IgA. Nella maggior parte dei casi, invece, esse sono ascrivibili a cause ambientali o ad inesperienza antigenica del sistema immunitario. Non sorprende, quindi, che le IRR siano particolarmente frequenti quando i piccoli iniziano a frequentare la scuola. A differenza delle sindromi maggiori da immunodeficienza primitiva, il bambino con IRR e deficit di IgA non va incontro a gravi infezioni sistemiche o a carico di distretti diversi da quello respiratorio o gastrointestinale. Inoltre, le infezioni riguardano prevalentemente le alte vie con un tipico andamento recidivante con ricorrenza stagionale. Le infezioni gastrointestinali nei bambini con deficit di IgA possono essere causate da salmonella o da giardia, quest'ultima spesso di difficile diagnosi e con tendenza alla cronicizzazione. La prevalenza di malattie allergiche, quali asma, rinocongiuntivite, orticaria, dermatite atopica e allergie alimentari, è maggiore nei pazienti con deficit di IgA rispetto alla popolazione normale, oscillando tra il 6 ed il 22%. Le malattie autoimmuni associate al deficit di IgA includono porpora trombocitopenica immune (PTI), anemia emolitica, artrite reumatoide, LES, tiroidite, vitiligine, celiachia e diabete. Globalmente la prevalenza delle manifestazioni autoimmuni nei pazienti con deficit di IgA varia dal 7 al 36% nelle differenti coorti di pazienti. Per quanto concerne la patogenesi delle autoreazioni in questo gruppo di pazienti, non è stato ancora definitivamente elucidato il meccanismo. Un disordine immunologico più complesso potrebbe essere alla base sia di IgAD sia delle altre malattie immunologiche, quali il Diabete tipo I (IDDM1) e la malattia celiaca. Deficit di IgA, celiachia e IDDM1 condividono, infatti, particolari aplotipi del complesso maggiore di istocompatibilità (HLA) sul cromosoma 6, quali HLA-A1, B8, DR3. Tale associazione non rappresenta un meccanismo diretto di malattia ma più probabilmente una generica predisposizione. Un recente studio ha dimostrato la possibile associazione con geni del MHC di classe III in linkage disequilibrium con quelli di classe I e II. La regione contiene circa 70 geni noti, alcuni dei quali (C4A, C4B, C2, HSP70, TNF α e β) espressi da cellule della linea linfoide e mieloide, con potenziale ruolo nelle risposte immuni innata e adattativa.

Sebbene tale disordine sia spesso sporadico, sono stati talvolta segnalati casi familiari che sembrano suggerire una base monogenica della malattia in accordo con recenti evidenze scientifiche. La modalità di trasmissione in questi casi non è tuttavia chiara, essendo stati identificati pedigree con probabile trasmissione AD o AR. Nei rari casi familiari sono state talora identificate le basi genetiche di tale patologia che appaiono condivise con la Immunodeficienza Comune Variabile (CVID). IgAD e CVID possono, inoltre, coesistere nell'ambito della stessa famiglia associate a mutazioni del gene TACI, che codifica per un membro della famiglia del recettore del fattore di necrosi tumorale (TNF). Individui con mutazioni

del gene, non sono in grado di produrre IgA, e talvolta anche IgG, in risposta al legame con APRIL, con conseguente deficit di switch isotipico. In alcuni casi è stato descritto che l'esordio di una CVID possa avvenire in età pediatrica con un difetto di IgA selettivo. Tale dato testimonia un possibile legame tra le 2 malattie.

Un esiguo gruppo di pazienti con IgAD presenta ulteriori alterazioni immunologiche, quali il deficit di sottoclassi IgG o alterazioni dei linfociti T.

Nel periodo 1994-2009, sono stati identificati nel nostro centro di Immunologia pediatrica 79 casi di deficit di IgA. In 4 famiglie sono stati identificati almeno 2 soggetti affetti (fratelli di I grado) ed in un caso i genitori erano consanguinei. Le manifestazioni cliniche principali nei casi familiari sembrano essere più gravi e prevalentemente rappresentate da IRR a carico non solo delle alte ma anche delle basse vie aeree. In un caso le manifestazioni respiratorie si complicavano con bronchiectasie radiologicamente documentate, mentre 3/8 (37%) presentano evidenze clinico-sierologiche di autoimmunità (celiachia, LES, asma allergico, reazioni avverse a farmaci). Tutti presentavano familiarità per disordini autoimmuni (nonni, genitori, cugini), in particolare per LES, tiroidite e rinite allergica. In un unico caso coesisteva lieve ipogammaglobulinemia. E' pertanto ipotizzabile che sia sotto il profilo clinico che patogenetico il disordine familiare debba essere tenuto distinto dal deficit isolato.

Attualmente non esiste un trattamento specifico per IgAD. Le infezioni batteriche richiedono trattamenti con opportuni antibiotici. Utile la fisioterapia respiratoria soprattutto nei casi di ricorrenza delle infezioni a carico delle basse vie.

Spettro delle infezioni e manifestazioni autoimmuni in pazienti con IgAD familiare	
Manifestazioni	Totale
Sesso F/M	2/8
Sinusite	0/8
Oma	2/8
Polmonite	3/8
Bronchite/IRR	5/8
Diarrea cronica	1/8
Bronchiectasie	1/8
Asma	3/8
Dermatite atopica	0/8
Rinite/congiuntivite	1/8
Orticaria	0/8
Allergia a farmaci e alimenti	2/8
Malattie autoimmuni	1/8
Familiarità per disordini autoimmuni	8/8

Bibliografia

1. Aghamohammadi A. J Clin Immunol 2009; 29: 130-136
2. Finocchi A., et al. Pediatr Allergy Immunol 2002; 13: 443-447
3. Fagarasan S., et al. Curr Opin Immunol 2004; 16: 277-283
4. Gudmundur H. J., et al. Clin Immunol 2009; 131: 233-239
5. Morimoto Y. Prim Care Clin Office Pract 2008; 35:159-173
6. Fiore M., et al. Eur J Immunogenet 1995; 22: 403-11
7. Ohshio G., et al. Digest Dis Science. 2001; 46: 2140-2146.

LA MALATTIA DI GAUCHER: IL RUOLO DEL PEDIATRA NELLA DIAGNOSI E GLI OBIETTIVI TERAPEUTICI

M. Sibilio, G. Parenti, G. Andria

Dipartimento di Pediatria - Università Federico II - Napoli

La malattia di Gaucher (GD) è una delle più comuni malattie d'accumulo lisosomiale. È una malattia panetnica ereditaria trasmessa con modalità autosomica recessiva, causata dal deficit di un'idrolasi lisosomiale, la b-glucosidasi acida (o glucocerebrosidasi). Il deficit della b-glucosidasi acida determina l'accumulo di substrati lipidici non degradati, in particolare glucosilceramide (glucocerebroside), all'interno dei lisosomi delle cellule del sistema reticolo-endoteliale, in particolare del fegato, della milza e del midollo osseo. L'accumulo progressivo di tali substrati determina problemi ematologici e scheletrici, epato-splenomegalia e in alcuni pazienti interessamento neurologico.

L'età di insorgenza varia dall'infanzia precoce alla tarda età adulta, tuttavia spesso si manifesta in età pediatrica e la maggior parte dei pazienti sintomatici presenta l'esordio prima dei 10 anni di età (Charrow et al 2000).

Tra i pazienti affetti da GD è stata osservata un'ampia variabilità nell'ambito delle manifestazioni cliniche e della loro severità (Sidransky et al 1993), si va, infatti, da pazienti completamente asintomatici a pazienti con massiva epatosplenomegalia, compromissione della funzionalità epatica, piastrinopenia e grave interessamento osseo.

In relazione a tale eterogeneità, sono stati individuati tre fenotipi principali della malattia, distinti in base all'assenza (tipo 1) o alla presenza ed alla severità (tipi 2 e 3) del coinvolgimento del Sistema Nervoso Centrale (SNC):

- tipo 1, non neuronopatico (GD 1)
- tipo 2, neuronopatico acuto (GD 2)
- tipo 3, neuronopatico cronico o di Noorbotten (GD 3)

La forma più comune della malattia di Gaucher è il tipo 1, contando circa il 99% dei casi.

Le manifestazioni cliniche più frequenti della GD 1 sono la epato-splenomegalia, anemia, trombocitopenia, epatomegalia e malattia ossea (Beutler et al 2001). I bambini con GD non-neuronopatica possono presentare anche alterazioni del sistema endocrino quali: ritardo di crescita e della maturazione scheletrica e/o ritardo della pubertà.

La GD 2, rappresenta la forma infantile neuronopatica della malattia. È molto meno frequente. È caratterizzata da un decorso neurodegenerativo rapido ed un esteso coinvolgimento viscerale. La maggior parte dei bambini affetti generalmente va incontro a morte entro i primi due anni di vita, principalmente a causa di polmoniti da aspirazione e crisi di apnea.

La GD 3, fu descritta per la prima volta da Hillborg nel 1959, da lui definita "Noorbottian", in quanto molto frequente nella popolazione Noorbottiana della Svezia. Generalmente si manifesta nell'infanzia con segni clinici di grado intermedio rispetto a quelli del tipo 1 e 2 e conduce a morte tra la seconda e la quarta decade di vita. È caratterizzata da un coinvolgimento neurologico che, rispetto al tipo 2, si manifesta più tardivamente e con minore severità.

L'esame del midollo osseo mostra, usualmente, la presenza delle cellule di Gaucher, ma il metodo più efficiente ed affidabile per la conferma diagnostica di GD si basa sulla determinazione dell'attività della b-glucosidasi acida (b-glucocerebrosidasi), eseguibile su leucociti isolati da sangue periferico (leucociti del sangue periferico, presentano un'abbondante attività della b-glucocerebrosidasi), su fibroblasti nonché amniociti o villi coriali per la diagnosi prenatale.

Posta la diagnosi di GD è importante, per un corretta valutazione basale, raccogliere una dettagliata storia medica del paziente (etnia, consanguineità, presenza di sintomi o segni correlati alla GD nei genitori, fratelli o altri parenti), e nel caso dei pazienti pediatrici, valutare correttamente lo sviluppo del bambino,

la funzione sociale e la performance scolastica.

Negli ultimi 20 anni grandi progressi sono stati effettuati per il trattamento della GD al fine di migliorare la qualità di vita, la crescita e lo sviluppo dei pazienti affetti. Ancora oggi, un ruolo fondamentale nella gestione di tali pazienti è giocato dalla terapia di supporto, cui si è aggiunta, ormai da oltre un decennio, la terapia enzimatica sostitutiva (ERT), dapprima con enzima estratto e purificato da placenta umana (alglucerasi-CeredaseTM, Genzyme corporation), e successivamente con enzima ricombinante (imiglucerasi - Cerezyme[®], Genzyme Corporation). La GD è stata la prima malattia da accumulo lisosomiale ad essere trattata con successo mediante ERT. Tale approccio è risultato efficace nei pazienti con GD non-neuronopatica determinando un miglioramento dei parametri ematologici e biochimici, della crescita e dell'epatosplenomegalia. Inoltre evidenze cliniche e radiologiche hanno mostrato che la ERT è in grado di migliorare le manifestazioni a carico del sistema scheletrico e la qualità di vita dei pazienti. Tuttavia poiché l'enzima somministrato non è in grado di attraversare la barriera emato-encefalica, l'efficacia di questo approccio nelle forme di GD neuronopatiche è molto ridotta (Andria G & Parenti, 2003; 2006).

Obiettivi della terapia con ERT

Nel 2004, un gruppo di esperti internazionali con ampia esperienza clinica nel trattamento dei pazienti in età pediatrica con GD, si sono riuniti per poter valutare lo stato dell'arte della GD e per ciascuno dei sistemi coinvolti dalla malattia, in particolare per quanto riguarda l'anemia, la trombocitopenia, l'epatomegalia, la splenomegalia, la malattia ossea, la crescita, le condizioni polmonari e la qualità di vita hanno proposto una serie di obiettivi terapeutici specifici come guida per i clinici che hanno in cura i pazienti, insieme ai tempi previsti per il raggiungimento di tali obiettivi (Baldellou et al 2004, Pastores et al 2004).

In generale, tutti i bambini con segni fisici o manifestazioni della GD devono essere trattati con ERT al fine di prevenire lo sviluppo di complicanze e favorire in tal modo un adeguato sviluppo attraverso l'infanzia e l'adolescenza.

Dopo l'inizio della ERT, i pazienti devono essere monitorati attentamente e regolarmente, per valutare anche la opportunità di modificare la dose, nel caso in cui non siano stati raggiunti gli obiettivi terapeutici pianificati entro il periodo di tempo stabilito.

L'attento monitoraggio della malattia ossea è di vitale importanza per i bambini affetti da GD, in quanto le sequele risultanti dal coinvolgimento osseo determinano un alto grado di morbilità.

In linea generale, dopo 6 mesi di trattamento con dosaggio appropriato, tutti i pazienti rispondono alla terapia enzimatica sostitutiva con miglioramento dei parametri ematologici, biochimici e viscerali; tuttavia in assenza di miglioramento occorre valutare l'opportunità di aumentare la dose.

Molteplici fattori possono condizionare la risposta alla ERT, quali ad esempio l'età di esordio, il tipo e il grado di compromissione degli organi coinvolti e infine la presenza o meno di complicanze irreversibili. Dosi iniziali di 30 - 60 U/Kg ogni 2 settimane di Cerezyme si sono dimostrate essere sicure ed efficaci nel migliorare rapidamente l'epatosplenomegalia, l'anemia, la trombocitopenia e la qualità di vita dei pazienti affetti. In alcuni pazienti, tuttavia, il raggiungimento dei goals terapeutici è possibile solo attraverso un aumento delle dosi dell'ERT.

È bene sempre ricordare che le risposte alla terapia nei singoli pazienti sono altamente variabili, anche nei pazienti con fenotipi identici; pertanto è molto importante che l'approccio terapeutico sia personalizzato.

Per le forme neurologiche la terapia ha mostrato un eccellente profilo di sicurezza, migliorando le implicazioni sistemiche associate alle forme neurologiche, ma sono da verificare gli effetti sulla stabilizzazione o il rallentamento delle implicazioni neurologiche in alcuni pazienti.

Anche i bambini affetti da GD non-neuronopatica, ma che sono asintomatici (bambini nei quali la diagnosi è stata effettuata mediante screening o sulla base della positività dell'anamnesi familiare) e/o anche i pazienti che presentano minimi segni o sintomi della GD e che non hanno iniziato la ERT, devono essere monitorati regolarmente. Idealmente questi bambini devono effettuare una valutazione clinica accurata, in particolare dei parametri auxologici, ogni 6 mesi, e annualmente controllare i parametri ematologici e

biochimici. Inoltre ogni 24 mesi devono praticare la MRI dello scheletro e la DEXA. Tuttavia la comparsa di segni o sintomi clinici deve precocemente indirizzare questi pazienti alla ERT al fine di limitare fortemente le complicanze connesse alla malattia.

Il follow-up attento della GD deve necessariamente includere un approccio multidisciplinare, che include naturalmente anche il Pediatra Curante, che valuti lo stato psicosociale, funzionale e la qualità di vita dei pazienti affetti. Infatti molti pazienti possono presentare considerevoli problemi psicosociali e disturbi del comportamento. Nei bambini più grandi, l'organomegalia, il ritardo di crescita e pubertà possono avere effetti determinanti sull'immagine corporea, e ciò potrebbe causare lo sviluppo di pensieri e sentimenti non adeguati (bassa stima di se stessi, sentimenti di rabbia, paura, insicurezza e di isolamento). Inoltre il dolore cronico, la splenomegalia, il coinvolgimento osseo possono avere un impatto altamente negativo sulla qualità di vita dei pazienti condizionandone l'inserimento nella società.

In conclusione, la disponibilità di un trattamento efficace rende più che mai indispensabile una diagnosi precoce per prevenire complicanze irreversibili, delibitanti e potenzialmente fatali associati alla GD. Pertanto è molto importante che il Pediatra conosca e sospetti tale patologia. E poiché ciò che non si conosce non può essere ricercato, la non conoscenza di questa patologia riduce fortemente la possibilità per il Pediatra di sospettarla e conseguentemente porla in diagnosi differenziale di fronte a taluni segni e sintomi.

Il riscontro di dati di laboratorio quali anemia, piastrinopenia e un aumento della ferritina in associazione a segni clinici quali epatosplenomegalia, petecchie, epistassi (con o senza la presenza di segni di interessamento del sistema nervoso centrale) devono indurre il Pediatra a sospettare la GD. Infatti una particolare attenzione da parte del Pediatra nell'osservazione di questi segni, anche apparentemente insignificanti presi ognuno singolarmente, può permettere se non una diagnosi di certezza, quantomeno la formulazione di un sospetto.

Tuttavia, accade piuttosto spesso che tra la prima insorgenza dei sintomi e la diagnosi intercorra uno spazio temporale notevole. Gli errori diagnostici iniziali più comuni variano dai comuni dolori della crescita o frattura accidentale oppure epistassi ricorrente a causa di disturbi emorragici non specifici con splenomegalia, leucemia o Malattia di Legg-Calvé-Perthes.

Altri approcci terapeutici

La ERT, come descritto in precedenza risulta sicuramente una strategia terapeutica sicura ed efficace, tuttavia presenta delle limitazioni, in primis l'impossibilità da parte dell'immiglucerasi, essendo una macromolecola proteica (glicoproteina di ≈ 60 -kDa), di attraversare la barriera ematoencefalica (BEE); la ERT inoltre non è in grado di risolvere tutti i problemi, in particolare le manifestazioni neurologiche, che comporta la GD; per tale motivo la ricerca si è orientata verso nuove alternative terapeutiche, che vedono in particolare l'utilizzo di piccole molecole. Tra i nuovi approcci terapeutici introdotti per il trattamento della GD vi è la "riduzione di substrato (SRT)". Questa nuova modalità di trattamento, sperimentata per la prima volta da Radin nel 1987 (InoKuchi and Radin 1987), sta suscitando molto entusiasmo, in quanto oltre che per la GD potrebbe essere utile per altri disordini di accumulo lisosomiale. L'obiettivo di questa strategia terapeutica è quello di ridurre la sintesi di glicosfingolipidi ad una velocità tale da consentire all'attività enzimatica residua di catabolizzare il substrato lisosomiale. A tale scopo, recentemente per il trattamento della GD è stato testato un iminozuccheri, la N-butildeossinojirimycin (NB-DNJ o miglustat o OGT 918; Zavesca®, Actelion Pharmaceuticals US, San Francisco, CA), somministrabile per via orale, che inibisce in maniera reversibile, la sintesi di glucosil-ceramidi, attraverso l'inibizione della glucosiltransferasi, enzima responsabile della prima tappa della sintesi dei glicosfingolipidi (Cox et al., 2003). La glucosiltransferasi, infatti, catalizza il legame del glucosio al lipide. Tale approccio è stato studiato in diversi trial clinici che hanno permesso di evidenziare un miglioramento delle dimensioni del fegato e della milza e dei parametri ematologici, sebbene siano stati descritti diversi effetti collaterali, quali perdita di peso, sintomi gastrointestinali, diarrea, tremori, disturbi della funzione cognitiva e neuropatia periferica. Inoltre un elemento di particolare rilevanza da sottolineare è la capacità del miglustat, in virtù delle sue peculiari

caratteristiche chimico-fisiche, di diffondere a livello tissutale; ciò rende questa nuova molecola un'arma molto interessante per il trattamento dei distretti poco raggiungibili da macromolecole, come l'apparato scheletrico e il cervello. Correntemente la terapia di riduzione del substrato è indicata solo nei pazienti adulti con GD di grado lieve o moderato che non possono o che rifiutano di continuare la ERT. Sulla base delle raccomandazioni della EWGGD (Expert members of the European Working Group on Gaucher disease), la N-butildeossinojirimycin è controindicata nei bambini, negli adolescenti, in gravidanza e durante l'allattamento.

Per quanto riguarda la GD3, come riportato anche da Schiffmann R (Schiffmann R et al, 2008), il miglustat sembra non apportare alcun beneficio sulle manifestazioni neurologiche.

L'uso combinato della ERT con la terapia di riduzione del substrato potrebbe rappresentare un valido approccio terapeutico, tuttavia tale opzione necessita di ulteriori studi.

Bibliografia

1. Andria G, Parenti G (2003). Oligosaccharidoses and Related Disorders. In: Blau N; Duran M; Blaskovics ME; Gibson MK: Physician's Guide to the Treatment and Follow-Up of Metabolic Diseases - 2nd edition. Springer-Verlag Berlin Heidelberg; Chap. 19; 399-410
2. Andria G, Parenti G (2006). Oligosaccharidoses and Related Disorders. In: Blau N; Hoffmann FG; Leonard J; Clarke TRJ: Physician's Guide to the Treatment and Follow-Up of Metabolic Diseases. Springer-Verlag Berlin Heidelberg; Chap. 19; 205-215
3. Baldellou A, Andria G, Campbell PE, Charrow J, Cohen I, Grabowski GA, Harris CH, Kaplan P, McHugh K, Mengel E, Vellodi A (2004). Paediatric non - neuronopathic Gaucher disease: recommendation for treatment and monitoring. *Eur J Pediatr* 16:67 - 75
4. Beutler E, Grabowski GA (2001). Gaucher disease. In: Scriver CR; Beaudet AL; Sly WS; Valle D: The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease - 8th edition, vol III. McGraw Hill, New York ; 3635-3668
5. Charrow J, Andersson HC, Kaplan P, Kolodny EH, Mistry P, Pastores G, Rosenbloom BE, Scott CR, Wappner RS, Weinreb NJ, Zimran A (2000). The Gaucher Registry: demographics and disease characteristics of 1698 patients with Gaucher disease. *Arch Intern Med* 160: 2835 - 2843
6. Cox TM, Aerts JMFG, Andria G, Beck M, Bembi B, Chertkoff R, Elstein D, Erikson A, Giralt M, Heitner R, Holalk C, Hrebicek M, Lewis S, Pastores G, Rolfs A, Sa Miranda MC, Zimran A (2003). The role of iminosugar N-butyldeoxynojirimycin (miglustat) in the management of type 1 (non-neuronopathic) Gaucher's disease: a position statement. *J Inherit Metab Dis* 26: 513 - 526
7. Pastores GM, Weinreb NJ, Aerts H, Andria G, Cox TM, Giralt M, Grabowski GA, Mistry PK and Tyłki-Szymańska A (2004). Therapeutic Goals in the Treatment of Gaucher Disease. *Semin Hematol* 41 (Suppl 5): 4 - 14
8. Schiffmann R, Fitzgibbon EJ, Harris C, DeVile C, Davies EH, Abel L, van Schaik IN, Benko W, Timmons M, Ries M, Vellodi A (2008). Randomized, controlled trial of miglustat in Gaucher's disease type 3. *Ann Neurol*. 2008 Nov;64(5):514-22.
9. Sidransky E, Ginns EI (1993). Clinical heterogeneity among patients with Gaucher's disease. *JAMA* 269 : 1154 - 1157

LA SINDROME METABOLICA

L. Cavallo

U.O. Pediatria Generale e Specialistica "B. Trambusti", Dipartimento di Biomedicina dell'Età Evolutiva, Università degli Studi di Bari. lucicava@tin.it

La Sindrome metabolica (SM) è a tutt'oggi una realtà non ben definita in età pediatrico-adolescenziale (1). I cinque parametri riconosciuti utili alla diagnosi nell'adulto (necessaria la contemporanea presenza di almeno 3 di essi) dalla maggior parte delle società scientifiche (circonferenza addome con limiti variabili per razza e per nazione, trigliceridemia >150 mg/dl o terapia farmacologica per ipertrigliceridemia, HDL colesterolemia <40 mg/dL per i maschi e <50 mg/dL per le femmine, pressione arteriosa >130 mm Hg e/o diastolica >85 mm Hg o terapia antiipertensiva, glicemia a digiuno >100 mg/dl o terapia ipoglicemizzante) (2) non sono costantemente riconosciuti applicabili, particolarmente per la carenza di dati concernenti i limiti di normalità nelle varie età pediatrico-adolescenziali. Saland, in una recente review (3), paragona gli indici presi in considerazione da 10 differenti autori per la diagnosi di SM nel biennio 2003-2005 evidenziando che tutti gli Aa considerano concordemente criteri diagnostici (necessari almeno 3 parametri alterati) i valori di trigliceridemia, di HDL-colesterolemia, di glicemia e della pressione arteriosa, mentre la circonferenza addominale è presa in considerazione da 6/10 ed il BMI da 4/10 e che, inoltre, i limiti di normalità sono scelti arbitrariamente e presentano notevoli variazioni tra i differenti autori. Tuttavia, qualsiasi siano i criteri usati per la definizione, numerosi studi dimostrano, concordemente ed ubiquitariamente (4-11), ed anche in Italia (11-14), un allarmante aumento di numerosi componenti della SM in età pediatrico-adolescenziale con una prevalenza attuale di SM compresa tra 2.5% e 4% nella popolazione generale di età compresa tra 5 e 20 anni, con valori compresi tra il 20% ed il 50% e correlati col grado di obesità nei soggetti obesi e < 1% nei soggetti non obesi. Il principale fattore favorente lo sviluppo della SM è lo Z-score del BMI (15) e la sua valutazione seriale è il più importante indice predittivo (16); altri fattori favorenti sono l'età di inizio dell'obesità (e dell'inizio dell'adiposity rebound (17)), le abitudini di vita sedentaria, la glicemia a digiuno e gli elevati livelli di insulina, trigliceridi, very-low-density lipoprotein (VLDL) colesterolo ed alanino aminotransferasi (ALT), mentre fattori protettivi sono i livelli di high-density lipoprotein (HDL) colesterolo ed il numero di ore di attività fisica (15).

Anche l'etiopatogenesi della SM è ancora incerta. In particolare risultano essere coinvolti fattori genici, prevalentemente di natura poligenica (18,19), fattori della vita intra-uterina (importanza della sottanutrizione e del "programming phenomenon" che, attraverso una resistenza periferica all'insulina, permetterebbe un apporto di nutrienti privilegiato agli organi vitali: cuore, reni, cervello) e della vita extra-uterina (rapidità della crescita di recupero (20) e fattori ambientali: introduzione di cibi e bevande ad alto indice calorico, scarsa attività fisica) (3,18) che condizionerebbero anche la precocità del "adiposity rebound" (21,22). E' da rilevare che sono stati identificati altri fattori di rischio della vita extra- ed intra-uterina. Nel primo gruppo il fattore più importante è rappresentato dall'obesità viscerale ed infatti i bambini con valori di BMI e circonferenza addominale elevati sono a rischio aumentato di sviluppare la SM in età adulta (23) e gli adolescenti con elevato grasso viscerale, anche se non necessariamente severamente obesi, sono ad alto rischio di SM (24,25) per cui, conseguentemente, numerosi autori sostituiscono la valutazione della circonferenza addominale a quella del BMI nell'identificazione dei criteri per la definizione di sindrome metabolica anche in età pediatrico-adolescenziale. Altri fattori di rischio durante la vita extra-uterina sono rappresentati dall'adrenarca/pubarca prematuro (più frequente nei bambini nati SGA) (26,27) anche in soggetti magri (28), dall'acanthosis nigricans (29) e dalla sindrome dell'ovaio policistico (discusso se il rischio dipenda dalle alterazioni comuni alle due sindromi: obesità, grasso addominale, iperinsulinismo o ad altre componenti della sindrome) (30-32). Recentemente è stato ipotizzato che l'ipercortisolismo (determinato dall'iperattività dell'asse ipotalamo-ipofisi-surrene con conseguente ipercortisolismo funzionale e dall'aumentata attività della 11 β -idrossisteroidodeidrogenasi tipo 1 nell'adipocita con conseguente aumentata conversione del cortisone inattivo in cortisolo attivo,

fenomeni particolarmente evidenti nello stress cronico e negli SGA) sia un importante fattore per lo sviluppo dell'obesità (33,34). Nella vita intra-uterina, oltre il basso peso alla nascita, fattori di rischio per lo sviluppo della SM sono la supernutrizione in feti ad elevato rischio genetico o con diabete e/o obesità della gestante (35-38) e l'obesità pregravidica della madre (i cui neonati presentano aumento del grasso corporeo, della leptinemia, di interleukina-6 ed insulino-resistenza (39)). E' possibile, infine, che un rapido incremento ponderale nel 1° trimestre di vita extra-uterina si associ ad una maggiore percentuale di grasso corporeo e di grasso addominale ed ad una ridotta insulino sensibilità in età adulta e, quindi, ad aumentato rischio di sviluppare la SM (40). Il BMI, comunque, è ritenuto il principale determinante dello sviluppo della SM (23), rischio probabilmente mediato da due fattori ad essa strettamente correlati: ipertensione (41) ed insulinoresistenza. Da prendere in considerazione, infine, nell'etiopatogenesi della SM, il ruolo (tuttora non chiaro) della componente pro-infiammatoria e delle citochine prodotte dal tessuto adiposo viscerale (42-45). L'evoluzione verso la SM nei bambini-adolescenti a rischio non è irreversibile, ma strettamente correlata allo stile di vita (dieta ed attività fisica) la cui ottimizzazione rappresenta una valida prevenzione della SM nei soggetti a rischio ed una terapia efficace nei soggetti con SM in atto (46-51) mentre, attualmente, non vi sono terapie farmacologiche (metformina, endocannabinoidi, analoghi del glucagon-like peptide 1) di provata efficacia e sicurezza, specie in età pediatrico-adolescenziale. La prevenzione, quindi, è la strada maestra da perseguire (52) ponendo particolare attenzione a prevenire con corretti stili di vita l'obesità, specie quella addominale, e l'ipertensione in tutti i bambini, sin dalla nascita e, in particolare in quelli nati SGA ed in quelli nati grossi se figli di madri obese e/o diabetiche.

Bibliografia

1. Eisenmann JC. *Cardiovasc Diabetol* 7:17-22, 2008.
2. Alberti KGMM, et al. *Circulation* 120:1640-1645, 2009.
3. Saland JM. *Cur Opin Pediatr* 19:183-91, 2007.
4. Cook S, et al. *Arch Pediatr Adolesc Med* 157:821-7, 2003.
5. Weiss R, et al. *N Engl J Med* 3;350:2362-74, 2004.
6. Agirbasli M, et al. *Metabolism* 55:1002-6, 2006.
7. Lopez-Capapé M, et al. *Eur J Endocrinol* 155:313-9, 2006.
8. De Ferranti SD, et al. *Clin Chem* 52:1325-30, 2006.
9. Bustos P, et al. *Pediatr Diabetes* May 19, 2009.
10. Maisonneuve B, et al. *Arch Pediatr* 16:991-8, 2009.
11. Bokor S, et al. *Int J Pediatr Obes* 3 (S2):3-8, 2008
12. Invitti C, et al. *Int J Obes (Lond)* 30 :627-33, 2006.
13. Doro Altan AM, et al. *Ig Sanita Pubbl* 64:345-60, 2008.
14. Calcaterra V, et al. *Clin Endocrinol* 68: 868-72, 2008.
15. Sen Y. *Eur J Pediatr* 187:1183-9, 2008.
16. Sachdev HPS, et al. *Arch Dis Child* 94:768-774, 2009.
17. Dulloo AG, et al. *Int J Obes* 30: 23-35, 2006
18. Ten S, Maclaren N. *J Clin Endocrinol Metab* 89:2526-2539, 2004.
19. Elder SJ, et al. *J Lipid Res* April 16, 2009.
20. Leunissen RW, et al. *Clin Endocrinol* 70:245-51, 2009.
21. Tappy L, et al. *Int J Obes (S4)*: 36-40, 2006.
22. Briana DD, Malamitsi-Puchner A. *Eur J Endocrinol* 160:337-47, 2009.
23. Sun SS, et al. *J Pediatr* 152:191-200, 2008.
24. Taksali SE, et al. *Diabetes* 57:367-71, 2008.
25. Cali AM, Caprio S. *Horm Res* 71(S1): 2-7, 2009.
26. Utriainen P, et al. *J Clin Endocrinol Metab* 92:4282-5, 2007.
27. Ibanez L. et al. *Rev Endocr Metab Disord* 10:63-76, 2009.
28. Mathew RP, et al. *Metabolism* 57:733-40, 2008.

29. Ice CL, et al. *World J Pediat* 5:23-30, 2009.
30. Coviello AD, et al. *J Clin Endocrinol Metab* 91:492-7, 2006.
31. Rossi B, et al. *J Clin Endocrinol Metab* 93:4780-6, 2008.
32. Tfayli H, Arslanian S. *Ann N Y Acad Sci*. 1135:85-94, 2008.
33. Walker BR. *Diabet Med* 23:1281-8, 2006.
34. Anagnostis P, et al. *J Clin Endocrinol Metab* 94:2692-701, 2009.
35. Lobelo F. *Pediatrics* 116:e519, 2005.
36. Boney CM, et al. *Pediatrics* 115:e290-6, 2005.
37. Dabelea D, et al. *Diabetes Care* 31:1422-6, 2008.
38. Väärasmäki M, et al. *Am J Epidemiol* 169:1209-15, 2009.
39. Catalano PM, et al. *Diabetes Care* 1076-80, 2009.
40. Leunissen RW, et al. *J Am Med Ass* 301: 2234-42, 2009.
41. Sun SS, et al. *Pediatrics* 119:237-46, 2007
42. Di Marzo V. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med* 5:610-612, 2008.
43. Oliveira AC, et al. *Obesity* 16:1094-8, 2008.
44. Jeffery AN, et al. *Int J Pediatr Obes* 3:130-40, 2008.
45. Cizmecioglu FM, et al. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* Feb 20, 2009.
46. Reinehr T, et al. *Am J Clin Nutr* 2006; 84:490-6, 2006.
47. Meyer AA, et al. *J Am Coll Cardiol* 48:1865-70, 2006.
48. Coppens AM, et al. *J Cardiometab Syndr* 3:205-10, 2008.
49. Son HJ. et al. *J Prev Med Public Health* 41:427-33, 2008.
50. Reinehr T, et al. *Atherosclerosis* 207:174-80, 2009.
51. Wickham EP, et al. *Metab Syndr Relat Disord* 7:179-186, 2009.
52. Speiser PW. et al. *J Clin Endocrinol Metab* 90:1871-87, 2005.

LE MUCOPOLISACCARIDOSI E IL RELATIVO TRATTAMENTO

E. Salvatici

Clinica Pediatrica, Ospedale S. Paolo - Università di Milano

Le mucopolisaccaridosi (MPS) rappresentano un gruppo di patologie da accumulo lisosomiale causate dal deficit degli enzimi che catalizzano la degradazione dei glicosaminoglicani - GAG (mucopolisaccaridi). A seconda del tipo di deficit enzimatico può essere ostacolata la degradazione del dermatansolfato, eparansolfato, cheratansolfato, condroitinsolfato e acido ialuronico, singolarmente o in combinazione.

L'accumulo lisosomiale dei GAG porta alla progressiva disfunzione di cellule, tessuti e organi.

Sono noti undici enzimi carenti che danno origine a sette forme distinte di mucopolisaccaridosi. Notevoli sono le differenze nelle frequenze delle diverse MPS nella popolazione generale; la MPS II è più comune in Israele e la MPS IV in Irlanda del Nord. La Sindrome di Sanfilippo tipo B ha una prevalenza maggiore in Grecia e il tipo A in Inghilterra.

Le MPS sono patologie molto rare e le stime sulla loro incidenza variano. La frequenza è di circa 1 affetto ogni 30-150.000 nati vivi.

Sono malattie che si trasmettono con modalità autosomica recessiva, tranne nel caso della MPS tipo II che è X-linked. La correlazione tra la gravità della malattia ed il genotipo è talvolta possibile, ma è generalmente difficile predire l'effetto delle mutazioni nonsense.

Le MPS condividono molti sintomi clinici, sebbene con diversi gradi. I sintomi comprendono un decorso cronico e progressivo, un interessamento multisistemico, organomegalia, disostosi multipla e anomalie facciali rispecchiando così la gravità delle conseguenze del difetto del metabolismo dei GAG soprattutto nelle fasi di rapida crescita e di sviluppo dell'organismo umano.

Possono essere interessati dalla patologia l'udito, la vista, l'apparato respiratorio, la funzione cardiovascolare, la motilità articolare.

Un grave ritardo mentale è presente nella MPS IH (Sindrome di Hurler), nella forma grave di MPS II (Sindrome di Hunter) e in tutti i sottotipi di MPS III (Sindrome di Sanfilippo) mentre negli altri tipi l'intelligenza può rimanere normale.

Complicanze cliniche delle MPS sono elencate di seguito.

IDROCEFALO: Nei pazienti affetti da mucopolisaccaridosi si osserva un lento, progressivo allargamento ventricolare, dovuto alla combinazione dell'atrofia corticale secondaria alla degenerazione del sistema nervoso centrale e ad un difetto nel riassorbimento del liquido cerebrospinale, dovuto alla sottigliezza delle meningi e alla disfunzione delle granulazioni di Pacchioni nei villi aracnoidali. Non sono comuni sintomi acuti come vomito o papilledema associati. La TAC encefalo rileva frequentemente un idrocefalo da lieve e grave (MPS I, II, III). Tutti i pazienti con allargamento ventricolare mostrano un ritardo mentale e il grado di allargamento si correla con la gravità del ritardo. Pazienti con TAC normale e intelligenza conservata possono appartenere a due soli tipi di MPS: Sindrome di Scheie e forma lieve di Sindrome di Hunter.

Sono spesso indicate procedure, palliative, di derivazione ventricolo-peritoneale per migliorare la qualità di vita di questi soggetti.

COMPRESSIONE DEL MIDOLLO SPINALE: La compressione del midollo spinale si riscontra comunemente nei pazienti affetti da MPS IV, ma è stata descritta in tutte le MPS, eccetto che nella MPS III e IX. La compressione del midollo spinale può avvenire per la sublussazione legata all'instabilità dell'articolazione atlantoassiale e all'ipoplasia odontoidea. Al fine di ottimizzare il timing dell'intervento chirurgico di stabilizzazione della colonna mediante fusione posteriore nella MPS IV è raccomandata una RMN della colonna cervicale al momento della diagnosi e a successivi intervalli regolari di tempo. È comune nelle MPS I, II e IV una progressiva compressione del midollo spinale con successiva mielopatia imputabile all'ispessimento della dura madre.

In tutte le MPS è comune lo sviluppo progressivo di gibbo lombare o di cifosi, eccetto che nella MPS III. La

velocità di progressione e il grado della cifosi lombare sono variabili. Le complicanze neurologiche non sono comuni perchè la collocazione della deformità è normalmente sotto il tronco.

BRONCOPATIA OSTRUTTIVA: Contribuiscono alla broncopatia ostruttiva una trachea assottigliata, corde vocali ispessite, un tessuto ridondante nelle vie aeree superiori e una macroglossia. Nei pazienti gravemente compromessi è comunemente presente una ostruzione intermittente che può portare ad apnee durante il sonno. La tracheostomia può portare ad un netto miglioramento sintomatico per i soggetti con apnea ostruttiva. In caso di diffusa ostruzione delle vie aeree, ipersonnolenza diurna, respiro rumoroso, ipoventilazione alveolare, l'apnea ostruttiva del sonno può essere trattata con successo mediante l'applicazione di un'alta pressione positiva continua e di ossigeno supplementare. L'adenotonsillectomia è eseguita di frequente per correggere la disfunzione della tuba di Eustachio e per ridurre la broncostrizione.

MALATTIA CARDIOVASCOLARE: Nella maggior parte dei soggetti affetti da MPS in modo da lieve a grave, sono presenti segni clinici di patologia cardiaca. Valvulopatie, ispessimento miocardico, ipertensione sistemica e polmonare e stenosi coronarica con ischemia contribuiscono allo scompenso cardiaco congestizio e a casi di improvviso collasso cardio-circolatorio.

L'insufficienza mitralica è il disturbo più frequente nella MPS IH e nella forma grave della MPS IH/S, MPS IS, MPS IV e VI.

VISTA: L'offuscamento corneale è comune nelle MPS I, IV, VI e VII e può portare ad una significativa compromissione della vista. È stato eseguito il trapianto di cornea, ma i risultati a lungo termine, non sempre sono positivi, in quanto questi pazienti possono avere comunque un deficit visivo conseguente ad interessamento di retina e nervo ottico. Il glaucoma è una complicanza in molti casi di MPS, in quanto la rete trabecolare è solitamente ingorgata da GAG e la sclera e la cornea sono assottigliate. Nella MPS I, II e III si ha solitamente una degenerazione retinica che porta ad un progressivo decremento della visione periferica e alla cecità notturna.

UDITO: È frequente nelle MPS una sordità di origine sia meccanica che neurosensoriale. La sordità è stata attribuita a tre cause: le frequenti infezioni dell'orecchio medio, le deformazioni degli ossicini e alterazioni a carico dell'orecchio interno. Sono necessarie strategie di supporto audiologico (apparecchi acustici) e meccanici (drenaggi transtimpanici) per mantenere la migliore qualità di vita possibile.

RIGIDITA' ARTICOLARE: La rigidità articolare è un reperto comune nelle MPS, eccetto che nella Sindrome di Morquio, in cui vi è lassità legamentosa. La limitazione del movimento e la rigidità articolare possono portare ad una significativa perdita di funzione.

Si assiste ad una deformità progressiva delle metafisi con assottigliamento delle capsule articolari secondaria all'accumulo di GAG e alla fibrosi.

SINDROME DEL TUNNEL CARPALE: È una complicanza molto comune nelle MPS, ma nella maggior parte dei pazienti i tipici segni della malattia (dolore, formicolio o intorpidimento) non si manifestano fino a che non si sia instaurata una grave compromissione. Proprio per l'alta incidenza di tale disturbo, si raccomanda routinariamente l'esecuzione di elettromiografia e la valutazione della velocità di conduzione nervosa. La decompressione chirurgica del nervo mediano ha portato ad una completa restituzione della motilità della mano in alcuni, e ad un parziale miglioramento in altri. Per ottenere i risultati migliori, la decompressione nervosa dovrebbe avvenire ad uno stadio precoce, prima dell'instaurarsi di un danno nervoso grave.

La ricerca dei glicosaminoglicani urinari è stato il primo metodo disponibile per la diagnosi di mucopolisaccaridosi e rappresenta tuttora un utile strumento di indagine preliminare. Il dosaggio può essere eseguito su un campione di urine delle 24 ore (previo isolamento dei GAG mediante precipitazione con CPC al 10%) oppure su un campione di urine estemporaneo. L'identificazione dei glicosaminoglicani urinari può aiutare a discriminare tra le grandi classi di Mucopolisaccaridosi, ma non permette di distinguere i diversi sottogruppi.

L'elettroforesi bidimensionale fornisce una buona separazione dei glicosaminoglicani urinari, e il metodo

con blue dimetilene offre una stima della concentrazione dei glicosaminoglicani urinari. Entrambi i metodi sono specifici, sensibili, e semplici per la diagnosi e lo screening delle mucopolisaccaridosi.

La diagnosi definitiva è stabilita mediante il dosaggio enzimatico. Sono generalmente usati come substrati per la misurazione degli enzimi lisosomiali il siero, i leucociti e i fibroblasti in coltura.

La terapia consiste in cure di supporto e in trattamento delle complicanze per i pazienti affetti da MPS che non sono candidati a terapie specifiche, quali la terapia enzimatica sostitutiva-ERT (che esiste attualmente per tre forme: la MPS I, MPS II e MPS VI) o il trapianto di midollo.

La terapia enzimatica sostitutiva per la MPS I è in commercio dal 2001. Il farmaco, Aldurazyme[®] - Genzyme contiene il principio attivo laronidasi, α -L-iduronidasi umana ricombinante, variante polimorfica dell'enzima umano, prodotto tramite la tecnologia del DNA ricombinante in una linea cellulare di ovaio di criceto cinese. Il regime posologico è di 100U/kg di peso corporeo, somministrati tramite infusione endovenosa una volta ogni sette giorni ed ha come obiettivo il rendere disponibile l'enzima esogeno facilitando così la degradazione dei GAG a livello lisosomiale. Aldurazyme è indicato per la terapia enzimatica sostitutiva a lungo termine in pazienti con diagnosi confermata di MPS I per il trattamento delle manifestazioni non neurologiche della patologia, che vengono rallentate nella loro progressione. Dal momento che l'enzima non è in grado di passare la barriera emato-encefalica, non ci si aspetta che l'impiego del prodotto possa ridurre i sintomi associati all'accumulo di GAG a livello del Sistema Nervoso Centrale.

La MPS II, la cui incidenza è compresa tra 1/72.000 e 1/132.000 nati vivi, è dovuta al deficit di iduronato-2-sulfatasi, che causa l'accumulo nei lisosomi di due specifici mucopolisaccaridi, il dermatan solfato e l'eparan solfato. In aggiunta al trattamento sintomatico, che richiede un approccio multidisciplinare, non viene consigliato il trapianto allogenico di midollo osseo, in quanto non previene il ritardo mentale. Nel 2007, è stata rilasciata dall'UE l'autorizzazione di immissione in commercio della terapia enzimatica sostitutiva con infusione dell'enzima ricombinante (Elaprased[®] - Shire contiene il principio attivo idursulfasi) in qualità di farmaco orfano finalizzato al trattamento a lungo termine dei pazienti. Le sperimentazioni cliniche hanno mostrato un miglioramento della deambulazione e del quadro respiratorio e miglioramenti significativi a livello epatico, splenico e cardiaco. Tuttavia, non sono stati descritti miglioramenti del quadro neurologico.

La MPS VI, la cui prevalenza varia tra 1/250.000 e 1/600.000 nati, è dovuta al deficit dell'enzima N-acetilgalattosamina-4-sulfatasi (o arilsulfatasi B), che determina l'accumulo lisosomiale di dermatan solfato. Il trapianto allogenico di midollo osseo è efficace nei confronti del danno cardiaco, dei distrofici e dell'epatomegalia, ma ha effetti minimi sui sintomi ossei ed articolari. Al momento, la terapia sostitutiva enzimatica con infusioni settimanali dell'enzima ricombinante (Naglazyme[®] - Biomarin contenente il principio attivo galsulfasi) è l'opzione terapeutica di elezione, anche se i suoi effetti sui sintomi ossei sono limitati. Nel 2006 la galsulfasi ha ottenuto l'autorizzazione da parte dell'UE di immissione nel mercato come farmaco orfano.

MALATTIA DI POMPE

D. Sperli

La malattia di Pompe è una malattia metabolica ereditaria causata dal deficit di un enzima lisosomiale chiamato alfa-glucosidasi acida (GAA), deputato alla degradazione del glicogeno nei lisosomi e fondamentale per la funzionalità delle cellule muscolari scheletriche e cardiache. La malattia è, quindi, caratterizzata dall'accumulo di glicogeno nei lisosomi (organuli in cui avviene la degradazione di vari tipi di molecole).

Il quadro clinico è quello di una grave miopatia con progressiva debolezza muscolare e insufficienza cardiorespiratoria. I sintomi della Malattia di Pompe possono manifestarsi in qualsiasi momento della vita dall'infanzia all'età adulta. Esiste una variabilità di fenotipi, accomunati dalla presenza di miopatia, ma che differiscono fra di loro per età di insorgenza, coinvolgimento d'organo e gravità clinica. Da alcuni anni è disponibile una terapia enzimatica sostitutiva, basata sulla somministrazione endovenosa periodica dell'enzima alfa-glucosidasi, ma i suoi effetti sulla muscolatura scheletrica sono limitati e variabili.

Una possibile terapia alternativa potrà essere costituita da un gruppo di farmaci chiamati "chaperones", capaci di migliorare la stabilità e la maturazione dell'enzima mutato. Si tratta di imino-zuccheri, che stimolano l'attività residua dell'enzima deficitario nelle cellule di alcuni pazienti con particolari difetti genetici alla base della malattia, i quali rispondono bene al trattamento con gli chaperones farmacologici. Per ora gli esperimenti sono stati effettuati sul modello animale della malattia ed hanno dimostrato che se si combinano le due terapie si ottengono risultati migliori rispetto a quelli ottenibili usando i due approcci singolarmente.

VACCINI, MEMORIA IMMUNITARIA E SOTTOPOPOLAZIONI B.

A.G. Ugazio

Il problema della memoria immunologica attraversa da sempre, come una sorta di filo di Arianna, tutta la storia della moderna immunologia per rimanere a tutt'oggi tra gli aspetti più controversi ed oscuri. Tutto questo a dispetto della constatazione che nel campo delle vaccinazioni, quello della memoria è uno dei problemi che più ci preoccupano.

Cosa intendiamo anzitutto per memoria immunologica? Operativamente, il migliore indicatore di memoria immunitaria è la risposta anticorpale al secondo incontro con un antigene che si manifesta con la produzione di anticorpi IgG ad alto titolo e ad alta affinità mentre, come è ben noto, la così detta risposta primaria, vale a dire quella che fa seguito al primo incontro con un antigene, è caratterizzata dalla produzione di anticorpi IgM a basso titolo e a bassa affinità. In realtà l'immunologia ha compiuto progressi rilevanti nella comprensione dei meccanismi che sottendono la generazione della memoria immunologica: nel corso della risposta secondaria, i T linfociti helper esprimono il CD40-ligando (CD40L) che lega le molecole di CD40 presenti sulla membrana dei B linfociti. Questa interazione, congiuntamente con il riconoscimento dell'antigene da parte dei recettori immunoglobulinici dei B linfociti ed al riconoscimento dei peptidi antigenici espressi dagli stessi B linfociti in associazione con molecole HLA di classe II, fa scattare i meccanismi di ricombinazione genetica, mutazione e differenziazione che portano al cosiddetto "switch isotipico" e alla selezione positiva dei cloni più affini, quindi in ultima analisi alla generazione di B linfociti di memoria e di precursori delle plasmacellule produttrici di IgG ad alta affinità.

Se è vero quindi che le nostre conoscenze sulla generazione della memoria immunitaria possono considerarsi sufficientemente accurate, è altrettanto vero che non possono certo considerarsi tali quelle sul mantenimento della memoria. In altre parole: cosa fa sì che la memoria possa mantenersi per lunghissimi anni, a volte per tutta la vita? Il fatto che i B linfociti di memoria hanno una lunghissima emivita? La cross reattività tra antigeni che porterebbe a continui richiami ambientali? L'esistenza della cosiddetta rete idiotipica, autentico specchio interiore dell'universo antigenico ambientale? La lunga persistenza degli antigeni nell'organismo? Le prove sperimentali in nostro possesso rendono estremamente improbabili tutte queste ipotesi.

D'altro canto, come già si è accennato, il problema della memoria ha risvolti pratici, soprattutto in ambito vaccinale, che richiederebbero una conoscenza approfondita dei meccanismi di mantenimento della memoria immunitaria. Perché la memoria ci preoccupa? Anzitutto perché aumenta l'età media e si cominciano a segnalare con crescente frequenza focolai epidemici di morbillo, pertosse e di altre malattie infettive nelle comunità di anziani, vale a dire nei soggetti che hanno superato in età pediatrica queste malattie, che sono stati vaccinati o entrambi. Evidentemente l'anziano di oggi (che è mediamente assai più anziano dell'anziano di ieri!) può perdere la memoria immunitaria; questa graduale perdita di memoria è peraltro facilitata dalla riduzione della circolazione microbica che abbiamo ottenuto grazie alle vaccinazioni. Giusto per limitarsi ad un esempio, fino a qualche decennio o sono, chi aveva superato il morbillo o era stato vaccinato, continuava per tutta la vita ad incontrare nuovamente il virus del morbillo ed ogni nuovo incontro rappresentava un vero e proprio richiamo per la memoria immunitaria. Oggi, con coperture vaccinali ancora insoddisfacenti ma che toccano tuttavia il 90%, il virus del morbillo circola ben poco ed i "richiami naturali" scarseggiano sempre più. Un secondo problema è rappresentato dai titoli anticorpali che, mediamente, sono più bassi dopo vaccinazione che in seguito all'infezione naturale. Né possiamo dimenticare che gli anticorpi ricevuti dalla madre per via transplacentare e per il tramite del latte rappresentano l'unico autentico strumento di difesa immunitaria in possesso del neonato. Oggi, per i meccanismi cui abbiamo fatto cenno e per l'età media sempre più elevata delle gestanti, le madri trasmettono al neonato anticorpi in quantità sempre minore, ciò che potrebbe favorire l'insorgenza precoce di infezioni come quelle responsabili della distruzione delle *Insulae* pancreatiche, quindi

dell'insorgenza sempre più frequente e più precoce del diabete insulino-dipendente e di altre malattie immunomediate. Disponiamo ogni anno di nuovi vaccini e siamo quindi fortemente interessati a renderli sempre più in grado di conferire una memoria immunologica di lunga durata. Tuttavia, i meccanismi di mantenimento della memoria immunitaria sono rimasti oscuri fino a non molti anni or sono.

Due linee di ricerca hanno finalmente consentito di comprendere quelli che oggi ci appaiono come i meccanismi essenziali di mantenimento della memoria immunitaria. Anzitutto sono state scoperte nel midollo osseo plasmacellule a lunghissima emivita, certamente responsabili della produzione di gran parte delle IgG circolanti. Ma soprattutto si è osservato che, quando iniettiamo un antigene, vengono prodotti, soprattutto nel corso di una risposta secondaria, altissimi titoli di anticorpi specifici diretti contro quel determinato antigene ma al contempo anche incrementi rilevanti di tutti gli anticorpi IgG diretti contro tutti gli antigeni che quel soggetto ha incontrato nel corso della propria vita. In sostanza, le infezioni servono a rafforzare non soltanto la memoria anticorpale diretta verso i propri antigeni ma anche tutta quanta la memoria immunitaria nel suo insieme. Come può avvenire questo fenomeno? La risposta è venuta dagli studi di immunità innata o naturale, quella che non richiede il riconoscimento degli antigeni microbici ma che interviene con i microfagi ed i macrofagi, con il complemento e con altri meccanismi ancora attaccando e uccidendo direttamente i patogeni che tentano di invadere l'organismo. Sappiamo oggi che le cellule dell'immunità innata riconoscono porzioni molecolari legate alla patogenicità (i così detti PAMP, Pathogen Associated Molecular Patterns) per mezzo di PRR (Pathogen Recognition Receptors) che sono rappresentati principalmente dai Toll Like Receptors (TLR). La scoperta chiave è stata quella che i linfociti di memoria esprimono non soltanto immunoglobuline di membrana capaci di riconoscere l'antigene ma anche TLR in grado di legare i patogeni. Il quadro di insieme, a questo punto è chiaro (Fig. 1):

quando penetra nell'organismo, il patogeno stimola tramite le immunoglobuline di membrana i cloni di B linfociti diretti contro i propri antigeni ma al contempo lega e stimola tramite i propri PAMP i TLR espressi dai B linfociti di memoria provocando così un richiamo generalizzato dalla memoria immunitaria. Sappiamo bene che nel corso di questi ultimi 50 anni e, più in generale nel corso di quest'ultimo secolo, l'adozione di stili di vita sempre più igienici ha portato ad un crollo della circolazione microbica ambientale con conseguente crollo della mortalità infantile che è passata da poco meno del 20% all'inizio dello scorso secolo all'attuale 3-4 ‰. Al contempo, l'igienizzazione ha portato ad un aumento epidemico delle malattie allergiche, di molte malattie autoimmuni e, per quanto si è detto poc'anzi ad un progressivo affievolimento dei meccanismi di mantenimento della memoria immunologica. Nessuno sarebbe tanto folle da desiderare il ritorno ai livelli di mortalità infantile dei secoli scorsi per evitare allergie e malattie autoimmuni. Sarà invece necessario approntare vaccini sempre più immunogeni per garantire una lunga memoria ed al contempo mettere appunto PAMP farmacologici in grado di stimolare la memoria immunologica ma, a differenza dei patogeni, privi della capacità di provocare malattie.

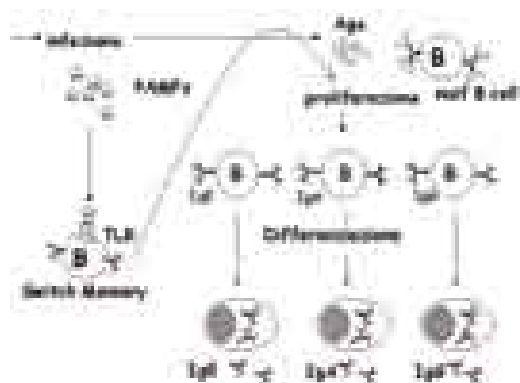
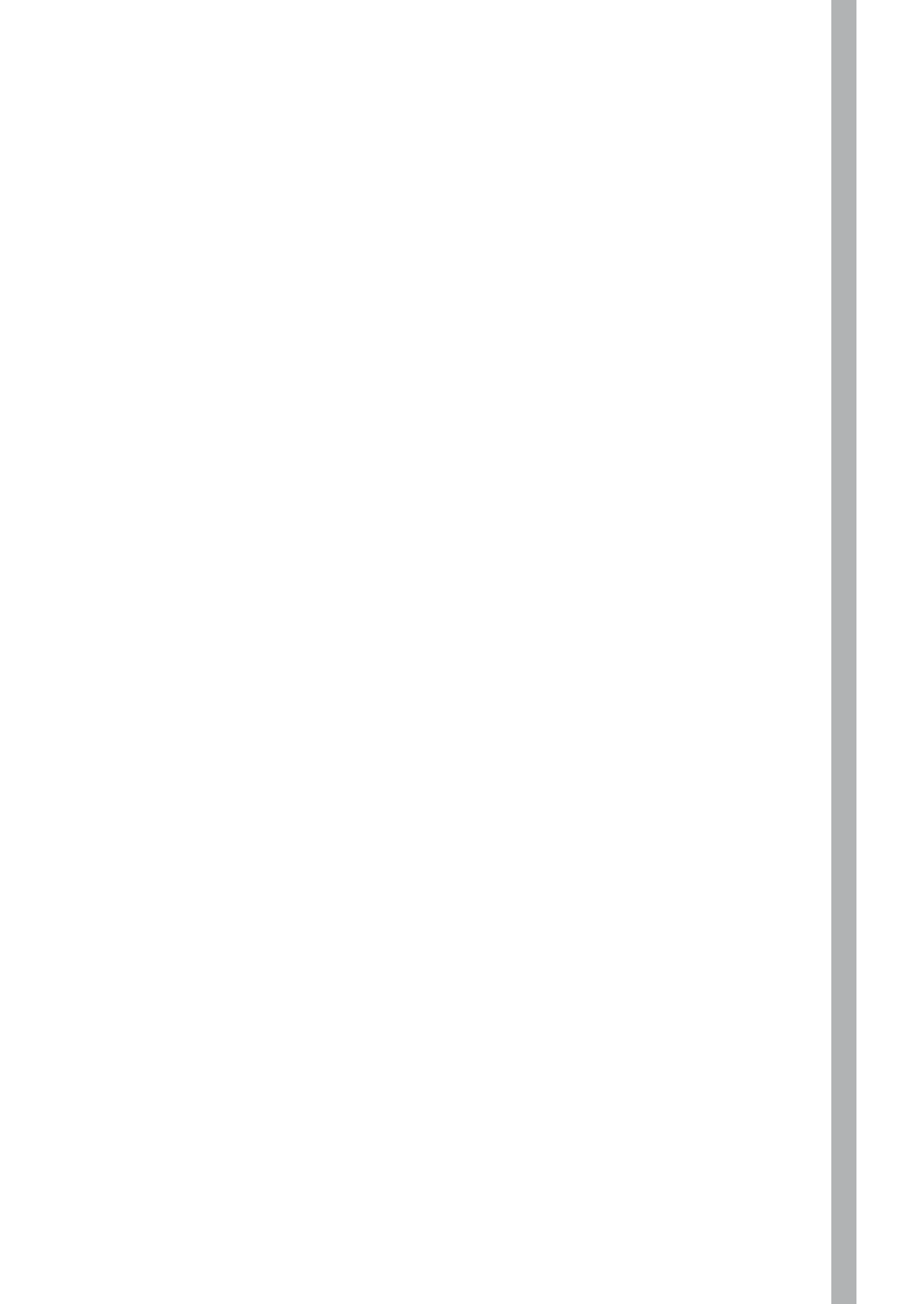


Fig. 1 Meccanismo di mantenimento della memoria immunologica: i richiami aspecifici

Ogni agente infettivo porta con se determinati antigenici (Ags) che incontrano i cloni specifici di B linfociti ("Naif B cell") dando luogo ad una risposta immunitaria antigene - specifica.

Al contempo gli agenti infettivi portano con se molecole (Pamp, Patoghen Associated Molecular Patterns) riconosciute dai recettori dell'immunità innata. Questi recettori sono espressi anche dai B linfociti di memoria (IgM memory, Switch Memory) che vengono quindi stimolati dai Pamp proliferano e si differenziano in plasmacellule anticorpopoietiche. Tutte le infezioni contribuiscono a rafforzare la memoria immunologica di tutto il repertorio antigenico.



SECONDA SESSIONE

12 DICEMBRE 2009

Presidenti: Luigi Cataldi, Antonio Corraa

Moderatori: Gerardo Chirichiello, Ciro Martiniello, Gennaro Vetrano, Renato Vitiello



Claudio Fabris

IL TRASPORTO NEONATALE D'EMERGENZA: STATO DELL'ARTE

R. Paludetto, P. Di Martino, G. Russo Spena, A.C. Borrelli A.M. Spera, A. Sodano, D. Schettino, P. Milite, L. Capasso

TIN Federico II Napoli

Dal 1995 in Campania è attivo il trasporto d'emergenza neonatale (STEN) dedicato Federico II, uno dei tre STEN regionali che servono un territorio con circa 62.000 nati/anno distribuiti in 84 punti nascita; l'indice di trasferimento regionale è intorno al 2,8% superiore al 1.4% della media nazionale, da cui deriva una cospicua attività svolta dagli STEN campani.

IN Campania oltre allo STEN Federico II, sono attive altre due unità: l'unità facente capo all' Ospedale Annunziata e l'unità STEN facente capo all' Ospedale Civile di Caserta.

Lo STEN Federico II e Annunziata coprono la provincia di Napoli e Salerno mentre per le province di Caserta, Benevento ed Avellino è attiva l'unità STEN facente capo all' Ospedale Civile di Caserta.

Il coordinamento del servizio di trasporto d'emergenza neonatale per la provincia di Napoli e Salerno è svolto dallo STEN "Federico II" che funge anche da centralino che effettua la ricognizione dei posti letto di terapia intensiva e subintensiva neonatale di routine 2 volte al giorno o piu' frequentemente in caso di necessità, sul territorio della provincia napoletana e salernitana, riceve le chiamate dai punti nascita ed attiva in maniera alternata l'unità "Federico II" stessa o quella dell'Annunziata. Per le province di Caserta, Benevento ed Avellino l'unità STEN facente capo all' Ospedale Civile di Caserta funge essa stessa da centralino e provvede alla ricognizione posti.

Lo STEN Federico II negli ultimi anni ha effettuato circa la metà di tutti i trasporti neonatali regionali raggiungendo una casistica di ben 10.077 trasporti in 13 anni dal 1995 al 2008. Piu' nello specifico nel 2008 sono stati effettuati 771 trasporti neonatali su un totale di 1666 trasporti effettuati su tutta la regione Campania (il 47% circa dei trasporti regionali del 2008) mentre l'unità di Caserta ne ha effettuati 454 e quella dell'Annunziata 441. La disponibilità dell'unità STEN Federico II nel corso degli anni essa è andata sempre piu' migliorando raggiungendo nel 2008 il 100% di attività sul totale delle ore annue, ossia l'attività dello STEN Federico II non è stata mai sospesa nell'anno 2008 grazie anche alla sostituzione delle due Ambulanze a disposizione con l'intervento della Regione Campania e della Fondazione Cannavaro Ferrara.

Riguardo l'elevato se non "eccessivo" numero di trasporti effettuato in Campania esso è legato in parte all'estrema parcellizzazione dei punti nascita regionali in cui non è sempre presente 24 ore su 24 in ogni punto nascita un Pediatra che: "Deve garantire l'assistenza al neonato in Sala Parto. Deve essere possibile effettuare la rianimazione primaria, l'intubazione ET e la stabilizzazione del neonato critico in attesa del trasferimento..." come previsto dalle Linee Guida Regionali per l'ottimizzazione dell'assistenza Ospedaliera in Neonatologia e Ped. d'Urgenza (Burc n° 2 del 10-01-05); inoltre, considerando che anche in un parto fisiologico nell'1-2% dei casi puo' essere necessaria una rianimazione neonatale completa, ne deriva l'indispensabilità dell'attività dello STEN in Campania. A testimonianza di ciò; la nostra casistica mostra che circa la metà di trasporti interessa neonati al termine o vicini al termine, infatti nel 58% dei trasporti il peso alla nascita è >2.500 g ed il numero dei trasportati è stato costante negli anni in questa fascia di peso verosimilmente perché si tratta di neonati dove non ci si attende un parto a rischio o con complicanze postnatali e pertanto più frequentemente sono fatti nascere in centri di 1° Livello dove non sempre è presente un Pediatra 24 h su 24 h. Un'altra possibile spiegazione per l'elevato numero di trasferimenti riguardanti neonati con peso alla nascita > 2.500 gr, potrebbe essere l'elevato numero di tagli cesarei effettuati in Regione Campania che possono accompagnarsi alla "tachipnea transitoria" che se anche di lieve entità non è gestita da buona parte dei centri di primo livello i quali richiedono il trasferimento del neonato. A confortare questa ipotesi, dal nostro archivio si rileva che in 13 anni di attività la patologia respiratoria ha rappresentato la causa principale del trasferimento (50,4% dei trasferimenti) nonostante la metà dei neonati trasportati avessero un peso alla nascita > 2.500 gr! Complessivamente

l'assistenza respiratoria durante i trasporti è stata necessaria nel 55,2% dei casi e si è così caratterizzata: O2 a flusso libero nel 49,6% dei casi, O2 in cappetta nel 4% dei casi, CPAP nel 23,5% dei casi e ventilazione meccanica nel 22,8% dei casi; il 3% di neonati in O2 libero al centro trasferente non ha più richiesto assistenza respiratoria durante il trasporto.

Contribuisce al determinismo dell'elevato numero di trasporti la carenza dei posti letto di Terapia Intensiva Neonatale (TIN) in Campania, si stimano infatti, circa 15 posti letto TIN in meno rispetto al fabbisogno (Burc n° 2 del 10-01-05); come conseguenza della carenza dei posti letto, avviene che neonati a rischio che nascono in un Centro di terzo livello, quindi dotato di TIN, debbano essere trasferiti in altri Ospedali per mancanza di posti nella TIN dove il piccolo neonatino è venuto alla luce; nel biennio 2002-2003 per i nati < 1.5 Kg il 7% è stato trasferito entro le prime 24 h di vita per carenza di posti letto da un centro di III livello ad un altro (Pizzuti e Pugliese Notiziario ISS. Vol 18. N° 2. 2005). Dal nostro database si evince che circa il 27% dei trasferimenti (238 su 872 nel 2006) sono effettuati tra centri di III livello e per questa categoria di trasferimenti, la causa principale è proprio la prematurità (34%)! La prematurità è seguita a sua volta dalle cardiopatie congenite (32.8%) dalle patologie chirurgiche (18.5%) ed in misura minore da distress respiratorio (9.3%), SGA (1.7%), asfissia (0.8%), malformazioni (0.8%), ROP (0.8%), ed infine cianosi, sepsi e vomito (complessivamente 1.3%).

Inoltre, sempre per carenza di posti letto, una quota di trasporti hanno come destinazione una Provincia diversa da quella del Punto nascita; nel 2006, infatti, 159 nati nella Provincia di Napoli sono stati trasportati in ospedali situati in altre Province campane e questo dato si è confermato anche per il 2007.

In conclusione come evidenziato da un documento del Settore Assistenza Ospedaliera e Sovrintendenza sui Servizi Regionali di Emergenza dell' Agosto 2008: "...Il Servizio di Trasporto di Emergenza Neonatale ha dato un contributo molto importante a ridurre la mortalità e la morbosità dei neonati critici. La funzionalità del servizio è essenzialmente legata al corretto utilizzo dello stesso ma l'elevato numero di trasporti effettuati mediante STEN pone qualche interrogativo circa le scelte effettuate nell'individuazione più appropriata del luogo di nascita ..."

Sicuramente gli interventi già da tempo previsti dalla Regione Campania (BURC n° 2 Gennaio 2005) quali riduzione della dispersione dei punti nascita, accorpamento dei punti nascita con meno di 400 parti/ anno, ampliare dimensioni delle T.I.N., ricettività delle T.I.N. proporzionata alla produzione della corrispondente Unità Operativa di Ostetricia, riduzione dei Trasporti Neonatali, adeguamento al modulo minimo consigliato in letteratura per l'efficienza ed efficacia delle T.I.N. (8 posti), se pienamente applicati daranno un notevole miglioramento nella organizzazione del percorso nascita e di conseguenza si ridurrà il numero di trasporti neonatali. Da non tralasciare infine, la necessità della formazione per tutti gli operatori ad ogni livello di assistenza e parte integrante di ciò sono i corsi di Rianimazione Neonatale e di Stabilizzazione del Neonato Critico in attesa del trasporto (STABLE) della Accademia Americana di Pediatria, promossi in Italia dalla Società di Neonatologia, che dovrebbero essere seguiti da tutti i medici ed infermieri dei punti nascita e ripetuti nel tempo.

LA DEPRESSIONE POST PARTUM ALLA LUCE DELLE RECENTI ACQUISIZIONI

E. Coni, A. De Magistris, M. Puddu, V. Fanos

Terapia Intensiva Neonatale, Puericultura e Nido, Azienda Mista Cagliari

Introduzione

La depressione postpartum è una malattia depressiva non psicotica di severità variabile, da moderata a grave, che insorge dopo 4-6 settimane dal parto (1,2), sebbene il rischio possa prolungarsi per tutto il primo anno di vita del bambino (3). Alcuni esperti ritengono che il periodo a maggior rischio di insorgenza di disturbi psichiatrici di vario tipo dopo il parto siano i primi 3 mesi (4-7).

La sintomatologia può durare qualche settimana ma anche qualche mese e, se non riconosciuta e trattata, può continuare anche dopo un anno dall'esordio e ampliare così in termini indefiniti le ripercussioni negative sul bambino. La recidiva di DPP alla successiva gravidanza è molto frequente.

I sintomi più frequenti (2) della depressione nel postpartum sono:

1. fluttuazioni dell'umore: caratterizzate da un rapido alternarsi del tono dell'umore, con sintomi di tristezza, svogliatezza, astenia, pianto, caduta della concentrazione, indecisione, autosvalutazione, senso di inadeguatezza, di incompetenza e di disperazione, collera, ipersensibilità, vergogna, odio e trascuratezza verso sé stesse, disturbi del sonno e dell'appetito, talora senso di grandezza, iperattività, agitazione, loquacità;
2. preoccupazione eccessiva per il benessere del neonato: l'intensità di queste preoccupazioni può variare dall'iper-coinvolgimento (paure immotivate e non legate alla situazione reale) a veri e propri deliri associati al rischio di danneggiare fisicamente il bambino, rischio che tuttavia può verificarsi anche durante gravi episodi di alterazione dell'umore privi di deliri e allucinazioni.

Le donne che hanno episodi depressivi maggiori nel postpartum spesso presentano anche grave ansia e attacchi di panico. I comportamenti di tali madri nei confronti del neonato includono disinteresse, paura di rimanere sola col bambino e comportamenti iperintrusivi che impediscono un adeguato riposo del bambino.

Circa metà delle donne con alterazioni dell'umore o disordini bipolari pre-gravidici o con storia familiare di disturbo bipolare sperimentano patologie psichiatriche tipiche della gravidanza o del postpartum, prevalentemente depressione.

La DPP va distinta dal baby blues, un breve periodo di infelicità e tristezza che colpisce almeno la metà delle donne nel periodo immediatamente successivo al parto. Esso fa parte dei processi di adattamento della madre alla nascita del bambino e comprende sintomi che differiscono sia in senso quantitativo che qualitativo da quelli della DPP, e che non interferiscono con il ruolo funzionale materno.

In rari casi (1/1000 nati vivi) i sintomi depressivi postpartum possono essere accompagnati da sintomi psicotici, configurando il quadro della psicosi puerperale (8). Si tratta di un disturbo psichiatrico severo, a insorgenza improvvisa, che nei casi più drammatici può portare all'infanticidio, spesso accompagnato dal suicidio della madre.

Da diversi studi risulta che, su 1000 nati vivi, da 100 a 150 madri soffriranno di DPP e 1-2 madri svilupperanno una psicosi puerperale (7).

La classificazione dei disordini del postpartum in base unicamente al loro periodo di insorgenza è attualmente in fase di ridiscussione da parte di molti autori. Una visione moderna dell'argomento sostiene l'esistenza di vari disordini del post-partum, fra loro diversificati, le cui interrelazioni non ci sono chiare.

Questo avviene poiché la gravidanza è un delicatissimo periodo in cui cambiamenti, ormonali, biologici e sociali che interagiscono con le condizioni socioeconomiche giocano un ruolo importante nella ridefinizione della persona e del suo nucleo familiare.

Ne consegue che tali disordini dovrebbero essere testati con metodi diversi che verosimilmente potrebbero far emergere variabili al momento non ipotizzabili.

Ad esempio la concomitanza di depressione e ansietà con altri sintomi fisici e mentali è stata raramente presa in considerazione, di solito senza analizzarne le interrelazioni: cioè ancora non è stato fatto un tentativo di delineare un gruppo di sindromi che integrino i sintomi fisici e mentali specifici del momento in cui la donna si trova a vivere (9).

È fondamentale che questi disturbi vengano diagnosticati precocemente e venga istituito un trattamento adeguato. Infatti, più tardi vengono curati questi disturbi, più sono prolungati i loro sintomi e maggiori sono gli effetti negativi sulla relazione madre-bambino. Ma la diagnosi di questa patologia è spesso ritardata dal fatto che la depressione suscita nelle persone malate sentimenti di vergogna e di colpa, che aumentano le reticenze dei pazienti a esprimere i propri sentimenti negativi e a chiedere aiuto. Queste reticenze sono particolarmente presenti nella depressione postpartum, essendo la maternità socialmente associata ad un evento di felicità e di gioia. Per una madre, esprimere dei sentimenti negativi e non sentirsi in grado di prendersi cura del proprio bambino è molto difficile e in contrasto con le aspettative riposte in lei. La diagnosi è inoltre complicata dal fatto che i cambiamenti emotivi del postpartum possono mascherare i sintomi depressivi (10-12).

Oltre al suicidio e all'infanticidio, che ne rappresentano le conseguenze più estreme, la DPP può avere delle conseguenze anche sullo sviluppo affettivo, comportamentale e sociale del bambino, a breve e lungo termine. A breve termine la DPP può comportare una risposta inadeguata ai bisogni del bambino, tendenza a trascurare raccomandazioni di medicina preventiva da parte delle madri depresse, aumentata frequenza di visite pediatriche, aumentata incidenza di maltrattamenti, disturbi del sonno. A lungo termine, l'effetto negativo della depressione postpartum può ripercuotersi sulle capacità linguistiche, sullo sviluppo sociale (anche sino all'età adolescenziale), affettivo e intellettuale del bambino soprattutto quando la patologia è talmente grave e prolungata da compromettere la sua capacità di interagire in modo affettivo e attivo col piccolo (13-18). La depressione postpartum si verifica in un momento cruciale dello sviluppo del bambino e la sua mancata o ritardata diagnosi può determinare effetti anche a lungo termine come turbe del carattere e del comportamento, scarso autocontrollo, bassa autostima (19).

DPP e nascita di un bambino pretermine

Grazie ai progressi medici nella terapia intensiva neonatale e nella gestione delle donne gravide ad alto rischio (20) la sopravvivenza dei VLBW (Very Low Birth Weight, < 1500 g) e soprattutto ELBW (Extremely Low Birth Weight, < 1000 g) è in lento ma progressivo aumento. Ciò implica non solo l'arricchimento della popolazione pediatrica generale in soggetti ad elevato rischio evolutivo (dal punto di vista motorio, intellettuale, neuro-sensoriale, comportamentale), ma la presenza di un elevato numero di madri (e padri) chiamate inaspettatamente a fare i conti con le conseguenze di questo evento a breve termine (distacco dal piccolo, severità dei problemi clinici che possono mettere a rischio anche ripetutamente la vita del bambino, lunghe ospedalizzazioni, prolungata necessità di ossigeno-terapia con conseguente ulteriore difficoltà al contatto corporeo) e a lunga distanza (consapevolezza di rischio evolutivo) (21-24).

Se diventare genitori implica un riadattamento della situazione personale, familiare e di coppia durante il quale, per le difficoltà collegate al suo raggiungimento, vi è una maggiore sensibilità a incorrere in patologie (vedi depressione postpartum), non è difficile immaginare che la nascita di un neonato patologico e il conseguente allontanamento del bambino dalla madre facilitino ulteriormente lo scivolamento verso una patologia riguardante la psiche. Quando il neonato patologico è anche prematuro (soprattutto se di peso inferiore a 1500g) la situazione può essere ancora più seria (20,25). La nascita di un bambino pretermine è causa di notevole disequilibrio, soprattutto se il bambino richiede cure intensive e prolungate, e può rappresentare per la famiglia un importante rischio di stress cronico. Il pensiero persistente di quello che si sarebbe potuto fare o il sentirsi in colpa per la nascita prematura rafforzano nei genitori la convinzione della propria responsabilità nell'accadimento ("avrei potuto fare qualcosa per evitare che ciò accadesse"), riducono l'autostima ("io non ho la capacità di avere un bambino normale") e innescano il senso di incapacità di gestire il bambino una volta dimesso ("io non ho la capacità di ricordare tutto quello che devo fare per prendermi cura del bambino").

Si stima che dal 28% (26) al 70% (27) delle madri di bambini prematuri ricoverati alla nascita ha un grado significativo di disagio psicologico.

Strumento di Screening

Lo strumento maggiormente utilizzato per lo screening della DPP è la Scala di Edimburgo (EPDS), ideata nel 1987 nei "centri di salute" di Livingston e Edimburgo da Cox, Holden & Sagovsky (28); tale strumento è stato convalidato da numerosi studi, e si è dimostrato essere semplice, facile da usare e affidabile per lo screening della depressione postpartum (20), sia nella pratica clinica che nella ricerca (21). Pur essendo l'EPDS stata creata specificamente per essere usata nelle donne nel periodo puerperale, nessuno dei 10 items è specifico per l'esperienza postnatale. La principale caratteristica di questa scala, che la rende utile nel postpartum, è che essa non include items relativi a sintomi somatici, a causa della possibilità che questi possano essere confusi con sintomi dello stesso genere, fisiologici in questo periodo.

Vi sono buone evidenze della sua efficacia sebbene la sua sensibilità, specificità e valore predittivo dipendano dal cut-off scelto. Un cut-off superiore o uguale 10 è consigliato per lo screening dell'intera popolazione.

Un punteggio maggiore di 10 suggerisce una possibile depressione, mentre un punteggio superiore a 12 indica una probabile depressione (22-24). Le donne con un punteggio uguale o superiore a 10 richiedono una valutazione specifica per la patologia. Se la risposta alla domanda 10 indica pensieri dannosi per la donna stessa, è imperativa l'immediata consulenza psichiatrica.

L'EPDS non è uno strumento di diagnosi, per la quale infatti è necessaria una valutazione clinica.

Materiali e metodi

Il nostro studio ha interessato le madri di bambini ricoverati in Terapia Intensiva Neonatale (TIN) tra l'1 gennaio 2007 e il 31 gennaio 2008. Sono state arruolate 113 donne, di cui 69 madri di neonati di peso >1500g e 44 di neonati di peso <1500g (nel caso di gravidanze gemellari almeno uno doveva appartenere a questa categoria). Sono state escluse dallo studio 4 mamme con pregressa diagnosi di depressione. Il controllo era rappresentato da 100 madri di bambini sani. Le due popolazioni erano simili riguardo alle variabili analizzate.

L'EPDS è stato proposto alle madri dei neonati ricoverati in TIN dopo almeno 4 settimane dal parto, non appena le condizioni cliniche del loro bambino si erano stabilizzate, tanto da escludere, in linea di massima, un esito sfavorevole. Le madri dei bambini sani sono state intervistate durante una visita neonatologica che ha avuto luogo fra le 4 e le 8 settimane di vita del bambino.

Dopo la compilazione del primo questionario, abbiamo raccolto alcuni dati demografici, dati anamnestici di eventuale pregressa storia di depressione e/o altri problemi psichiatrici, dati sul clima familiare, sul rapporto col coniuge (o compagno) e sulla percezione del suo coinvolgimento nella cura del bambino, sui rapporti extrafamiliari, sugli interessi ed il tempo libero.

Lo screening è stato considerato positivo quando il punteggio riportato era ≥ 10 : in questi casi le mamme sono state invitate a compilare nuovamente il questionario fino a quando i punteggi ottenuti erano inferiori a 10.

I risultati relativi alle madri dei neonati di peso >1500g sono stati confrontati con quelli della categoria di peso <1500g. Oltre al peso alla nascita sono stati raccolti i dati relativi ad altre caratteristiche dei neonati: età gestazionale, gemellarità, gravità dei problemi clinici presentati, tempo di permanenza in ospedale, percentuale di re-ospedalizzazione tra il momento dell'arruolamento e la compilazione dell'ultimo questionario.

Successivamente le variabili demografiche, socioeconomiche, e relazionali delle madri dei neonati della TIN sono state messe a confronto con quelle relative alle madri dei neonati sani.

Risultati

Dal nostro studio è emerso che la prevalenza di DPP tra le madri dei neonati a rischio, escludendo le madri con pregressa diagnosi di depressione, è maggiore rispetto a quella delle madri dei neonati a termine

sani (23% vs 8%).

Fra le madri dei neonati pretermine:

- una correlazione importante, anche se non statisticamente significativa, è emersa con il peso neonatale: la percentuale di donne positive allo screening è stata maggiore tra le madri dei bambini appartenenti alla categoria di peso " $< 1500g$ ".

- una differenza significativa è risultata con età gestazionale, permanenza in terapia intensiva neonatale, problematiche cliniche del bambino: la percentuale di donne positive allo screening è stata costantemente più elevata per le età gestazionali più basse, per le madri di bambini che hanno richiesto un periodo di ospedalizzazione più lungo, e con problematiche cliniche più gravi.

- Nella maggior parte dei casi, alle successive compilazioni dell'EPDS i punteggi delle madri risultate positive al primo questionario hanno mostrato una progressiva riduzione dei valori: questo risultato è coinciso in linea di massima con il miglioramento clinico dei loro bambini.

In entrambe le casistiche, livello socioeconomico, parità, livello di istruzione, ambiente familiare, presenza di un compagno stabile, ambiente di lavoro, interessi extra-lavorativi, rete amicale non sono risultati correlati alla condizione studiata. Tuttavia, considerando la totalità delle madri (sia quelle dei neonati della TIN sia quelle del Nido) è risultata una correlazione tra la prevalenza della DPP e la presenza di problemi clinici durante il decorso della gravidanza.

Conclusioni

La DPP rappresenta un importante problema con cui il neonatologo dovrà confrontarsi sempre più in futuro. Tra l'altro, si affaccia all'orizzonte una nuova entità nosologica in parte inattesa, quella della depressione post partum nel partner maschile. In realtà è importante percepire il disagio nella nuova famiglia per mettere in atto ogni strumento preventivo atto a garantire al nascituro le migliori condizioni di accoglimento.

Bibliografia

1. OMS. Kemali, D. et al ICD 10, descrizioni cliniche e direttive diagnostiche, decima revisione della classificazione internazionale delle sindromi e dei disturbi psichici e comportamentali. Milano: Masson 1992.
2. American Psychiatric Association Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th ed. (DSM-IV). Washington, DC. American Psychiatric Association, 2000.
3. Gaynes BN, Gavin N, Meltzer-Brody S, et al Perinatal depression: prevalence, screening accuracy, and screening outcomes. Evidence Report/Technology Assessment No. 119. AHRQ Publication No. 05-E006-2. Rockville, MD. Agency for Healthcare Research and Quality, February, 2005.
4. Elliot SA Report on the Satra Bruck workshop on classification of postnatal mental disorders. Arch Womens Ment Health 2003;3:27-33
5. Kendell RE, Wainwright S, Hailey A The influence of childbirth on psychiatric morbidity. Psicol Med 1976;6:297-302
6. Kendell RE, McGuire RJ, Connor Y, Cox JL Mood changes in the first three weeks after childbirth. J Affect Disord 1981;3:317-326
7. Kendell RE, Chalmers JC, Plaz C Epidemiology of puerperal psychoses. Br J Psychiatry 1987;150:662-673
8. Wisner KL, Peindl KS, Hanusa BH Symptomatology of affective and psychotic illness related to childbearing. J Affect Disord 1994;30:77-87
9. Halbreich U Postpartum disorders: Multiple interacting underlying mechanism and risk factors. J Affective Disorders 2005;88:1-7
10. Moses-Kolko EL; Kraus Roth E "Antepartum and Postpartum depression: healthy mom, healthy baby". Am J Med Women's Association 2004;59:181-191
11. Scottish Intercollegiate Guidelines Network 60 Postnatal depression and puerperal psychosis: a

national clinical guideline. Edinburgh: SIGN, 2002

12. Gjerdingen DK, and Yawn BP Postpartum Depression Screening: Importance, Methods, Barriers, and recommendations for Practice. *Am J Board Fam Med* 2007;20:280 -288
13. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. Why mothers die 1997-1999 The fifth report of the Confidential Enquiries into Maternal Death in the United Kingdom. London:RCOG;2001
14. Field T, Healy B, Goldstein S, Perry S, Bendell D, Schanberg S, et al. Infants of depressed mothers show "depressed" behaviour even when with non-depressed adults. *Child Dev* 1988;59:1569-1579
15. Miller RL, Pallant JF and Negri LM Anxiety and stress in the postpartum: is the more to postnatal distress than depression? *BMC Psychiatry* 2006, 6:12
16. Haas JS, Jackson RA, Afflick EF, Stewart AL, Dean ML, Brawarski P, Escobar GJ Changes in the health status of women during and after pregnancy". *J Gen Intern Med* 2004; 20:45-51
17. McLearn KT, Minkovitz CS, Strobino DM, Marks E, Hou W Maternal Depressive Symptom at 2 to 4 months Post-Partum and Early Parenting Practices; march 2006. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2006;160:279-284
18. Ballard CG, Davis R, Cullen PC, Mohan RN, Dean C. Prevalence of postnatal psychiatric morbidity in mothers and fathers. *Br J Psychiatry* 1994;164:782-788
19. Wisner KL; Chambers C, Sit DKI. Post-partum depression: A Major Public Health Problem. *JAMA* 2006; 296:2616-2618
20. Picard EM., Del Dorro JE & Breslau N (2000) Prematurity and low birthweight. In: KO Yeates, MD Ris & HG. Taylor (Eds) *Pediatric neuropsychology: research, theory, and practice*
21. Singer LT, Salvator A, Guo S, Collin M, Lilien L, Baley J. Maternal psychological distress and parenting stress after the birth of a very low-weight infant. *JAMA* 1999;281:799-805
22. Thompson RJ, Oehler JM, Catlett AT, et al
Maternal psychological adjustment to the birth of an infant weighing 1,500 grams or less. *Infant Behav Dev* 1993;16:471-485
23. DeMier RL, Hynan MT, Harris HB, et al. Perinatal stressors as predictors of symptoms of posttraumatic stress disorder in mothers of infants at high risk. *J Perinat* 1996;16:276-280
24. Holditch-Davis D, Bartlett TR, Blickman A, et al. Post-traumatic stress symptoms in mothers of premature infants. *J Obstet Gynecol Neonatal Nurs* 2003;32:161-171
25. O'Brien M, Heron Asay J, McCluskey-Fawcett K. Family functioning and maternal depression following premature birth. *J Reprod Infant Psychol* 1999;17:178-188
26. Siegle GJ, Konecky RO, Thase ME, Carter CS. Relationships between amygdala volume and activity during emotional information processing tasks in depressed and never-depressed individuals: An fMRI investigation. *Ann NY Acad Sci* 2003; 985:481-484
27. Davis L, Edwards H, Mohay H, et al. The impact of very premature birth on the psychological health of mothers. *Early Hum Dev* 2003;73:61-70
28. De Magistris A, Coni E, Puddu M, La depression post partum nel partner maschile In: Corridori M, Fanos T, Fanos V. *Il padre contemporaneo*. Hygeia Press, Quartu S. Elena (Ca) 2009

LE INFEZIONI DELLE VIE URINARIE NEL BAMBINO PICCOLO

C. Pecoraro

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

Le infezioni delle vie urinarie (IVU) rappresentano le infezioni più frequenti in età pediatrica dopo quelle delle vie aeree. La loro incidenza nei bambini che si presentano al Pronto Soccorso con febbre superiore a 38,3°C è 7,5%. Il rischio di IVU sotto gli 11 anni di età è maggiore nelle femmine rispetto ai maschi: 3% contro 1,1%. Nei neonati è il contrario: 7% nei maschi e il 2,8% nelle femmine. Questa differenza è dovuta alla maggiore facilità di infezione nella femmina per la vicinanza del retto all'uretra e alla maggiore frequenza di malformazioni delle vie urinarie nel neonato maschio. Dal punto di vista clinico possono essere identificate le seguenti categorie: Batteriuria asintomatica, condizione benigna, caratterizzata dalla presenza di batteri a bassa virulenza e dalla assenza di sintomi. Si ritrova in caso di esami delle urine o urinocolture occasionali. Non richiede trattamento, fatta eccezione per i soggetti immunodepressi (portatori di trapianto renale, diabetici, etc.); Infezione urinaria bassa sintomatica o cistite acuta: può essere favorita da fattori locali (infezioni vaginali e del prepuzio, fimosi, sinechie delle piccole labbra etc), La febbre è poco frequente e generalmente inferiore a 38°C, mentre prevalgono i disturbi minzionali. Nel lattante la sintomatologia è in genere aspecifica. A volte, può essere presente sangue nelle urine (macroematuria) alla fine della minzione, anche con coaguli. Gli indici di flogosi (infiammazione) (VES e PCR) sono, di solito, normali o solo lievemente alterati. All'ecografia è a volte rilevabile un aumento di spessore della parete vescicale. È più frequente nelle femmine in età prescolare. Infezioni urinarie basse ricorrenti: sono più frequenti nelle femmine in età scolare e sono spesso associate a disfunzioni vescicali e dello sfintere uretrale esterno. Nel 30 - 40% dei casi si associano a Reflusso Vescico-Ureterale, di solito di grado lieve. È frequente la concomitanza con vulvo-vaginiti, sinechie delle piccole labbra, fimosi, ossiuriasi e stipsi. Si avvalgono, oltre che di un trattamento specifico antibatterico, della rieducazione minzionale e di farmaci regolatori della muscolatura vescicale. Infezione urinaria alta o pielonefrite acuta (PNA): caratterizzata generalmente da febbre elevata, spesso con brivido, e talvolta dolore lombare o addominale, è spesso associata ad una malformazione delle vie urinarie (nel 40% dei casi a reflusso vescico-ureterale) e/o a disfunzioni vescico-sfinteriali. La diagnosi, spesso difficile e sostanzialmente clinica, deve essere tempestiva per evitare il danno parenchimale iniziando il trattamento subito dopo l'esecuzione dell'urinocoltura. Le infezioni urinarie sono frequentemente dovute a batteri. Molto più rare sono le forme virali (cistite emorragica da adenovirus) e quelle da funghi. Nel lattante, vanno sospettate anche in presenza di sintomi aspecifici come febbre, disturbi gastroenterici, irritabilità, anoressia, scarso accrescimento ponderale, pianto durante la minzione, urine maleodoranti, arrossamento all'interno delle cosce e ittero (in particolare nel neonato). Nei bambini più grandi prevalgono, invece, i disturbi mentre urinano (disturbi minzionali), quali necessità di effettuare minzioni di piccola quantità e frequenti, bruciore o dolore durante la minzione, incontinenza, oltre a dolori in sede lombare e/o sovrapubica. Il trattamento delle IVU è diversificato a seconda della categoria clinica: Infezione delle Basse vie urinarie: consiste, generalmente, in un breve ciclo (3 - 5 giorni) di terapia antibatterica per via orale. La durata ottimale del trattamento non è stata ancora ben definita, anche se un ciclo breve assicura una riduzione di costi, effetti collaterali, alterazioni della flora batterica intestinale e rischio di antibiotico-resistenza; Infezione delle alte vie urinarie (Infezione urinaria alta o pielonefrite acuta (PNA): il trattamento della PNA va iniziato precocemente poiché, se tempestivo (entro 48 - 72 ore dall'esordio dell'infezione), può prevenire danni al rene. La terapia va iniziata subito dopo aver raccolto l'urina per l'urinocoltura, infatti, iniziare la terapia antibiotica prima di aver raccolto l'urina, impedisce, nella maggior parte dei casi, di identificare il germe responsabile dell'infezione e, più in generale, di confermare il sospetto diagnostico. Il trattamento, ospedaliero o domiciliare, dipende dall'età del bambino e dalle sue condizioni generali. Il ricovero è consigliabile per i bambini più piccoli, in presenza di segni sistemici di infezione (febbre elevata, vomito persistente, segni di disidratazione etc). In questi pazienti è indispensabile un antibiotico per via endovenosa o intramuscolare e l'applicazione di una fleboclisi. La terapia, da protrarsi per almeno 10 giorni, va seguita da una profilassi antibatterica nei pazienti di età inferiore a 5 anni, a maggior rischio di danno parenchimale.

PROBLEMI DI ALIMENTAZIONE NEL NEONATO DI PESO MOLTO BASSO

P. Giliberti, G. Chello, D. Magri, S. Rojo, T. Fedele, L. Giordano, C. De Leonibus

U.O.C. di Neonatologia e Terapia intensiva neonatale. A.O. V. Monaldi - Napoli

La nascita pretermine, soprattutto nel periodo temporale compreso tra la 24a e la 32a settimana di età post - concezionale, trova il cervello neonatale in una fase caratterizzata da intensi fenomeni evolutivi, che possono essere fortemente condizionati da fattori ambientali tra i quali l'interruzione del programma nutrizionale della vita fetale non può non avere un ruolo predominante.

Una nutrizione non adeguata è senza dubbio tra i fattori che più consistentemente possono agire, nel determinismo del danno cerebrale del neonato VLBW, o estendendo una lesione pre - esistente, o inducendone una precedentemente predisposta da cause pre - natali o, alterando autonomamente il normale programma di sviluppo cerebrale in epoca pre o post - natale.

In teoria, dopo la inevitabile pausa che segue l'interruzione dell'apporto transplacentare di acqua, energia e nutrienti causata dalla nascita, il neonato pretermine dovrebbe poter riprendere non solo, la medesima velocità di crescita ma anche poter conservare la medesima qualità dell'accrescimento che avrebbe realizzato in utero.

Questo traguardo è nella realtà fortemente ostacolato dalle difficoltà che si incontrano, sul piano pratico, per raggiungere apporti nutrizionali sufficienti e dalla frequente necessità di interromperli, una volta raggiunti, a causa di patologie intercorrenti, in particolare durante le prime tre - quattro settimane di vita.

La migliore evidenza che le pratiche nutrizionali, correntemente seguite nella maggior parte delle terapie intensive neonatali, conducano ad un consistente deficit di crescita è dimostrato da questo ormai famoso studio prospettico, multicentrico il cui scopo era di verificare la crescita longitudinale dei neonati VLBW, di costruire curve di crescita post - natali e di relazionare questi risultati con le pratiche nutrizionali e con specifiche condizioni patologiche. Le curve di crescita post - natali risultano, per ogni categoria di età gestazionale considerata, consistentemente spostate a dx rispetto alle curve di accrescimento intrauterino di riferimento.

Più in particolare neonati pretermine di età gestazionale ≤ 34 settimane e peso alla nascita ≤ 1750 g, sviluppano un deficit energetico nell'ordine di ca. 400 Cal/Kg ed un deficit proteico di ca 13 g/Kg fin dalla prima settimana di vita e che questo " gap " non viene assolutamente recuperato all'epoca della dimissione. Il fenomeno assume inoltre maggiori dimensioni quando si analizza il gruppo di neonati di E.G. ≤ 30 settimane.

Ci si trova, pertanto di fronte ad un complesso scenario, caratterizzato da un lato dall'interruzione degli apporti nutrizionali della vita fetale e dai rischi di crescita e di sviluppo che tale interruzione comporta e dall'altro dalle difficoltà a ripristinare questi apporti, legate all'immatunità anatomico - funzionale dell'apparato gastro - enterico ed all'immatunità metabolica globale dell'organismo, che limita a sua volta una completa utilizzazione della nutrizione parenterale.

Circa l'immatunità del tratto gastro - intestinale e della risposta immunitaria, è indubbio che l'intestino del pretermine dimostri una aumentata permeabilità nei riguardi di molecole di elevato peso molecolare, una ridotta motilità ed una diminuita capacità di produzione di muco. Il neonato pretermine presenta, inoltre, una risposta umorale e cellulare inappropriata verso patogeni intestinali ed una compromissione della dinamica circolatoria in risposta al carico di volume enterale. Tutto ciò condiziona non solo il rischio di danno locale, il cui risultato è la NEC, ma anche l'interessamento di altri organi attraverso la risposta infiammatoria sistemica.

Questa immatunità anatomico - funzionale dell'apparato digerente del grave pretermine e la frequente coesistenza di lesioni ipossico - ischemiche sono i principali argomenti di chi sostiene la impraticabilità dell'alimentazione enterale in questi soggetti e pertanto la necessità di una alimentazione parenterale totale protratta.

Il rischio elevato di sepsi e di altre gravi complicanze connesse all'uso dell'alimentazione parenterale totale e la sua incompletezza nutrizionale, almeno per alcuni nutrienti quali la vitamina A, la glutamina, il calcio e fosforo, inducono a considerare la scelta dell'alimentazione parenterale esclusiva non ideale, anche in considerazione del dato clinico - sperimentale che il digiuno, persino in condizioni anaboliche raggiunte dalla parenterale, comporta una atrofia della mucosa, una ritardata maturazione degli enzimi intestinali, un'assenza delle risposte ormonale, quale ad esempio la secrezione di gastrina, ritarda la maturazione dell'attività motoria e della motilità intestinale, finendo per esporre l'intestino agli eventi infiammatori e rendendolo più permeabile ai batteri ed alle tossine.

E' d'altra parte dimostrato che la presenza di alimento nel tratto gastro - enterico induca una serie di effetti che influenzano favorevolmente la maturazione anatomo - funzionale dell'apparato digerente.

Davanti a questa condizione la scelta nutrizionale più idonea è, almeno teoricamente, la progressiva induzione della maturazione funzionale del tratto gastro - enterico fino a giungere ad una alimentazione enterale completa e nell'attesa, la copertura dei fabbisogni idro - elettrolitici, energetici, proteici e vitaminici attraverso l'alimentazione parenterale.

Il primo traguardo, l'induzione della maturazione funzionale dell'intestino, sembra potersi ottenere mediante l'introduzione nella pratica clinica della nutrizione enterale minima col quale termine si indica la somministrazione precoce, entro le prime 1 - 2 settimane di vita, di piccole quantità di latte allo scopo di indurre i fenomeni dell'adattamento post - natale del tratto gastro - enterico .

Tutti i trials clinici randomizzati e controllati, che hanno confrontato la nutrizione enterale minima con l'alimentazione parenterale totale conducono alle seguenti conclusioni : Minori episodi di intolleranza alimentare nella progressione (Dunn L. et al. : J Pediatr., 112,622, 1988 ; Meetze W.H. et al. : J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr., 15,163, 1992 ; Slagle T.A. et al. : J Pediatr.,113,526, 1988) ; Più bassi livelli di fosfatasi alcalina, principalmente di origine ossea, che persistono per 14 settimane dopo l'inizio della MEN in prima settimana, a testimonianza di una migliore mineralizzazione ossea (Dunn L. et al. : J Pediatr., 112,622, 1988) ; Minore incidenza di ittero colostatico (Dunn L. et al. : J Pediatr., 112,622, 1988) ; Più alti livelli degli ormoni gastro - intestinali (Gastrina, GIP) [Berseth C.L. et al. : J. Pediatr., 120, 947, 1992 ; Lucas A. et al. : Acta Paediatr. Scand., 75, 719, 1986 ; Meetze W.H. et al. : J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr., 15,163, 1992] ; In particolare anche piccole quantità nell'ordine di 24 ml/die erano in grado di indurre la secrezione di gastrina, GIP ed enteroglucagone, mentre volumi di 700 ml/die erano necessari per l'aumento della neurotensina e della motilina. ; Più rapida maturazione della motilità intestinale (Berseth C.L. : J. Pediatr., 120, 947, 1992) ; Maggiore attività della lattasi (Shulman R.J. et al. : J Pediatr., 133,645, 1998) ; Migliore assorbimento del calcio e del fosforo (Schanler R.J. et al. : Pediatrics, 103,434, 1999) ed una ridotta permeabilità intestinale (Shulman R.J. et al. : Pediatr. Res., 44,519, 1998).

Uno studio di metanalisi condotto da Tyson con gli obiettivi di verificare gli effetti, in neonati ad alto rischio, della nutrizione enterale minima rispetto alla non alimentazione e della nutrizione minima rispetto ad un regime di incrementi giornalieri dell'apporto enterale, dimostra nel primo caso che la nutrizione enterale minima comporta una riduzione dei giorni necessari per raggiungere una alimentazione enterale completa [WMD = - 2.6 (IC 95 % - 4.1, - 1.0 9)], una riduzione dei giorni di sospensione dell'alimentazione [WMD = -3.1 IC 95 % -4.6, -1.6] ed una riduzione dei giorni di ricovero [WMD = -11.4 IC 95 % -17.2, -5.7] . I test di eterogeneità sono risultati significativi nell'analisi dei giorni necessari per raggiungere un'alimentazione completa, dei giorni per recuperare il peso alla nascita, dei giorni di fototerapia e di durata del ricovero. Non vengono osservate differenze statisticamente significative tra i due gruppi nell'incidenza dell'enterocolite necrotizzante, sebbene i risultati non siano in grado di escludere un effetto importante con un rischio relativo di 1.16 (IC 95% 0.75, 1.79) ed una differenza di rischio di 0.02 (IC 95 % - 0.03, 0.06).

Circa il secondo obiettivo verificato in un solo trial, i neonati in nutrizione enterale minima richiedono più giorni per raggiungere una alimentazione completa [13.4 (IC 95 % 8.2, 18.6)] e richiedono una più lunga ospedalizzazione [11.0 (IC 95 % 1.4, 23.4)]. Con soli otto casi di NEC osservati nei due gruppi, la

nutrizione enterale minima si associa ad una riduzione non significativa dei casi di NEC [RR 0.14 (IC 95 % 0.02, 1.07 ; RD - 0.09 (IC 95 % - 0.16, - 0.01)].

In entrambi i confronti, il gruppo con il maggiore apporto enterale richiede meno tempo per raggiungere un'alimentazione completa ed ha una minore durata dell'ospedalizzazione, significativa o al limite della significatività, ma ha una più alta incidenza di enterocolite necrotizzante, sebbene la differenza non sia statisticamente significativa. Persino quando si confronta l'enterale minima con la " non alimentazione ", il rischio relativo per NEC risulta dell'1.16, il che esprime un aumento del 16 % ed un NNH di 50 ed inoltre l'intervallo di confidenza al 95 % (0.75, 1.79) non esclude la possibilità che la MEN incrementi il rischio di NEC del 79 % con un NNH di 17.

Se non alimentare, se somministrare un apporto non nutritivo o se procedere con incrementi progressivi rimane un quesito ancora aperto a causa dell'intrinseca difficoltà che si incontra nella valutazione della alimentazione enterale del neonato ad alto rischio, per le ridotte dimensioni del campione nei singoli studi, il maggiore dei quali ha arruolato 45 soggetti, per le consistenti limitazioni metodologiche e per la eterogeneità dei protocolli utilizzati e dei risultati osservati. Va comunque tenuto presente che gli studi di nutrizione enterale minima sono stati effettuati su popolazioni di neonati ad alto rischio, sottoposti a ventilazione meccanica, portatori di cateteri ombelicali arteriosi o venosi, affetti dalle tipiche patologie del pretermine grave, dalla pervietà del dotto di Botallo, all'emorragia peri - intraventricolare, all'ipotensione sistemica e ciò nonostante non si dimostra un aumento del rischio di NEC nel confronto con soggetti non alimentati.

In conclusione, l'introduzione nella pratica clinica dell'alimentazione enterale minima nel neonato pretermine ad alto rischio appare del tutto giustificata se iniziata a paziente emodinamicamente stabile. In generale un volume di 10 - 20 ml/Kg/die può essere somministrato per circa una settimana, prima di iniziare gli incrementi.

Attende però una migliore definizione il quesito di quanto debba durare la fase dell'alimentazione enterale minima e di come vada poi realizzata la progressione dei volumi giornalieri al fine di raggiungere la completezza alimentare.

Alla prima domanda si tende a rispondere indicando un periodo di una - due settimane, soprattutto se realizzata con l'uso di latte umano ma è evidente la necessità di trials controllati e randomizzati che stratifichino i risultati in base all'età gestazionale ed al peso alla nascita ed al rapporto tra queste due variabili.

Il secondo quesito nasconde l'eterna preoccupazione per la NEC che sembra però smentita da un recente studio che ha interessato 185 pretermine di età gestazionale ≤ 34 settimane e peso alla nascita tra 501 e 1500 g, 87 dei quali sono stati alimentati a partire dal IV giorno con un protocollo aggressivo di incrementi giornalieri di 35 ml/Kg mentre i rimanenti 98 hanno ricevuto incrementi di 15 ml/Kg di una formula per pretermine. I risultati evidenziano una differenza statisticamente significativa a favore del gruppo " fast " relativa ai giorni necessari al completamento dell'alimentazione ed al recupero ponderale che appaiono ridotti mentre rimane sovrapponibile la durata del ricovero e la frequenza di NEC al II stadio sec. Bell.

Ciò sembra indicare che la velocità della progressione alimentare non sia tra i determinanti più significativi nella patogenesi della NEC.

Circa la modalità dell'alimentazione enterale, la domanda da porsi è se sia preferibile una alimentazione enterale continua o una intermittente. I fautori della prima soluzione affermano che l'alimentazione enterale continua si associa ad una migliore crescita ponderale ed a una riduzione degli episodi di apnea. L'alimentazione per bolo invece si assocerebbe ad una riduzione della capacità residua funzionale, ad un aumento delle resistenze polmonari con diminuzione del volume tidal, della ventilazione /minuto e della compliance dinamica. L'insieme di questi fenomeni sarebbe responsabile sul piano clinico degli episodi di caduta dell'ossigenazione che frequentemente si osservano in fase post - prandiale soprattutto nel neonato pretermine ma anche in quello a termine. Un'altra argomentazione a favore dell'alimentazione continua giunge dall'osservazione di una diminuzione della velocità del flusso cerebrale 5 - 11 minuti

dopo la somministrazione di un bolo alimentare che si normalizza a 17 minuti. Sul significato clinico di un tale fenomeno c'è ovviamente da discutere ma gli autori valorizzano nel loro lavoro la possibilità di una riduzione della perfusione cerebrale. Un ultimo argomento sempre a favore della continua è rappresentato da studi manometrici che dimostrerebbero in neonati di età gestazionale tra la 32a e 35a settimana, una inibizione della peristalsi del tratto alto dell'intestino in seguito all'infusione rapida per gravità di 20 ml/Kg di latte in 15 - 20 minuti mentre il protrarre l'infusione per 2 ore non comporta alcuna inibizione.

I fautori dell'alimentazione intermittente valorizzano gli incrementi nell'increzione di insulina, gastrina e GIP (peptide gastrico inibitorio) che si osservano nell'alimentazione intermittente e molto meno nell'alimentazione continua e li considerano espressione di una modalità alimentare più fisiologica.

I numerosi studi clinici di confronto tra le due modalità e la metanalisi condotta da Premji sembrano dimostrare che non vi è alcuna differenza nei parametri dell'accrescimento quali recupero ponderale, aumento ponderale, aumento della lunghezza e della circonferenza cranica, sia nella popolazione di neonati di peso < 1000 g che di peso tra 1001 e 1249 ; che il periodo di tempo necessario per una alimentazione completa è sovrapponibile, come sovrapponibile è la durata del ricovero e l'epoca di dimissione ad un peso di 2040 g.

Solo a livello delle complicanze si osserva una minore incidenza statisticamente significativa di problemi di " intolleranza alimentare" nei soggetti alimentati per bolo, mentre non è turbata l'incidenza della NEC sia conclamata che sospetta.

Le dimensioni del campione, le limitazioni metodologiche e la variabilità degli esiti e della loro definizione negli studi considerati impediscono al momento una definitiva conclusione

Circa " che latte utilizzare ", una miriade di studi ha ormai ampiamente dimostrato la superiorità biologica del latte di donna, in particolare della propria madre, nell'alimentazione del neonato pretermine con effetti di potenziamento delle difese organiche, di miglioramento delle capacità digestive - assorbitive e delle funzionalità gastro-enterica e di salvaguardia dello sviluppo psico - motorio ma è contemporaneamente innegabile la sua incompletezza sul piano più strettamente nutrizionale.

L'alimentazione esclusiva con latte umano si associa, infatti, ad un ridotta velocità di crescita ed alla comparsa di deficit nutrizionali sia durante la permanenza in ospedale che successivamente.

Ad ovviare il problema sono apparse le formule per pretermine costruite per soddisfare i fabbisogni nutritivi che il latte umano non riesce a garantire e l'uso di fortificanti da aggiungere al latte umano per correggerne la incompletezza

Oltre al problema sollevato dallo studio di De Curtis che dimostra un aumento inatteso della osmolarità del latte fortificato col trascorre del tempo, la preoccupazione maggiore sull'uso dei fortificanti scaturisce dalla diminuzione delle proprietà antinfettive del latte umano paventata in alcuni studi.

Tale problema è stato affrontato da Schanler e coll che ha condotto uno studio di confronto, disegnato per l'analisi di più variabili dell'alimentazione enterale, tra 62 soggetti di età gestazionale ≤ 29 settimane e peso alla nascita ≤ 1240 g alimentati con latte umano fortificato e 46 soggetti alimentati con una formula per pretermine. I due gruppi risultano omogenei per sesso, etnicità, proflassi steroidea prenatale, randomizzazione per nutrizione enterale continua, randomizzazione per alimentazione per bolo e durata dello studio. Mentre non si osservano differenze a livello dei giorni necessari al recupero ponderale, l'alimentazione con latte umano fortificato permette di raggiungere la completezza alimentare in tempi significativamente più brevi.

Come è del resto atteso, l'uso delle formula per pretermine permette, però, un più consistente incremento ponderale, della lunghezza e della circonferenza cranica ma il dato significativo è un altro e cioè la minore incidenza di NEC, il minor numero di emocolture positive e dei due esiti combinati nel gruppo alimentato con latte umano fortificato.

In conclusione, sono, sul tema complesso dell'alimentazione enterale del neonato di peso estremamente basso, necessari ulteriori studi che possono però partire da alcuni punti sufficientemente chiariti :

- Il ritardare l'inizio dell'alimentazione enterale non riduce l'incidenza della NEC
- Una alimentazione precoce comporta una diminuzione del rischio di sepsi e riduce la durata del ricovero
- la nutrizione enterale minima favorisce il raggiungimento di una alimentazione enterale completa, riduce gli episodi di intolleranza alimentare ed in definitiva la durata del ricovero ma non sembra avere un qualche ruolo sull'incidenza della NEC.
- Va preferito l'uso del sondino oro - gastrico
- Non vi sono differenze significative tra una alimentazione enterale continua ed una intermittente
- La somministrazione per bolo comporta però un minor rischio di intolleranze alimentari
- Il latte umano influenza positivamente gli esiti molto più dell'epoca di inizio e della modalità di somministrazione
- L'uso del latte umano riduce il rischio infettivo e di NEC indipendentemente da altre variabili
- L'uso dei fortificanti del latte umano non si associa ad un maggior rischio infettivo ma la loro composizione va perfezionata, in particolare per il contenuto in minerali, per rispondere completamente alle esigenze nutrizionali del neonato estremamente pretermine.

STRATEGIE DI PREVENZIONE DELLE INFEZIONI NOSOCOMIALI

M. Stronati, A. Borghesi

Neonatologia, Patologia Neonatale e Terapia Intensiva, Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia

Introduzione

Si definiscono nosocomiali le infezioni contratte in ambiente ospedaliero che non sono evidenti né in incubazione al momento del ricovero ma si manifestano durante o dopo la degenza e sono a questa correlate; vengono generalmente considerate nosocomiali neonatali quelle infezioni insorte dopo 48 - 72 ore dal momento del ricovero (1).

Negli ultimi quindici anni si è verificato un notevole incremento (fino ad oltre l'80%) della sopravvivenza dei neonati di peso molto basso alla nascita che costituiscono per le loro peculiari caratteristiche e per la prolungata permanenza in ospedale una popolazione ad alto rischio infettivo (2).

Le infezioni costituiscono un problema rilevante nelle Terapie Intensive Neonatali (UTIN) dove si evidenziano con una frequenza del 7- 24,5% (2-5) e fino al 40% in neonati di peso < 1000 g. o di età gestazionale < 28 settimane (2,6,7).

Le più frequenti infezioni in UTIN sono le setticemie (45-55%), le infezioni delle basse vie respiratorie (16-30%) e delle vie urinarie ((8-18%) (1,5). I microrganismi in causa sono soprattutto Gram positivi (55,4-75%), seguiti da Gram negativi (18-31,2%) e miceti (9-12,8%) (1,8), mentre sottostimato in queste infezioni è il ruolo svolto dai virus i quali sempre più frequentemente negli ultimi anni si sono resi responsabili di gravi epidemie (6).

La mortalità nelle infezioni nosocomiali dipende dal microrganismo in causa: per un Gram negativo oscilla tra il 26-42%, per un Gram positivo tra l'8,7-10,1% e per le infezioni sistemiche fungine tra il 27-28% (1,2).

Le strategie in grado di permettere il controllo delle infezioni nosocomiali sono numerose e mirano principalmente a interrompere la trasmissione dei microrganismi all'interno dei reparti, a limitare la suscettibilità e ad aumentare le difese del paziente, a promuovere un utilizzo mirato dei farmaci antimicrobici (9). Il Vermont Oxford Network ha dimostrato che una scrupolosa attenzione ad alcune misure di controllo ("Potentially Better Practices") permette di ridurre l'incidenza delle infezioni nosocomiali (10). Tali "better practices" includono la standardizzazione e la promozione del lavaggio delle mani e della cura della cute del paziente, la riduzione dei tempi di permanenza dei cateteri centrali e della durata della ventilazione meccanica, il miglioramento della "cultura" del reparto al fine di rendere consapevole lo staff del ruolo svolto nella disseminazione delle infezioni. L'applicazione di stretti protocolli, lo svolgimento di programmi di educazione del personale, la continua verifica, ed il feedback al personale stesso dei risultati ottenuti si sono rivelati strumenti efficaci nel ridurre l'incidenza di infezioni nosocomiali.

Recentemente numerosi lavori hanno guardato all'uso di tecniche molecolari, finora utilizzate solo a fini epidemiologici, per l'identificazione delle sorgenti di infezione e delle vie di contaminazione durante gli episodi epidemici e la programmazione di strategie di prevenzione (11).

Molti sono i fattori che possono aumentare il rischio di contrarre un'infezione nosocomiale. Tra questi prenderemo in considerazione i più importanti che sono suscettibili di essere limitati efficacemente da strategie preventive attuate dal personale sanitario come: l'igiene delle mani, l'uso dei cateteri centrali, la chemioprophassi, la cura della cute.

Igiene delle mani

L'igiene delle mani rimane la strategia più semplice ed economica e, secondo i Centers for Disease Control and Prevention (CDC), il provvedimento singolo più importante per impedire la trasmissione dei microrganismi nelle UTIN (12,13).

Nonostante Semmelweis dimostrasse già circa 150 anni fa che la mortalità legata alle infezioni ospedaliere poteva essere ridotta mediante il lavaggio delle mani da parte del personale sanitario, ancora oggi l'aderenza alle raccomandazioni continua ad essere molto bassa, di non più del 20-50% (14-16).

In un trial clinico multicentrico condotto da Pittet e coll (17), una intensa campagna di promozione dell'igiene delle mani si traduceva in un significativo aumento della aderenza ai protocolli (dal 48% al 66%, $p < 0,001$). Nello stesso periodo era possibile registrare una riduzione della frequenza di tutte le infezioni nosocomiali (dal 16,9% al 9,9%, $p = 0,04$) ed in particolare una riduzione della frequenza di trasmissione dello *Staphylococcus aureus* meticillino-resistente (MRSA) (da 2,16 a 0,93 episodi per 10000 pazienti-giorno, $p < 0,001$).

La scelta dei prodotti per il lavaggio delle mani è ancora oggi materia di dibattito. Secondo alcuni Autori i disinfettanti alcolici (principalmente disinfettanti a base di 2-propanolo al 60%), rispetto al lavaggio delle mani con sapone (microbica o non), sembrano avere maggiore efficacia microbiologica, agiscono più velocemente, sono meno irritanti per la cute, e possono essere posizionati in vicinanza del posto di ricovero (16,18,19). Girou e coll in un trial clinico randomizzato hanno osservato che la contaminazione batterica delle mani si riduceva mediamente dell'83% dopo la disinfezione alcolica contro una riduzione del 58% dopo lavaggio con acqua e sapone ($p = 0,012$). Al contrario Larson e coll (20) in un più recente lavoro non hanno riscontrato una differenza statisticamente significativa delle conte microbiche medie dalle mani degli operatori dopo lavaggio con acqua e sapone o con soluzioni alcoliche (3,21 vs 3,11 log₁₀ di unità formanti colonie; $p = 0,38$), né hanno potuto osservare differenze nella frequenza di infezione tra i due gruppi (OR 0,98).

Le raccomandazioni per il lavaggio delle mani recentemente pubblicate dalla Centers for Disease Control and Prevention (CDC) Healthcare Infection Control Practices Advisory Committee (HICPAC) (21) consigliano il lavaggio delle mani con acqua e sapone (microbica o non) in caso di mani evidentemente sporche di sangue, liquidi corporei o altro, e lo sfregamento delle mani con soluzioni disinfettanti alcoliche in caso di mani non visibilmente sporche, e per la disinfezione tra un paziente e l'altro. Va ricordato che le unghie devono essere curate e prive di smalto e non devono essere indossati anelli, braccialetti, orologi ed unghie finte.

Il miglioramento della compliance alle raccomandazioni deve essere un obiettivo di qualsiasi UTIN e può essere ottenuto attraverso interventi che includano programmi di educazione del personale sanitario, il monitoraggio dell'aderenza ai protocolli ed il feedback al personale sanitario dei risultati ottenuti (21).

Prevenzione delle infezioni e cateteri venosi centrali

L'utilizzo dei Cateteri Venosi Centrali (CVC), spesso indispensabile in UTIN specialmente per i neonati di peso molto basso per la nutrizione parenterale e la somministrazione di farmaci, aumenta considerevolmente il rischio di sepsi (4,22).

Freeman e coll. già dai primi anni '90 riportavano che il 14,9% delle infezioni da CONS poteva essere attribuito all'uso di CVC, e che il 56,6% di tutti i casi di batteriemia poteva essere causato dall'uso di emulsioni lipidiche per via endovenosa (23). In un successivo lavoro lo stesso gruppo dimostrava che l'uso dei CVC e dei lipidi per via endovenosa si associa indipendentemente al rischio di sviluppare una batteriemia nel corso della degenza in UTIN (24).

Le strategie per ridurre le infezioni legate al CVC includono: 1) precauzioni durante le procedure di posizionamento e durante le manipolazioni del CVC, 2) riduzione dei tempi di permanenza del CVC, 3) utilizzo di cateteri impregnati, e 4) rimozione del CVC in presenza di colture positive.

1) Il trasferimento della flora cutanea del paziente al catetere può avvenire durante le procedure di inserzione, durante le manipolazioni del raccordo e durante le procedure di sostituzione del circuito di infusione(25).

Particolarmente importante è la scelta del punto di inserzione (26) e la sterilità nelle manovre di inserzione secondo il concetto di "maximal barrier precautions" (uso di cuffia, maschera, guanti, e camice sterile) (27).

Golombeck e coll. riportano un decremento delle infezioni totali da 15,8 a 5,1/1000 cateteri-giorno dopo l'istituzione di una "maintenance team" costituita da un medico e due infermieri dedicati al posizionamento e al mantenimento dei cateteri centrali secondo adeguati protocolli (28). La corretta gestione del CVC

deve includere la preparazione di un campo sterile e la disinfezione del raccordo con soluzioni alcoliche durante le manipolazioni (10), la limitazione dell'uso di raccordi multipli e di cateteri con più lumi, la riduzione dei prelievi di sangue, l'utilizzo di raccordi con "camera" antisettica per la somministrazione di farmaci (sia per i cateteri venosi centrali che ombelicali) (28,29).

Le linee guida del US Department of Health and Human Services Centers for Disease Control consigliano l'uso di soluzioni di Clorexidina Gluconato al 2% come disinfettante di prima scelta nella disinfezione della cute per l'inserzione del CVC (30). Viene sconsigliata l'applicazione di pomate disinfettanti o antibiotiche sul punto di inserzione del catetere per il rischio di infezioni fungine o di fenomeni di resistenza.

Di particolare importanza è la prevenzione della colonizzazione del circuito di infusione e della contaminazione delle sacche di infusione. In un trial clinico randomizzato controllato la sostituzione del circuito ogni 72 ore comportava una maggiore contaminazione delle infusioni lipidiche rispetto alla sostituzione ogni 24 ore (3,54% vs 1,35%, $P=0,001$) (31). Recenti linee guida raccomandano la sostituzione dei circuiti ogni 72 ore per le soluzioni di nutrizione parenterale, ma ogni 24 ore se nella soluzione parenterale sono presenti lipidi (26).

2) il metodo più efficace per ridurre il rischio di sepsi legata a CVC è la riduzione dei tempi di permanenza del catetere. Molti studi hanno dimostrato una diretta correlazione tra i tempi di permanenza del catetere e l'incidenza di sepsi nei neonati (25). In uno studio prospettico del NICHD Neonatal Research Network su neonati VLBW la comparsa di una sepsi late-onset si associa a tempi di permanenza del catetere significativamente più lungo (16,4 vs 8,5 giorni per i CVC percutanei e 4,0 vs 2,8 per i cateteri venosi ombelicali, $P<0,001$). CVC percutanei lasciati in sede per un tempo inferiore a 7 giorni aumentavano il rischio di sviluppare una sepsi di 1,9 volte ($P<0,001$). Il rischio diventava significativamente più alto in caso di permanenza dei cateteri per 22 o più giorni, con un probabilità di sviluppare una sepsi 3,7 volte maggiore ($P<0,001$) (8).

3) L'utilizzo di cateteri impregnati con varie sostanze ad azione disinfettante o in grado di impedire l'adesione dei batteri alla superficie del catetere si è rivelato efficace nel ridurre l'incidenza di sepsi in numerosi trial clinici su pazienti adulti o pediatrici. Sostanze che si sono dimostrate in grado di ridurre la colonizzazione batterica sono la clorexidina+argento sulfadiazina, la cefazolina, la iodina, la minociclina-rifampina, la teicoplanina (25,26,32). In epoca neonatale l'unica sostanza utilizzata per ridurre l'incidenza di infezioni CVC-correlate è l'eparina. In un trial clinico randomizzato su 209 pazienti in età neonatale e pediatrica la frequenza di infezione era significativamente più bassa nei pazienti con catetere impregnato di eparina rispetto ai pazienti con catetere non impregnato (4% e 33% $P<0,0005$) (33). Non esistono tuttavia ad oggi raccomandazioni per l'età pediatrica e neonatale e sono necessari ulteriori studi per poter consigliare l'utilizzo di routine di tali cateteri in UTIN (30).

4) molti autori consigliano la precoce rimozione del CVC in presenza di emocolture positive. Benjamin e coll hanno riscontrato una minor frequenza di complicanze della sepsi batterica (colture ripetutamente positive, danno d'organo, mortalità) in neonati in cui il catetere veniva rimosso entro 24 ore dall'identificazione del microrganismo rispetto a quelli in cui veniva lasciato in sede nel tentativo di sterilizzazione (8% vs 46%; $OR=9,8$) (34). In lavoro retrospettivo condotto da Karlowicz e coll, neonati in cui il CVC veniva rimosso entro tre giorni dalla diagnosi di candidemia presentavano una minore durata della fungemia (3 vs 6 giorni, $P=0,0002$) ed una minore mortalità (2% vs 19%, $P=0,008$) (35).

È raccomandabile l'immediata rimozione del CVC in presenza di batteriemia causata da *S.aureus* o da Bacilli Gram negativi o in caso di fungemia (25,32,34).

Profilassi antimicrobica

Profilassi antibiotica

La somministrazione empirica e prolungata di antibiotici ad ampio spettro seleziona ceppi batterici resistenti e favorisce l'insorgenza di infezioni fungine (36). L'utilizzo giudizioso degli antibiotici rimane uno strumento di fondamentale importanza per la prevenzione delle infezioni nosocomiali.

Calil e coll. (37) hanno identificato nell'uso degli antibiotici un fattore di rischio indipendente per la colonizzazione da parte di batteri multiresistenti e riportano un riduzione della colonizzazione dal 32% al 10,8% e delle infezioni nosocomiali da 18 a 2 casi/anno causate da batteri multiresistenti dopo l'attuazione di un programma educativo e la sospensione dell'uso delle cefalosporine di terza generazione.

In un recente studio retrospettivo su 24111 pazienti Clark e coll. hanno messo a confronto neonati con sospetta sepsi early-onset trattati con ampicillina-cefotaxime e neonati trattati con ampicillina-gentamicina. La regressione logistica multivariata identificava nel trattamento con ampicillina-cefotaxime un fattore di rischio indipendentemente associato a morte prima della dimissione, anche se gli Autori stessi sottolineano che non è possibile escludere che il risultato sia stato alterato da vizi di selezione dei pazienti (38).

Isaacs ha recentemente riportato dieci punti che ritiene essenziali per ridurre i fenomeni di resistenza agli antibiotici (Tabella) (36).

L'utilizzo di una profilassi antibiotica nei pazienti portatori di un catetere venoso centrale è ancora oggi discussa.

Cinque trials clinici presi in considerazione da una meta-analisi Cochrane hanno valutato l'utilizzo della vancomicina per la profilassi delle infezioni nosocomiali in pazienti portatori di Catetere Venoso Centrale (39). La meta-analisi ha dimostrato una riduzione di tutti gli episodi di sepsi nosocomiale e della sepsi da CoNS senza però effetti sulla mortalità e sui tempi di degenza. Dati i minimi benefici clinicamente importanti, ed il rischio (teorico, ma non dimostrato) della comparsa di ceppi batterici resistenti, gli Autori sconsigliano l'uso di routine della profilassi con Vancomicina.

Un approccio alternativo per la profilassi "locale" delle infezioni legate al catetere venoso centrale è la tecnica "antibiotic flush" o "antibiotic lock". In un trial clinico prospettico randomizzato su 90 neonati (40), 0,4 ml di soluzione fisiologica eparinata contenente vancomicina (25mcg/ml) venivano instillati due volte al giorno nel catetere e lasciati in sede per 20 minuti, quindi erano aspirati, ed il catetere veniva lavato con soluzione fisiologica. Gli autori hanno potuto registrare una significativa differenza di incidenza tra il gruppo trattato ed il gruppo non trattato (24,9 vs 8,2/1000 cateteri-giorno, RR 0,33; 95% CI:0,12-0,80; P=0,004) né si è osservato un impatto della profilassi sulla colonizzazione o infezione da parte di enterococchi o stafilococchi vancomicina-resistenti.

Cura della cute

Nel neonato la cute offre una ridotta efficacia come barriera meccanica, poiché è molto sottile per ridotto spessore dello strato corneo, insufficiente è anche la barriera chimica del cosiddetto "mantello acido cutaneo" sia per l'alcalinità della vernice caseosa sia per la ridotta presenza di ghiandole sudoripare e sebacee.

La immaturità e la vulnerabilità cutanea è particolarmente evidente nei nati pretermine (nei quali la maturazione cutanea prosegue dopo il parto per 2-4 settimane) specialmente se ricoverati in UTIN e quindi sottoposti a lesioni provocate da cerotti, monitoraggi, prelievi ecc. Questa particolare "fragilità" cutanea dei nati pretermine costituisce un fattore di rischio nei confronti delle infezioni nosocomiali.

Pertanto vari lavori scientifici nel tempo hanno valutato l'efficacia di unguenti sulla cute nel prevenire le infezioni nosocomiali.

Una revisione della Cochrane del 2004 concludeva che l'applicazione di unguenti sulla cute aumentava il rischio di infezioni nosocomiali e in particolare di quelle sostenute da stafilococchi coagulasi negativi e che questo tipo di trattamento non dovrebbe essere utilizzato di routine nei nati pretermine (41).

Nello stesso anno Edwards e coll coinvolgendo 53 UTIN partecipanti al Vermont Oxford Network effettuavano uno studio randomizzato su 1191 neonati di età gestazionale < 30 settimane e di peso compreso tra 501 e 1000 g; di questi 602 venivano trattati con unguento a scopo profilattico nei confronti di sepsi di origine nosocomiale e 589 erano. I risultati non evidenziavano differenze di mortalità tra il gruppo trattato con unguento ed il gruppo sottoposto a cura routinaria della cute, mentre vi era una differenza significativa dell'incidenza di sepsi per i neonati di peso compreso tra 501 e 750 g (p=0,03)

e nessuna differenza significativa per quelli di peso compreso tra 751 e 1000 g. $p=0,34$); lo stafilococco coagulasi negativo era il microorganismo più frequentemente in causa (42).

Nel 2005 Darmstadt e coll hanno effettuato uno studio randomizzato per valutare gli effetti protettivi di unguenti sulla cute di nati pretermine nei confronti delle infezioni nosocomiali (43). Gli autori hanno valutato 497 nati di età gestazionale < 33 settimane suddivisi in tre gruppi: il primo trattato con un unguento a base di olio di girasole, il secondo a base di olio minerale (Aquaphor) e il terzo, di controllo, non trattato. Nel primo gruppo le infezioni risultavano significativamente ridotte rispetto al gruppo di controllo ($p=0,032$), nel secondo gruppo diminuite, ma non in modo significativo. Se venivano valutati i nati di peso < 1250 g. le infezioni erano ridotte significativamente sia nel primo ($p=0,014$) che nel secondo gruppo ($p=0,025$). Se si valutavano solo i pazienti in cui il trattamento era iniziato entro le prime 24 ore di vita sia il primo (0,031) che il secondo gruppo (0,021) presentavano un numero ridotto significativamente di infezioni nosocomiali.

I pareri non sono unanimemente favorevoli sull'efficacia degli unguenti utilizzati sulla cute dei nati pretermine nel ridurre l'incidenza delle infezioni nosocomiali ed altri studi saranno necessari per una più approfondita valutazione.

Conclusioni

Le infezioni nosocomiali sono tuttora uno dei più gravi problemi per le Terapie Intensive Neonatali. Pertanto ogni sforzo deve essere attuato per ridurre l'incidenza di queste infezioni che non possono essere considerate un pedaggio obbligato dell'ospedalizzazione, poichè non può essere accettabile che un luogo di ricovero e cura come l'ospedale possa essere esso stesso fonte di malattie.

Bibliografia

1. Clark R, Powers R, White R, Bloom B, Sanchez P, Benjamin DK Jr. Nosocomial infection in the NICU: a medical complication or unavoidable problem? *J Perinatol.* 2004 Jul;24(7):382-8.
2. Edwards WH. Preventing nosocomial bloodstream infection in very low birth weight infants. *Semin Neonatol.* 2002 Aug;7(4):325-33.
3. Stronati M, Carrà AM, Rondini G. Infezioni nosocomiali. *Riv Ital Pediatr.* 1997;23:533-40.
4. Adams-Chapman I, Stoll BJ. Prevention of nosocomial infections in the neonatal intensive care unit. *Curr Opin Pediatr.* 2002 Apr;14(2):157-64.
5. Stolfi I, Moro ML, Lana, S. *Riv Ital Pediatr.* 1999;25:193-200.
6. Brady MT. Health care-associated infections in the neonatal intensive care unit. *Am J Infect Control.* 2005 Jun;33(5):268-75.
7. Hudome SM, Fisher MC. Nosocomial infections in the neonatal intensive care unit. *Curr Opin Infect Dis.* 2001 Jun;14(3):303-7.
8. Stoll BJ, Hansen N, Fanaroff AA, Wright LL, Carlo WA, Ehrenkranz RA, Lemons JA, Donovan EF, Stark AR, Tyson JE, Oh W, Bauer CR, Korones SB, Shankaran S, Laptook AR, Stevenson DK, Papile LA, Poole WK. Late-onset sepsis in very low birth weight neonates: the experience of the NICHD Neonatal Research Network. *Pediatrics.* 2002 Aug;110(2 Pt 1):285-91.
9. Jarvis WR. Controlling healthcare-associated infections: the role of infection control and antimicrobial use practices. *Semin Pediatr Infect Dis.* 2004 Jan;15(1):30-40.
10. Kilbride HW, Wirtschafter DD, Powers RJ, Sheehan MB. Implementation of evidence-based potentially better practices to decrease nosocomial infections. *Pediatrics.* 2003 Apr;111(4 Pt 2):e519-33.
11. Humphreys H. Does molecular typing make any contribution to the care of patients with infection? *Clin Microbiol Infect.* 2004 Apr;10(4):269-71.
12. Teare L, Cookson B, Stone S. Hand hygiene. *BMJ.* 2001 Aug 25;323(7310):411-2.
13. Pittet D. Improving adherence to hand hygiene practice: a multidisciplinary approach. *Emerg Infect Dis.* 2001 Mar-Apr;7(2):234-40.
14. Henderson E. Hand hygiene and the transmission of bacilli in a neonatal intensive care unit. *Clin Infect*

Dis. 2004 Jun 15;38(12):1688-9.

15. Cohen B, Saiman L, Cimiotti J, Larson E. Factors associated with hand hygiene practices in two neonatal intensive care units. *Pediatr Infect Dis J*. 2003 Jun;22(6):494-9.
16. Harbarth S, Pittet D, Grady L, Goldmann DA. Compliance with hand hygiene practice in pediatric intensive care. *Pediatr Crit Care Med*. 2001 Oct;2(4):311-4.
17. Pittet D, Hugonnet S, Harbarth S, Mourouga P, Sauvan V, Touveneau S, Perneger TV. Effectiveness of a hospital-wide programme to improve compliance with hand hygiene. *Infection Control Programme*. *Lancet*. 2000 Oct 14;356(9238):1307-12.
18. Larson EL, Aiello AE, Bastyr J, Lyle C, Stahl J, Cronquist A, Lai L, Della-Latta P. Assessment of two hand hygiene regimens for intensive care unit personnel. *Crit Care Med*. 2001 May;29(5):944-51.
19. Girou E, Loyeau S, Legrand P, Oppein F, Brun-Buisson C. Efficacy of handrubbing with alcohol based solution versus standard handwashing with antiseptic soap: randomised clinical trial. *BMJ*. 2002 Aug 17;325(7360):362.
20. Larson EL, Cimiotti J, Haas J, Parides M, Nesin M, Della-Latta P, Saiman L. Effect of antiseptic handwashing vs alcohol sanitizer on health care-associated infections in neonatal intensive care units. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2005 Apr;159(4):377-83.
21. Pittet D, Boyce JM. Revolutionising hand hygiene in health-care settings: guidelines revisited. *Lancet Infect Dis*. 2003 May;3(5):269-70.
22. Lachassinne E, Letamendia-Richard E, Gaudelus J. Epidemiology of nosocomial infections in neonates. *Arch Pediatr*. 2004 Mar;11(3):229-33.
23. Freeman J, Goldmann DA, Smith NE, Sidebottom DG, Epstein MF, Platt R. Association of intravenous lipid emulsion and coagulase-negative staphylococcal bacteremia in neonatal intensive care units. *N Engl J Med*. 1990 Aug 2;323(5):301-8.
24. Avila-Figueroa C, Goldmann DA, Richardson DK, Gray JE, Ferrari A, Freeman J. Intravenous lipid emulsions are the major determinant of coagulase-negative staphylococcal bacteremia in very low birth weight newborns. *Pediatr Infect Dis J*. 1998 Jan;17(1):10-7.
25. Clark R, Powers R, White R, Bloom B, Sanchez P, Benjamin DK Jr. Prevention and treatment of nosocomial sepsis in the NICU. *J Perinatol*. 2004 Jul;24(7):446-53.
26. O'Grady NP, Alexander M, Dellinger EP, Gerberding JL, Heard SO, Maki DG, Masur H, McCormick RD, Mermel LA, Pearson ML, Raad II, Randolph A, Weinstein RA. Guidelines for the prevention of intravascular catheter-related infections. The Hospital Infection Control Practices Advisory Committee, Center for Disease Control and Prevention, u.s. Pediatrics. 2002 Nov;110(5):e51.
27. Raad II, Hohn DC, Gilbreath BJ, Suleiman N, Hill LA, Brusco PA, Marts K, Mansfield PF, Bodey GP. Prevention of central venous catheter-related infections by using maximal sterile barrier precautions during insertion. *Infect Control Hosp Epidemiol*. 1994 Apr;15(4 Pt 1):231-8.
28. Golombek SG, Rohan AJ, Parvez B, Salice AL, LaGamma EF. "Proactive" management of percutaneously inserted central catheters results in decreased incidence of infection in the ELBW population. *J Perinatol*. 2002 Apr-May;22(3):209-13.
29. Aly H, Herson V, Duncan A, Herr J, Bender J, Patel K, El-Mohandes AA. Is bloodstream infection preventable among premature infants? A tale of two cities. *Pediatrics*. 2005 Jun;115(6):1513-8.
30. Garland JS, Henrickson K, Maki DG; 2002 Hospital Infection Control Practices Advisory Committee Centers for Disease Control and Prevention. The 2002 Hospital Infection Control Practices Advisory Committee Centers for Disease Control and Prevention guideline for prevention of intravascular device-related infection. *Pediatrics*. 2002 Nov;110(5):1009-13.
31. Matlow AG, Kitai I, Kirpalani H, Chapman NH, Corey M, Perlman M, Pencharz P, Jewell S, Phillips-Gordon C, Summerbell R, Ford-Jones EL. A randomized trial of 72- versus 24-hour intravenous tubing set changes in newborns receiving lipid therapy. *Infect Control Hosp Epidemiol*. 1999 Jul;20(7):487-93.
32. Craft A, Finer N. Nosocomial coagulase negative staphylococcal (CoNS) catheter-related sepsis in preterm

- infants: definition, diagnosis, prophylaxis, and prevention. *J Perinatol.* 2001 Apr-May;21(3):186-92.
33. Pierce CM, Wade A, Mok Q. Heparin-bonded central venous lines reduce thrombotic and infective complications in critically ill children. *Intensive Care Med.* 2000 Jul;26(7):967-72.
34. Benjamin DK Jr, Miller W, Garges H, Benjamin DK, McKinney RE Jr, Cotton M, Fisher RG, Alexander KA. Bacteremia, central catheters, and neonates: when to pull the line. *Pediatrics.* 2001 Jun;107(6):1272-6.
35. Karlowicz MG, Hashimoto LN, Kelly RE Jr, Buescher ES. Should central venous catheters be removed as soon as candidemia is detected in neonates? *Pediatrics.* 2000 Nov;106(5):E63.
36. Isaacs D. Unnatural selection: reducing antibiotic resistance in neonatal units. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2006 Jan;91(1):F72-4.
37. Calil R, Marba ST, von Nowakowski A, Tresoldi AT. Reduction in colonization and nosocomial infection by multiresistant bacteria in a neonatal unit after institution of educational measures and restriction in the use of cephalosporins. *Am J Infect Control.* 2001 Jun;29(3):133-8.
38. Clark RH, Bloom BT, Spitzer AR, Gerstmann DR. Empiric use of ampicillin and cefotaxime, compared with ampicillin and gentamicin, for neonates at risk for sepsis is associated with an increased risk of neonatal death. *Pediatrics.* 2006 Jan;117(1):67-74.
39. Craft AP, Finer NN, Barrington KJ. Vancomycin for prophylaxis against sepsis in preterm neonates. *Cochrane Database Syst Rev.* 2000;(2):CD001971.
40. Garland JS, Alex CP, Henrickson KJ, McAuliffe TL, Maki DG. A vancomycin-heparin lock solution for prevention of nosocomial bloodstream infection in critically ill neonates with peripherally inserted central venous catheters: a prospective, randomized trial. *Pediatrics.* 2005 Aug;116(2):e198-205.
41. Conner JM, Soll RF, Edwards WH. Topical ointment for preventing infection in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(1):CD001150.
42. Edwards WH, Conner JM, Soll RF; Vermont Oxford Network Neonatal Skin Care Study Group. The effect of prophylactic ointment therapy on nosocomial sepsis rates and skin integrity in infants with birth weights of 501 to 1000 g. *Pediatrics.* 2004 May;113(5):1195-203.
43. Darmstadt GL, Saha SK, Ahmed AS, Chowdhury MA, Law PA, Ahmed S, Alam MA, Black RE, Santosham M. Effect of topical treatment with skin barrier-enhancing emollients on nosocomial infections in preterm infants in Bangladesh: a randomised controlled trial. *Lancet.* 2005 Mar 19-25;365(9464):1039-45.

Tabella. Dieci regole per ridurre l'antibioticoresistenza (modificato da Isaacs, *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*, 2006).

- 1) Eseguire sempre esami colturali (sangue, liquor, ecc.) prima di iniziare una terapia antibiotica.
- 2) Usare sempre antibiotici a spettro più ristretto possibile (penicillina + aminoglicoside).
- 3) Come regola generale non iniziare terapie empiriche con una cefalosporina di terza generazione o un carbapenemico.
- 4) Mettere in atto strategie mirate a ridurre l'uso di antibiotici ad ampio spettro.
- 5) Avere fiducia nei risultati degli esami colturali del proprio laboratorio.
- 6) Tests aspecifici, come l'aumento della PCR, non danno la certezza che il neonato sia affetto da sepsi.
- 7) Se le colture sono negative dopo 2 o 3 giorni, è generalmente opportuno e sicuro sospendere gli antibiotici.
- 8) Evitare di utilizzare antibiotici per lunghi periodi.
- 9) Trattare la sepsi, non la colonizzazione.
- 10) Fare tutto il possibile per prevenire le infezioni nosocomiali, migliorare le strategie di prevenzione, in modo particolare l'igiene delle mani.

VENTILAZIONE NON INVASIVA: UPDATE

F. Messina

Ospedale Evangelico Villa Betania, Napoli

L'Autore analizza l'evoluzione dell'assistenza al neonato pretermine, con particolare attenzione al cambiamento degli obiettivi finali, dove la sopravvivenza viene sostituita con la qualità della vita futura ; e quindi con la riduzione delle complicanze invalidanti..Tutto ciò, ha portato a scegliere delle metodiche di assistenza respiratorie, meno aggressive, creando una nuova " filosofia" assistenziale, identificandole con il termine di "gentle ventilation ".

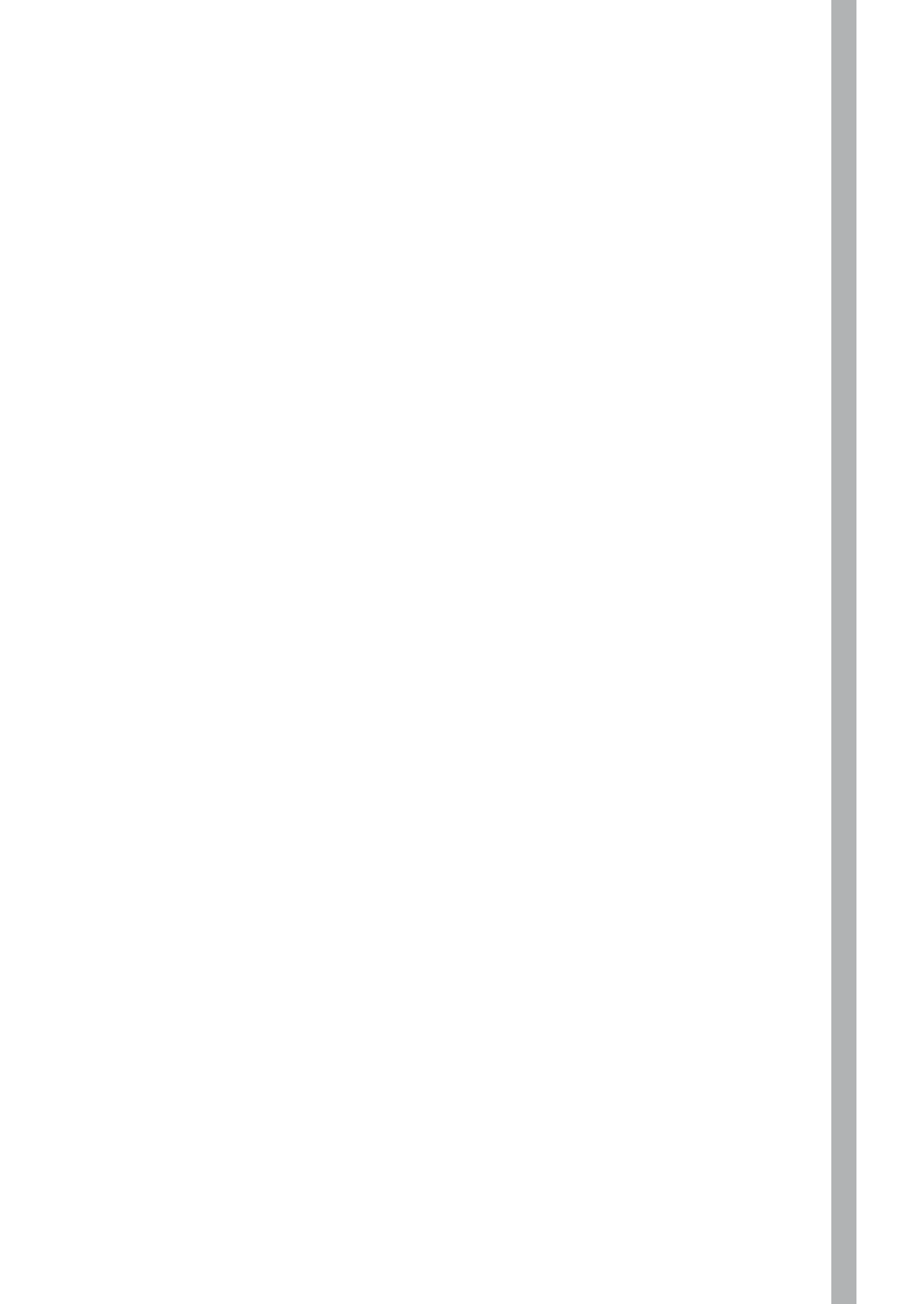
Scopo dell'assistenza ventilatoria è,infatti, garantire lo scambio gassoso applicando strategie assistenziali che limitino il danno indotto dalla ventilazione (VILJ), che vede diversi momenti patogenetici distinguibili in barotrauma (provocato dall'utilizzo di pressioni di picco eccessive o incontrollate), volutrauma (provocato dalla sovradistensione alveolare da eccesso di volume utilizzato e conseguente assottigliamento dei setti), atelectrauma (secondario all'instabilità provocata dall'apertura e chiusura degli alveoli - effetto elastico - spesso legato all'impiego di PEEP troppo basse).A tutti questi effetti,spesso si può associare il biotrauma (danno secondario all'innescò della cascata infiammatoria,fenomeno inoltre correlato anche alle infezioni materno-fetali perinatali) che può restare confinato al parenchima polmonare o divenire sistemico.

La riduzione del VILJ prevede dunque l'utilizzo di un supporto ventilatorio individualizzato associato ad un uso corretto di ossigeno e surfattante. Il tipo di patologia polmonare e l'evoluzione della funzione respiratoria rappresentano il filo conduttore da seguire per individualizzare l'assistenza respiratoria neonatale. Alla nascita il polmone del neonato pretermine si presenta immaturo e a bassa compliance. Tali condizioni possono però variare rapidamente anche in relazione al tipo di supporto ventilatorio applicato. Inoltre, la diffusione della profilassi prenatale della sindrome da distress respiratorio, con l'impiego di cortisonici,nonchè la somministrazione "tempestiva" di surfattante esogeno hanno reso estremamente rapidi e difficilmente prevedibili le variazioni della dinamica polmonare, specie nelle prime 24-48 ore di vita. Il mancato adeguamento del set ventilatorio a questi cambiamenti può riproporre gli effetti del volutrauma favorendo il VILJ, a prescindere dalla tecnica di ventilazione utilizzata. In particolare durante la fase di reclutamento alveolare la scelta della modalità di supporto ventilatorio è cruciale per la limitazione del VILJ. Per questi motivi molti autori hanno indicato la necessità di impiegare modalità di ventilazione che rispettino la fisiopatologia respiratoria sin dalla sala parto attraverso la somministrazione di una miscela gassosa riscaldata ed umidificata; con una FiO2 controllata ed adeguata al fabbisogno, impiegando la PIP più bassa possibile (20-25 cm H2O) nonché una PEEP adeguata e costante (4-6 cm H2O). Le ultime raccomandazioni dell'Accademia Americana di Pediatria per la rianimazione neonatale del pretermine, infatti, suggeriscono l'impiego di apparecchiature che consentono di controllare PIP, PEEP e FiO2 (es.Neo Puff) o della nasal-CPAP in presenza di respiro spontaneo valido. La CPAP che è stata una delle prime tecniche di ventilazione introdotta negli anni '70, ha conosciuto nell'ultimo decennio una rapida diffusione per il trattamento primario della sindrome da distress respiratorio,anche nel neonato di peso molto basso. Il crescente utilizzo della nasal-CPAP deriva non solo dal miglioramento dei materiali e della tecnologia, ma anche dal fatto che il successo di tale metodica assistenziale dipende strettamente dall'esperienza e dalla "convinzione" del team medico-infermieristico, rafforzata negli ultimi anni, dal convincimento che per limitare il danno polmonare bisogna ridurre la ventilazione meccanica.

Altro aspetto cruciale, è dato dalla necessità di sottolineare l'importanza di una adeguata ri-organizzazione in sala parto, sia in termine di personale che di attrezzature, tale da garantire non solo l'adeguato reclutamento alveolare, ma anche la stabilizzazione sia termica che dei parametri cardio-respiratori , per poi proseguire durante il più o meno lungo trasporto, il mantenimento degli stessi criteri di ventilazione e di monitoraggio.

Bibliografia

1. Jobe AH, Bancalari E. Bronchopulmonary dysplasia . *Am Respir Care Med* 2001 ;163:1723-1729.
2. Bjorklund Lj, Ingirmasson J,et al. Manual ventilation with few large breaths at birth compromises the therapeutic effects of subsequent surfactant replacement in immature lambs. *Pediatrics Res.* 1997 ;42 : 348-355.
3. Greenough A, Dimitriou G, Prendergast M, Milner AD. Synchronized mechanical ventilation for respiratory support in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2008; 23:CD000456.
4. Henderson-Smart DJ, Cools F, Bhuta T, Offringa M. Elective high frequency oscillatory ventilation versus conventional ventilation for acute pulmonary dysfunction in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2007; 18:CD000104.
5. .Bollen CW, Uiterwaal CS, van Vught AJ. Meta-regression analysis of high-frequency ventilation vs conventional ventilation in infant respiratory distress syndrome. *Intensive Care Med* 2007; 33:680-8.
6. Alan H. Jobe,MD,PhD *The New BPD Neo Reviews* vol 7 n° 10 Ott. 2006
7. Clark RH. Both The tool and the carpenter are important . *J.Pediatr.* 1997;131:796-798
8. Colin J. Morley et Al *Nasal -CPAP or intubation at birth for preterm infants* *N.Engl J Med.* 2008: 358:700-8



TERZA SESSIONE

Presidenti: Giuseppe Claps, Bruno Nobili

Moderatori: Giuseppe Colucci, Alfio Cristaldi, Giuseppe Parisi, Enrico Risolo



Gaetano Chirico

ANAFILASSI E FATTORI DI RISCHIO

M. Calvani

Azienda Ospedaliera San Camillo Forlanini
UOC di Pediatria ed Ematologia pediatrica
Roma

Nel tempo sono state proposte numerose definizioni di anafilassi. Tutto ciò ha avuto come importanti conseguenze il verificarsi di diversità nell'approccio diagnostico e quindi terapeutico ma anche ostacolare la acquisizione di dati circa la reale diffusione epidemiologica della malattia per la difficoltà di paragonare studi che impiegavano definizioni diverse.

Si passava da definizioni in cui veniva privilegiato l'aspetto patogenetico, come quella della American Academy of Allergy and Asthma Immunology «Anafilassi è definita come una reazione immediata sistemica dovuta al rapido rilascio IgE mediato di potenti mediatori dai mastociti tissutali e dai basofili del sangue periferico» ad altre in cui oltre all'aspetto patogenetico si sottolineavano la presenza di particolari segni clinici.

Secondo la più recente classificazione, proposta della European Academy of Allergy and Clinical Immunology (EAACI) la Anafilassi può essere definita come una "grave reazione allergica sistemica o generalizzata, pericolosa per la vita". Gli autori sottolineano come la reazione si sviluppa di solito gradualmente, più spesso entro pochi minuti dalla assunzione della sostanza responsabile, ma talora anche dopo un'ora, (o 2-4 ore dopo nel caso dell'anafilassi da esercizio fisico).

Del tutto recentemente inoltre sono stati definiti dei criteri diagnostici. Secondo questi criteri è molto probabile una Anafilassi se il quadro clinico ha:

1) Esordio acuto (da minuti a alcune ore) con coinvolgimento della cute o delle mucose o di entrambe (es. orticaria generalizzata, prurito o flushing, rigonfiamento di labbra, lingua, ugola)

E almeno uno dei seguenti

- Compromissione respiratoria (dispnea, broncospasmo, stridore, riduzione del PEF, ipossiemia)
- Riduzione della pressione arteriosa o sintomi di disfunzione di organo [ipotonia (collasso), sincope, incontinenza]

2) Due o più dei seguenti che si verificano rapidamente dopo la esposizione a un probabile allergene per quel paziente (da minuti a alcune ore)

- Interessamento della cute-mucose (come sopra)
- Compromissione respiratoria (come sopra)
- Riduzione della pressione arteriosa o sintomi associati (come sopra)
- Sintomi gastrointestinali persistenti (dolori addominali crampiformi, vomito)

3) Riduzione della pressione arteriosa dopo esposizione a un allergene conosciuto per quel paziente (da minuti a alcune ore)

a) nei lattanti e bambini: bassa pressione sistolica (per l'età) o diminuzione di oltre il 30% della pressione sistolica

b) adulti: pressione sistolica inferiore a 90 mm Hg o riduzione di oltre il 30% della pressione basale

Questi criteri identificano solo i casi "classici" di anafilassi e dovrebbero, secondo gli autori, permettere di identificare almeno il 95% dei casi di anafilassi. Non identificano invece quei casi in cui la anafilassi si manifesta ad esempio con una improvvisa ipotensione o shock senza evidente esposizione ad allergene noto o la anafilassi da esercizio. In seguito la EAACI ha ripreso tale definizione, aggiungendo una classificazione di gravità (già in precedenza proposta da Sampson) allo scopo di indirizzare un corretto impiego della adrenalina.

I sintomi dell'anafilassi derivano dagli effetti biologici legati all'improvviso e massivo rilascio di mediatori da parte di mastociti tissutali e basofili circolanti, principalmente istamina, leucotrieni e prostaglandine, che si verifica, nelle forme allergiche, a seguito di una reazione di tipo IgE mediato.

Gli alimenti costituiscono la causa più frequenti di anafilassi nel bambino, ma altri fattori possono essere i farmaci, la immunoterapia specifica, la puntura di insetti.

Il quadro clinico insorge usualmente nell'arco di pochi minuti, nella maggior parte dei casi entro due ore dalla assunzione di un alimento. Come regola, la rapidità di insorgenza dei sintomi è proporzionale alla loro gravità. Il quadro clinico può essere monofasico, protratto (sono descritti casi i cui sintomi sono durati fino a 35 ore) o bifasico, ovvero che dopo un miglioramento ricompare dopo 8-12 ore in modo spesso ancor più grave. Sintomi premonitori sono spesso una sensazione di calore cutaneo, formicolio e prurito localizzati al cuoio capelluto, meato acustico esterno, labbra, piante dei piedi e palme delle mani o al genitale eritema cutaneo. Le manifestazioni cutanee sono di solito le prime a comparire, manifestandosi con orticaria a pomfi grandi e confluenti del viso mani e piedi e spesso con angioedema. Successivamente possono comparire sintomi gastrointestinali come dolori addominali, nausea o vomito, crampi o diarrea (anche mucoemorragica) dolore pelvico da contrazione uterina (rischio aborto) o sintomi respiratori a carico delle alte e basse vie respiratorie (congestione nasale, edema laringeo, broncospasmo, dolore toracico, dispnea, senso di soffocamento, cianosi etc).

Infine possono associarsi disturbi cardiovascolari come disritmie, ipotensione e collasso che possono portare alla perdita di coscienza. Tardivamente può persistere una cefalea anche per 24-72 ore. Tuttavia nessuno dei suddetti quadri clinici, nemmeno quelli cutanei, sono necessariamente presenti nel corso della anafilassi.

L'anafilassi è un evento ancora oggi imprevedibile per la gran parte dei casi, e numerosi sono i fattori di rischio o le condizioni che sono sospettati di accentuarne la gravità delle manifestazioni cliniche.

Tra i vari fattori l'esercizio fisico è di certo in grado di indurre una forma particolare di anafilassi, detta appunto da esercizio, mentre la assunzione di farmaci, quali la aspirina o i FANS, o la assunzione di alimenti freddi, se ingeriti contemporaneamente all'allergene alimentare, sono ritenuti in grado di aumentarne la gravità del quadro clinico. Allo stesso modo sono probabilmente in grado di aumentare la gravità della reazione allergica la quantità di alimento allergizzanti ingerito così come la quantità di lipidi presenti nel parto, che mascherando il riconoscimento dell'allergene a livello orale, consentirebbero la assunzione di una dose maggiore di alimento allergizzanti.

La comorbidità per asma (recente e mal controllata, ma in alcuni studi anche pregressa) e l'aver sofferto in precedenza di episodi di anafilassi sembrano un fattore di rischio per il ripetersi di reazioni anafilattiche. Uno studio recente, che ha arruolato una popolazione di bambini ed adulti allergici alle arachidi ed ai semi, ha mostrato che i soggetti affetti da rinite allergica grave sono più a rischio di sviluppare durante la anafilassi edema faringeo grave, quelli affetti da eczema perdita di coscienza e quelli con asma grave un broncospasmo grave.

In una casistica italiana di 163 bambini affetti da anafilassi da alimenti, sono risultati fattori di rischio per anafilassi grave la storia clinica di asma ma anche di disturbi gastrointestinali. In particolare la storia clinica di asma costituiva un fattore di rischio per l'insorgenza, durante l'episodio anafilattico, di wheezing (OR 2.2; 95% CI 1.1-4.5) ma anche di arresto respiratorio (OR 6.9; 95% CI 1.4-34.2). Allo stesso modo la storia clinica di disturbi gastrointestinali costituiva un fattore di rischio per la insorgenza di vomito (OR 2.1 95% CI 0.9-4.3), ma anche di ipotensione (OR 7.9; 95% CI 1.9-32.0), di bradicardia e/o arresto cardiocircolatorio (OR 9.2; 95% CI 0.9-91.3).

Allo stesso modo sono fattori di rischio per il verificarsi di una anafilassi grave la comorbidità per malattie cardiovascolari, la mastocitosi, ma anche il deficit di PAF (Platelet activating factor idrolisi), di ACE (Angiotensin Converting Enzyme), di di aminoossidasi.

La assunzione di alcuni farmaci, come i beta-2 selettivi, riducendo l'effetto della successiva somministrazione della adrenalina, costituisce un ovvio fattore di rischio.

Alcuni alimenti, come i semi e le arachidi, sono fattori di rischio per il verificarsi di una anafilassi di maggiore gravità, costituendo la principale causa di morte per anafilassi da alimenti.

Bibliografia essenziale

1. Simons F, Frew A, Ansotegui I et al. Risk assessment in anaphylaxis: current and future approaches. *J Allergy Clin Immunol* 2007; 120:S2-S24.
2. Sampson HA, Munoz-Furlong A, Campbell RL, Adkinson RF, Bock SA, Branum, et al. Second symposium on the definition and management of anaphylaxis: summary report - Second National Institute of Allergy and Infectious Disease/Food allergy and Anaphylaxis Network symposium. *J Allergy Clin Immunol* 2006;117:391-7.
3. Pumphrey R. Anaphylaxis: can we tell who is at risk of a fatal reaction? *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2004; 4:285-90.
4. Bock SA, Munoz-Furlong A, Sampson HA. Fatalities due to anaphylactic reactions to food. *J Allergy Clin Immunol* 2001; 107:191-3.
5. Uguz A, Lack G, Pumphrey R, Ewan P, Warner J, Dick J et al. Allergic reactions in the community: a questionnaire survey of members of the anaphylaxis campaign. *Clin Exp Allergy* 2005;35:746-50.
6. Vadas P, Gold M, Perelman B et al. Platelet activating factor, PAF acetylhydrolase, and severe anaphylaxis. *N Engl J Med* 2008; 358:28-35.
7. Summers C, Pumphrey R, Woods C, McDowell G, Pemberton P, Arkwright P. Factors predicting anaphylaxis to peanuts and tree nuts in patients referred to a specialist center. *J Allergy Clin Immunol* 2008; 121:632-8.
8. Calvani M, Cardinale F, Martelli A, Muraro A, Pucci N, Savino F, Zappalà D, Panetta V and the Italian Society of Pediatric Allergy and Immunology (SIAIP) study group. Risk factors for severe paediatric food anaphylaxis in Italy. Submitted
9. Bonadonna P, Perbellini O, Passalacqua G, Caruso B, Colarossi S, et al: Clonal mast cell disorders in patients with systemic reactions to Hymenoptera stings and increased serum tryptase levels. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 123: 680-6
10. Vadas P, Gold M, Perelman B, Liss GM, Lack G, Blyth T, et al: Platelet activating factor, PAF acetylhydrolase, and severe anaphylaxis. *N Eng J med* 2008; 358: 28-35
11. Muraro A, Roberts G, Clark A, Eigenmann PA, Halken S, Lack G, et al. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European Academy of allergy and clinical immunology. *Allergy* 2007;62:857-71.

EPATITE AUTOIMMUNE: INQUADRAMENTO, DIAGNOSI E TERAPIA

P. Vajro, F. Balivo, C. Veropalumbo, C. Gentile

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II"

Introduzione

L'epatite autoimmune (EAI) è una malattia infiammatoria progressiva del fegato che non tende alla guarigione spontanea. Attraverso successive ondate di necrosi evolve verso un danno irreversibile del parenchima epatico. Istologicamente è caratterizzata da un infiltrato periportale di cellule prevalentemente linfomonocitarie che tendono a superare la lamina limitante. Se la malattia non viene adeguatamente e precocemente trattata può evolvere verso la fibrosi e la cirrosi. Le alterazioni sieriche tipiche della malattia sono la presenza di autoanticorpi circolanti, ipertransaminasemia ed ipergammaglobulinemia. Può presentare quadri di sovrapposizione con la colangite sclerosante/autoimmune (overlap syndrome). È più frequente in soggetti affetti da o con familiarità per malattie su base autoimmune.

Eziopatogenesi

Il meccanismo patogenetico è ignoto, ma diversi studi suggeriscono che alla base vi sia una patogenesi multifattoriale. È stato ipotizzato che un paziente, geneticamente predisposto, viene a contatto con un agente ambientale che innesca un processo autoimmune diretto verso antigeni epatici, con successivo processo infiammatorio ad evoluzione fibro-cirrogena.

Classificazione

La presenza degli autoanticorpi ha particolare importanza in età pediatrica visto che è del tutto eccezionale in soggetti sani. Pertanto un titolo anticorpale anche minimo diventa altamente significativo. Un elevato titolo anticorpale non si associa necessariamente a una malattia più aggressiva, così come la scomparsa degli anticorpi in corso del trattamento non riduce il rischio di recidiva.

L'EAI viene classificata in due sottotipi principali in base al pattern anticorpale. Il primo sottogruppo definisce l'EAI tipo 1, caratterizzato dalla presenza di autoanticorpi anti muscolo liscio (SMA) e/o anticorpi anti nucleo (ANA) mentre l'EAI tipo 2 è caratterizzata dalla presenza di anticorpi anti microsoma epatico e renale tipo 1 (LKM-1) e/o anticorpi anti citosol epatico (LC-1). Nel bambino sono diagnostici titoli $\geq 1:20$ per ANA e SMA e titoli $\geq 1:10$ per LKM-1 e LC1 (tabella 1). I due sottotipi di EAI differiscono per le caratteristiche genetiche, cliniche ed epidemiologiche. L'esito e la risposta alla terapia sono pressoché sovrapponibili. Il rapporto tra i due sottogruppi di EAI in Europa è di 2:1 a favore del tipo 1. L'EAI di tipo 1 presenta due picchi di insorgenza: in età adolescenziale e intorno ai 30 anni. Il tipo 2 insorge più precocemente, anche nel primo anno di vita e ha spesso un'insorgenza più severa, mimando talora un'epatite fulminante e un decorso a poussè. L'ipergammaglobulinemia, tipica del tipo 1, è moderata e occasionalmente assente nel tipo 2. A differenza del tipo 1 che si associa spesso ad alterazioni a livello biliare, il riscontro di un danno ai dotti biliari nell'epatite di tipo 2 è del tutto occasionale. Un terzo tipo di EAI con Ab anti antiAg solubile epatico (SLA) non ha un profilo clinico o sierologico distintivo (il 75% di questi pazienti possiede anche autoAb caratteristici del tipo 1). Un ulteriore gruppo di pazienti ha caratteristiche simili alle precedenti forme ma risulta sieronegativa.

Caratteristiche Cliniche

L'EAI nel bambino, è caratterizzata dall'estrema variabilità del quadro clinico d'esordio. Da diagnosi del tutto occasionali in pazienti asintomatici in cui il sospetto di epatite insorge magari in seguito al riscontro occasionale di una alterazione degli indici bioumorali di citolisi epatica si va a quadri di cirrosi/ipertensione portale o di insufficienza epatica. L'età media al momento della diagnosi è di circa 10 anni per il tipo 1 e 7 anni per l'EAI di tipo 2. Le transaminasi sieriche sono costantemente aumentate (ancorché fluttuanti) e l'epato-splenomegalia è frequente. Un terzo dei pazienti, più spesso di tipo 1, manifesta un quadro più insidioso con astenia, anoressia, malessere aspecifico, perdita di peso e ittero intermittente. Il riscontro di fibrosi e cirrosi all'esame bioptico è frequente anche se effettuato precocemente. Un 10-20

% dei pazienti con EAI presenta una malattia autoimmune associata (quali vitiligo, Tiroidite di Hashimoto, Diabete Mellito insulino-dipendente, artrite cronica giovanile, malattia celiaca).

Aspetti Biomorali

Le principali caratteristiche biomorali sono:

- persistente elevazione delle transaminasi sieriche nei pazienti non trattati
- ipergammaglobulinemia policlonale (prevalente aumento della frazione IgG).

I livelli sierici di gamma GT sono generalmente nella norma e un loro aumento deve far sospettare la concomitante presenza di danno a livello dei dotti biliari.

L'albumina sierica può essere normale nella fasi iniziali della malattia. La riduzione dell'attività protrombinica indica una grave compromissione della funzionalità epatica.

Diagnosi

Per giungere alla diagnosi ci si avvale in genere di una combinazione di dati clinici, sierologici, biomorali e istologici. Nei casi più dubbi, solo una buona risposta a un trattamento immunosoppressivo riesce a togliere ogni dubbio.

La biopsia epatica rimane lo strumento fondamentale per una diagnosi certa di epatite autoimmune. Questa tecnica inoltre fornisce anche una valutazione prognostica. Il prelievo biotico andrebbe eseguito prima di iniziare il trattamento immunosoppressivo. Nei casi dubbi, quali quelli caratterizzati dall'assenza di autoanticorpi tipici in presenza di una grave malattia infiammatoria, è obbligatorio ricercare autoanticorpi che non rientrano nei protocolli di routine quali SLA o LC-1. La diagnosi di EAI si basa anche sull'esclusione di altre epatopatie croniche con quadro istologico e biomorale sovrapponibile (es. m. Wilson, epatiti croniche B e C, deficit di α -1AT).

L'International Autoimmune Hepatitis Group ha stilato un elenco di criteri che definiscono la diagnosi di epatite autoimmune ed ha prodotto un sistema di punteggio (scoring system) numerico che in base alla valutazione di alcuni parametri clinici, biochimici, sierologici e istologici consente di fare diagnosi definitiva o probabile di EAI. (tabella 2).

Terapia

I principali schemi terapeutici prevedono l'uso del Prednisone in monoterapia o in associazione con l'Azatioprina. Generalmente vengono raccomandati circa 2 mg/kg/die di Prednisone con un massimo di 60 mg/die negli adolescenti e 1,5-2 mg/kg/die di Azatioprina. A causa della notevole riduzione degli effetti collaterali viene di solito preferita la terapia combinata alla monoterapia. Rappresentano un'eccezione quelle situazioni in cui l'uso di Azatioprina è controindicato quali citopenia severa, ipersplenismo o uno stato di gravidanza accertata o presunta. La terapia è purtroppo raramente efficace a prevenire l'evoluzione in cirrosi, e infatti le casistiche pediatriche testimoniano che circa la metà dei casi non cirrotici al momento della diagnosi vi evolvono successivamente nonostante un adeguato trattamento. Una remissione clinica e biomorale completa si ottiene in genere entro le 6-10 settimane. Nei pochi casi particolarmente gravi viene utilizzata la ciclosporina. Una volta ottenuta la remissione, lo scopo del trattamento diventa quello di mantenere lo stato di remissione clinica e biomorale e prevenire eventuali ricadute. Nella terapia di mantenimento la dose di Prednisone va progressivamente ridotta e possibilmente portata a giorni alterni. La dose precisa e la modalità di somministrazione va personalizzata per ogni singolo paziente in modo tale da mantenere un buon equilibrio biomorale con la minima dose possibile (es. 2.5 - 5.0 mg/2gg). Livelli sierici di AST, ALT e gammaglobuline sono i markers più utili di risposta al trattamento anche se, non rispecchiano fedelmente il quadro istologico. Non esistono linee guida che indichino la durata ottimale del trattamento immunosoppressivo. Per evitare ricadute è conveniente valutare l'opportunità di sospendere il trattamento dopo almeno 5 anni di remissione stabile. In caso di trattamento combinato con Prednisone e Azatioprina il Prednisone andrebbe sospeso nel sesto anno e l'Azatioprina mantenuta per almeno un altro anno. Gli effetti collaterali più frequenti sono generalmente dovuti a dosi elevate di Prednisone e producono alterazioni fisiche quali obesità, ritardo di crescita e strie cutanee.

Colangite Sclerosante autoimmune (ASC)

La ASC sclerosante è caratterizzata da infiammazione delle vie biliari intra ed extraepatiche e fibrosi obliterativa dei dotti biliari che evolve verso la cirrosi biliare.

Si ritiene che alla base vi sia un meccanismo patogenetico multifattoriale in cui la componente genetica e quella immunitaria giocano un ruolo fondamentale. Può complicare le Malattie Infiammatorie croniche intestinali.

Le più frequenti alterazioni biumorali nella ASC sono l' aumento degli indici di colestasi associate generalmente a un modesto aumento delle transaminasi. Sono frequentemente positivi gli autoAb non-organo specifici ANA e/o SMA e in circa metà dei casi, gli pANCA.

L' inizio è spesso insidioso. Dolore addominale cronico localizzato nel quadrante superiore destro, ittero intermittente e diarrea cronica sono tra i sintomi più frequenti. Epato-splenomegalia si riscontra frequentemente.

La diagnosi di ASC si basa su criteri biumorali (colestasi), istologici (fibrosi portale, spesso periduttale a buccia di cipolla) e di imaging (irregolarità delle pareti dei dotti biliari alla colangio-RMN o alla ERCP). Può coesistere con l'EAI (overlap syndrome).

Corticosteroidi, metotrexate, azatioprina, antibiotici, colestiramina e D-penicillamina sono tutti farmaci che sono stati usati nel tentativo di rallentare il decorso della malattia. L'acido ursodesossicolico (UDCA) sembra promettente anche a lungo termine. Nei casi evolutivi, l'unico intervento risolutivo è rappresentato dal trapianto di fegato. Per la natura autoimmune della malattia tuttavia una recidiva è sempre possibile.

Bibliografia essenziale

1. Mieli-Vergani G, Vergani D. Autoimmune hepatitis in children: what is different from adult AIH? *Semin Liver Dis* 2009;29: 297-306.
2. Mieli-Vergani G, Heller S, Mieli-Vergani G et al. Autoimmune hepatitis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009; 49:158-64
3. Maggiore G, Riva S, Sciveres M. Autoimmune diseases of the liver and biliary tract and overlap syndromes in childhood. *Minerva Gastroenterol Dietol.* 2009; 55:53-70
4. Caprai S, Vajro P, Ventura A, Sciveres M, Maggiore G; SIGENP Study Group for Autoimmune Liver Disorders in Celiac Disease. Autoimmune liver disease associated with celiac disease in childhood: a multicenter study. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2008;6:803-6.
5. Bridoux-Henno L, Maggiore G, Johanet C, Fabre M, Vajro P, Dommergues JP, et al. Features and outcome of autoimmune hepatitis type 2 presenting with isolated positivity for anti-liver cytosol antibody. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2004;2:825-30.

Tabella 1 Classificazione dell'Epatite Autoimmune

Parametri	Tipo 1	Tipo 2
Autoanticorpi	ANA+/- SMA	Anti-LK _m -1
	Anti-actina	Anti-LC1
	Anti SLA/LP	
	p-ANCA	
Età	Qualsiasi	Infanzia e adulti giovani
Variazioni geografiche	In tutto il mondo	Comune in Europa e Sud America
Sesso	F 75% circa	F 95% circa
Associazioni con altre patologie autoimmuni	Comune	Comune in Europa e Sud America

Severità clinica	Variabile	Severa
Istologia all'esordio	Variabile	Generalmente avanzata
Fallimento terapia	Rara	Frequente
Recidiva dopo sospensione terapia	Variabile	Comune in Europa e Sud America
Necessità di terapia cronica	Variabile	Circa 100%

Tabella 2 Score System dell'Epatite Autoimmune

Parametri		Score
Sesso	Femminile	+2
Rapporto GGT / ALT	> 3	- 2
IgG	1.5-2 volte i valori normali	+2
	1-1.5 volte i valori normali	+1
	< 1	0
AMA	Positivi	- 4
Markers di infezione virale		
	Positivi	
	Negativi	- 3
+3		
Farmaci epatotossici		
	Si	
	No	
	- 4	
+1		
Alcool	< 25 gr/die	+2
	> 60 gr/die	
	- 2	
ANA, SMA,o anti LKM1 (titolo)	> 1:80 (>1:20 Bambini)	+3
	1:80	+2
	1:40	+1
	<1:40	
	0	
Malattie autoimmuni concomitanti	Extraepatiche	
		+2

Altri autoanticorpi	Anti SLA/LP, actina, LC1, pANCA	+2
Istologia	Epatite all'interfaccia	+3
	Plasmacellule	+1
	Rosette	+1
	Nessuna delle precedenti	- 5
	Alterazioni biliari	- 3
	Alterazioni atipiche	
	- 3	
HLA	DR3 o DR4	+1
Risposta al trattamento	Remissione	+2
	Remissione poi recidiva	+3

Score prima del trattamento: diagnosi certa con score > 15; diagnosi probabile con score 10-15

Score post- trattamento: diagnosi certa con score > 17; diagnosi probabile con score 12-17.

Referenze

Vergani D, Alvarez F, Bianchi F. et al, Liver autoimmune serology: a consensus statement from the committee for autoimmune serology of the International Autoimmune Hepatitis Group. J Hepatol. 2004;4:677-83.

I RAPPORTI OSPEDALE-TERRITORIO IN CAMPANIA

L. Pinto

I modelli di medicina territoriale ed ospedaliera che vengono proposti per l'adulto non possono essere applicati così come tali in pediatria in quanto non tengono conto della sua complessità specialistica, della peculiarità del rapporto con la famiglia, della specificità delle malattie croniche e della lungodegenza, ma, in particolare, della percezione delle urgenze soggettive (ovvero non reali ma percepite come tali dai genitori), che rappresentano la stragrande maggioranza degli accessi in Pronto Soccorso.

In Campania, infatti, come in altre regioni, il sistema territoriale regionale delle cure pediatriche "primarie" attualmente garantisce la continuità assistenziale solo nelle ore diurne dal lunedì e venerdì, per cui risulta carente la copertura nelle ore notturne e nei giorni festivi e prefestivi.

Questa situazione, in una regione con profondi disagi socio-sanitari, ha acuito il fenomeno del ricorso al Pronto Soccorso dell'ospedale, e le UU.OO. di Pediatria sono sottoposte ad una pressante richiesta di prestazioni pediatriche nelle 24 ore, che comporta un aumento di ricoveri inappropriati, ed un elevato consumo di tempo e di risorse.

Sono pertanto necessari dei modelli organizzativi capaci di coniugare le esigenze sia dell'Ospedale che del Territorio, ma, in Campania come in altre Regioni, il problema è ancora lontano dall'essere risolto nonostante l'attenzione che gli è stata dedicata dai tecnici e dalla classe politica.

La questione era stata correttamente analizzata nella nostra Regione dalla Legge L.R. n° 10 dell'11 luglio 2002 "Norme per il Piano Sanitario Regionale per il triennio 2002-2004" par. 5.4 : "la problematica dei rapporti ospedale-territorio ha il suo elemento nodale nella evidenza che si è realizzata, da parte di entrambe le strutture, una risposta distorta alla domanda di salute del cittadino"; "il distretto, attraverso le sue articolazioni, non soddisfa pienamente la domanda di prestazioni pur potenzialmente erogabili al di fuori dell'ospedale, rendendo talora obbligatorio per il cittadino il ricorso al pronto soccorso ed al ricovero; l'ospedale, nell'intercettare questa domanda inevasa, la soddisfa spesso attraverso l'utilizzo improprio del ricovero". La conclusione era che "sostanzialmente, a fronte del bisogno di salute del cittadino, vi è da parte del distretto una risposta inadeguata e da parte dell'ospedale una risposta inappropriata"

Il PSR aveva individuato una possibile soluzione nell'utilizzo degli strumenti normativi degli Accordi Collettivi, nazionali e decentrati dei MMG/PLS, per adattare modalità di accesso ed orari di apertura degli ambulatori dei MMG/PLS alle reali esigenze dell'utenza ed ampliare i tempi della copertura del servizio in modo da realizzare, in cooperazione con le SAUT, un reale dispositivo di continuità assistenziale sul territorio.

Il sistema dell'emergenza-urgenza non avrebbe dovuto essere inteso "come semplice punto di smistamento verso l'ospedale o di emanazione di prestazioni di cui si richiederà la replica al MMG/PLS il giorno successivo". I punti SAUT dovevano essere dotati "di spazi, attrezzature e presidi per la diagnosi e la terapia idonei a consentire l'osservazione protratta del paziente ed una adeguata prima cura".

I medici dell'assistenza primaria e della continuità assistenziale avrebbero dovuto avere la possibilità "di effettuare l'osservazione breve del paziente e di somministrare terapie di prima cura o di elezione in pazienti stabilizzati", di allargare le esperienze delle strutture sanitarie intermedie, con la possibilità di realizzare attività di cura a ciclo diurno anche in ambito extra ospedaliero, "spostando, per problematiche patologiche tipicamente di elezione, il "contenuto" ospedaliero (operatori, conoscenze) in un "contenitore" (la struttura sanitaria intermedia) a minore complessità e dunque a minor assorbimento di risorse"

L'Ospedale, dal canto suo, avrebbe dovuto favorire la qualificazione dei ricoveri attraverso l'adozione di protocolli condivisi, in modo da selezionare i pazienti per i quali il ricovero era realmente necessario, e spostando le attività a bassa complessità verso i regimi a ciclo diurno e verso l'attività ambulatoriale. La Regione avrebbe dovuto riconoscere la remunerazione tariffaria dell'attività di P.S. ed Osservazione Breve.

Obiettivo da raggiungere era lo sviluppo ed il sostegno del rapporto MMG/PLS-Ospedale sia nel pre-

ricovero (prescrizione del ricovero di elezione), sia durante il ricovero (partecipazione alla consultazione clinica), sia nel post-ricovero (continuità delle cure sulla base di linee guida comuni condivise)

Negli anni successivi non si sono registrati ulteriori sviluppi di questo importante tema, e soprattutto, non si è dato corso ad iniziative che realizzassero le indicazioni del PSR 2002-2004.

La L.R. n° 24 del 19 dicembre 2006 "Piano Regionale Ospedaliero per il triennio 2007-2009" ha previsto l'istituzione in ciascuna provincia di un Coordinamento Tecnico Provinciale e la "riorganizzazione dell'emergenza attraverso una rete esaustiva delle esigenze individuate in ambito provinciale".

Il sistema dell'emergenza sanitaria doveva essere costituito da un sistema di allarme sanitario (assicurato dalle centrali operative 118), da un sistema territoriale di soccorso (Primo Soccorso Territoriale), e da una rete di presidi ospedalieri funzionalmente organizzati (1°, 2° e 3° livello)

Il Primo Soccorso Territoriale (par. 5,4), "presso i Distretti Sanitari, deve poter offrire una prima risposta a patologie di profilo medio-basso (codici bianchi e verdi), ma essere attrezzato anche per effettuare un primo soccorso adeguato in caso di accesso di pazienti critici (codici gialli e rossi) curando la prima stabilizzazione del paziente e l'eventuale trasporto presso una struttura in grado di erogare prestazioni specialistiche non disponibili in loco. Questi presidi, aperti 24h/24, sono affidati ai medici dell'Emergenza"

All'entrata in vigore del POR la Regione avrebbe dovuto emanare un atto di indirizzo regionale, definendo attribuzioni di competenza e responsabilità, e modalità formative della figura del "Medico Unico dell'Emergenza", che avrebbe dovuto essere "unico", sia in ambito pre-ospedaliero che ospedaliero. L'attenzione degli amministratori regionali si è focalizzata invece in questi ultimi anni sulle misure da adottare per ridurre la spesa sanitaria, e non vi è stato alcun progresso nella identificazione ed applicazione di strumenti atti a stabilire una efficace interazione fra l'Ospedale ed il Territorio, soprattutto nel settore della continuità assistenziale H24, che in campo pediatrico continua ad essere di pertinenza esclusiva della pediatria ospedaliera.

La legge regionale n. 16 del 28 novembre 2008, "Misure straordinarie di razionalizzazione e riqualificazione del sistema sanitario regionale per il rientro dal disavanzo", si è infatti preoccupata di ridurre il numero delle ASL e dei Distretti, di abolire i Coordinamenti Tecnici Provinciali previsti dal Piano Ospedaliero 2007-2009, di razionalizzare la rete ospedaliera riducendo i posti-letto e facendo "massima attenzione nella riorganizzazione aziendale ai livelli di produttività, in particolare per quanto riguarda l'incidenza dei costi sui ricavi"

Né, d'altra parte, si sono registrate novità nella organizzazione del Territorio che possa non fare ipotizzare che a breve la pediatria territoriale possa farsi carico di una parte almeno del carico di lavoro necessario per garantire la continuità assistenziale.

Analizzando ad esempio la del. 1544 del 8 ottobre 2009, con cui la Giunta Regionale della Campania ha preso atto dell'Intesa sancita in seno alla Conferenza Permanente per i rapporti tra il Governo, le Regioni e le Province autonome di Trento e Bolzano, sottoscritta in data 29/07/2009, ed ha recepito l'Accordo Collettivo Nazionale per la disciplina dei rapporti con i medici pediatri di libera scelta, appare evidente che almeno per ora in Campania la pediatria di famiglia continuerà a svolgere le funzioni che ha sempre svolto, negli orari e nei giorni a suo tempo stabiliti, e negli ambulatori di cui si è sempre servita.

È vero, infatti, che secondo la del. 1544 i medici di medicina generale, i pediatri di libera scelta, gli specialisti ambulatoriali e gli altri professionisti sanitari convenzionati dovrebbero essere obbligati a svolgere la loro attività all'interno delle Unità Complesse delle cure primarie, che, fra le altre funzioni, dovrebbero ridurre l'uso improprio del Pronto Soccorso, realizzando nel territorio la continuità dell'assistenza 24/24h e 7 giorni su 7, ma è anche che questo è un progetto che potrà diventare operativo solo dopo la stipula di un Accordo con la Regione.

E su questo versante, la Campania appare in ritardo cronico: l'ultimo Accordo stipulato dalla Pediatria di Famiglia con la nostra Regione è infatti quello relativo all'ACN del 2002, e non quello del 2005.

Per concludere: l'Ospedale ed il Territorio in Campania sono due mondi per molti aspetti ancora distanti,

ed allo stato non è possibile fare previsioni sui tempi e sui modi in cui si potranno integrare, soprattutto nel settore della Emergenza Urgenza.

La Pediatria Ospedaliera dovrà quindi a continuare a garantire la continuità assistenziale 24/24h, nonostante che, a causa del blocco delle assunzioni determinato dal Piano di Rientro e della "fuga" dei pediatri ospedalieri verso il Territorio, il numero dei pediatri che rimangono in Ospedale continui a ridursi e la loro età media ad aumentare.

LA DESENSIBILIZZAZIONE ORALE PER ALIMENTI: STATO DELL'ARTE

I. Dello Iacono

Ospedale Fatebenefratelli di Benevento

La terapia dell'Allergia Alimentare si basa nell'evitare l'ingestione degli alimenti responsabili della sintomatologia, ovvero nella dieta.

Recentemente, tuttavia, il dogma che la dieta rigorosa sia l'unico modo possibile per favorire la tolleranza, è stato messo in dubbio da alcuni studi e da alcune osservazioni come, ad esempio, il riscontro di una più frequente recidiva dell'allergia alle arachidi nei soggetti che ne interrompevano l'assunzione dopo aver recuperato la tolleranza, rispetto a quelli che continuavano ad assumerle più regolarmente.

Da qui l'interesse verso la pratica della terapia desensibilizzante orale (DOPA).

Essa, proposta e praticata già circa 20 anni fa, ha dalla sua parte una apparente minore frequenza di effetti collaterali ed è quindi oggetto di rinnovato interesse.

L'Autore espone la propria esperienza personale nella DOPA per latte vaccino ed uovo e la Revisione Sistemica della letteratura sull'argomento.

QUIZ (in rosso la risposta esatta)

La Desensibilizzazione Orale per Alimenti rappresenta:

- Una modalità terapeutica dell'Allergia Alimentare ormai consolidata
- Una opzione terapeutica possibile ad ogni età e nei confronti di ogni alimento offending
- Una scelta possibile per curare le Allergie Alimentari da parte di ogni pediatra
- Una moderna terapia dell'Allergia Alimentare, ancora sperimentale, da riservare a Centri di Allergologia altamente specializzati

La letteratura sulla Desensibilizzazione Orale per Alimenti è costituita da:

- Molti RCT basati su protocolli comuni
- Un discreto numero di RCT che impiegano tutti la via di desensibilizzazione orale
- RCT che riguardano solo Desensibilizzazione per latte ed uovo
- Un discreto numero di RCT, molto diversi tra loro per popolazione studiata, per l'alimento, per il protocollo, per la via di somministrazione.

LA GESTIONE DELLE MALATTIE NEOPLASTICHE NELL'ETÀ EVOLUTIVA

F. Casale

Servizio di Oncologia Pediatrica - Dipartimento di Pediatria
Seconda Università di Napoli

Le malattie oncologiche dell'età pediatrica, pur rappresentando un evento abbastanza raro, costituiscono un importante e complesso capitolo della patologia pediatrica.

Ogni anno in Italia vengono diagnosticati 140-150 nuovi casi di tumore maligno per milione di soggetti di età inferiore a 15 anni; nonostante la rarità, sono comunque al secondo posto, dopo i traumi e gli incidenti, tra le cause di morte nei bambini con età superiore ad un anno.

Durante gli ultimi 20 anni si è registrato, tuttavia, un impressionante declino della mortalità infantile secondaria a neoplasie, determinato essenzialmente da un approccio multidisciplinare (vedi Foto 1), dall'affinamento delle modalità diagnostiche e terapeutiche e da una migliore gestione globale del paziente. A questo proposito è importante sottolineare che attualmente le malattie neoplastiche del bambino e dell'adolescente non solo sono curabili ma anche guaribili nel 70% dei casi.

Diversi fattori hanno contribuito ad ottenere questi risultati, tra i quali ricordiamo:

1. La migliore organizzazione e collaborazione nazionale ed internazionale dei vari gruppi cooperativi (nordamericani ed europei), con l'impiego di protocolli standardizzati e di trials clinici randomizzati in ampie casistiche;
2. L'ottimizzazione della terapia di supporto per la prevenzione ed il trattamento delle complicanze della malattia e della terapia;
3. L'individuazione di importanti fattori prognostici ed i progressi nelle conoscenze degli aspetti biologici delle neoplasie.



Come detto, l'approccio più corretto a queste malattie è basato su un intervento multidisciplinare, che vede coinvolte numerose figure professionali e che inizia dal momento della diagnosi e si prolunga durante la terapia ed il follow-up dopo la sospensione delle cure.

La gestione multidisciplinare utilizza in modo armonico ed integrato le armi a disposizione dell'oncologo, la chirurgia, la radioterapia e la chemioterapia, nonché una adeguata e moderna terapia di supporto anti-infettivo, emotrasfusionale, metabolico e psico-sociale

La necessità di una tradizionale chirurgia estensiva, nelle neoplasie solide, è stata oggi riesaminata allo scopo di preservare organi e funzioni, soprattutto dopo il riconoscimento che la chemioterapia e la radioterapia possono distruggere i residui tumorali. Anche la migliore definizione dei criteri di impiego della radioterapia ha ridotto i danni iatrogeni, talvolta anche gravi, a cui andavano incontro i bambini trattati con tale procedura. Così pure la chemioterapia ha visto riconsiderato il suo ruolo, attraverso una migliore strategia della sua utilizzazione sia nella scelta dei farmaci antitumorali che nelle sequenze di impiego in rapporto al trattamento chirurgico e radiante. Inoltre le pratiche di terapia intensiva o di recupero ematologico, impiegando specifici fattori di crescita, unitamente al trapianto di midollo osseo allogenico ed autologo o alla reinfusione di cellule staminali emopoietiche periferiche allogeniche, autologhe o cordonali, hanno contribuito sensibilmente al salvataggio di una consistente quota di pazienti con prognosi severa all'esordio e di quelli resistenti e ricaduti, altrimenti destinati a soccombere fatalmente.

In conclusione, gli obiettivi di una moderna gestione delle neoplasie dell'età evolutiva sono duplici : da un lato continuare a migliorare i risultati terapeutici con terapie innovative, anche biologiche, e dall'altro ridurre o minimizzare l'incidenza e la gravità dei danni iatrogeni a lungo termine, pianificando adeguatamente le strategie di cura sulla base di nuovi fattori prognostici, soprattutto bio-molecolari, cercando di garantire una buona qualità di vita ed una integrità psico-fisica del paziente. Si è calcolato, infatti, che nel 2010 un individuo su novecento, all'età di vent'anni, sarà un paziente guarito da una neoplasia infantile.

LA SINDROME DA ENTEROCOLITE ALLERGICA (SEA)

S. Miceli Sopo, V. Giorgio, R. Onesimo, C. Fundarò

Dipartimento di Scienze Pediatriche e Neuroscienze dello sviluppo - Policlinico Agostino Gemelli - Università Cattolica del Sacro Cuore - Roma

smicelisopo@rm.unicatt.it

Definizione e prevalenza

La Sindrome da Enterocolite Allergica (SEA), in inglese Food Protein Induced Enterocolitis Syndrome (FPIES), è una forma severa di ipersensibilità agli alimenti di tipo celluloso-mediato, caratteristica dell'età infantile (di solito si tratta di bambini con età inferiore ai 9 mesi) e tipicamente causata dal latte vaccino e/o dalla soia. La prevalenza della SEA non è ancora definita, ma viene comunque considerata una forma rara di ipersensibilità agli alimenti. In realtà il numero dei casi segnalati in letteratura è in aumento, parallelamente all'aumento dei casi di allergia in genere e, probabilmente, della conoscenza della SEA da parte dei pediatri.

Sintomi

La SEA è caratterizzata da vomito incoercibile e diarrea profusa con progressione fino alla disidratazione ed allo shock ipovolemico in circa il 20% dei casi. I sintomi insorgono tipicamente dopo 2-3 ore dall'assunzione dell'alimento sospetto e regrediscono completamente dopo la sospensione dello stesso. In caso di nuova assunzione dell'alimento sospetto, vomito incoercibile e diarrea profusa ricompaiono e sono associati ad aumento dei polimorfonucleati nel sangue periferico. Sono stati riportati casi di metaemoglobinemia in un numero significativo di pazienti.

Recenti sono degli studi che confermano l'osservazione per cui anche cibi solidi (pesce, riso, frutta, tacchino) possono scatenare la SEA; in questi lavori è stato altresì osservato che i bambini con SEA da cibi solidi hanno maggiore probabilità che essa venga scatenata da più di un alimento e che abbia una presentazione clinica più drammatica di quella da liquidi.

Sono stati descritti casi di SEA con malassorbimento grave ed ipoprotidemia, associati ad emesi e diarrea cronici.

Tabella 1 - "The Essentials" per la SEA

1. Vomito profuso, che insorge entro 2-3 h dall'assunzione, e diarrea, fino alla disidratazione
2. Malassorbimento con ipoalbuminemia e scarso accrescimento in caso di esposizione cronica
3. Rapida risoluzione dei sintomi non appena il cibo responsabile viene eliminato
4. Prick tests cutanei e IgE sieriche specifiche negativi
5. Il trattamento acuto si fonda essenzialmente su una vigorosa reidratazione
6. La reintroduzione dell'alimento sospetto deve essere effettuata sotto supervisione medica e con accesso venoso disponibile
7. E' molto probabile l'acquisizione della tolleranza con l'età

Fisiopatologia

La SEA è una forma di ipersensibilità agli alimenti apparentemente non IgE-mediata. E' stata ipotizzato un aumento della secrezione di TNF e un deficit relativo dell'espressione di TGF .

Diagnosi

Il sospetto diagnostico si basa sulla storia clinica; la conferma della diagnosi passa attraverso l'esecuzione del Test di Provocazione Orale (TPO) secondo una procedura standardizzata. Si tratta di una procedura ad alto rischio che richiede la disponibilità immediata di un accesso venoso per i fluidi di rianimazione. Esso prevede la somministrazione graduale - in più di 1 ora - di 0.06-0.6 g/kg di peso corporeo di proteine dell'alimento sospetto; se non si verificano reazioni, il paziente può essere dimesso dopo 6 ore; in caso contrario l'operatore dovrà valutare i seguenti sintomi e dati laboratoristici: 1) vomito (insorge tipicamente

dopo 2-4 ore); 2) diarrea (insorge tipicamente dopo 5-8 ore); 3) sangue nelle feci (evidente ad occhio nudo o occulto); 4) presenza all' esame chimico delle feci di leucociti e/o eosinofili; 5) incremento nel sangue periferico di polimorfonucleati (più di 3500 cell/mm³, picco a 6 ore dall'inizio del test). Il TPO viene considerato positivo in presenza di 3 dei 5 criteri sopra elencati, dubbio in presenza di 2 dei 5. Alcuni autori ritengono che il TPO non sia necessario in presenza di più di un episodio di sintomi tipici.

Test allergometrici

Tipicamente i prick tests risultano negativi come negativa, nella gran parte dei casi, è la ricerca di IgE specifiche nel siero. Sono però stati descritti casi di debole positività al test allergometrico, per i quali viene suggerita l'esecuzione di un TPO in condizioni di massima sicurezza poiché la loro positività è un fattore prognostico sfavorevole per l'acquisizione della eventuale tolleranza.

Diagnosi Differenziale

La diagnosi differenziale prevede, specie in lattanti e bambini piccoli, l'esclusione di cause infettive (sepsi), di emorragie o di altre cause di shock ipovolemico. La accurata raccolta dei dati anamnestici consentirà poi di pensare alla possibilità della SEA e l'esecuzione del TPO in ambiente protetto confermerà la diagnosi.

Terapia e gestione clinica

La terapia dell'episodio acuto prevede in prima linea una reidratazione vigorosa piuttosto che l'utilizzo di adrenalina o antiistaminici. L'utilizzo dei corticosteroidi per via endovenosa va comunque considerato. Il trattamento successivo prevede la eliminazione dalla dieta dell'alimento dimostrato essere causa della SEA. Nei casi di SEA da latte vaccino vengono consigliate le formule idrolizzate o, se necessario, formule a base di amminoacidi (non la soia). L'acquisizione della tolleranza verso l'alimento responsabile della SEA viene valutata mediante TPO.

Follow up e valutazione dell' acquisizione della tolleranza

Generalmente la maggioranza dei bambini diventa tollerante all'alimento scatenante i sintomi di SEA in circa 2 anni. Recente è uno studio retrospettivo in cui sono stati pubblicati dati di follow up a 2 anni di bambini affetti da SEA da latte vaccino e da soia: gli autori hanno osservato che i bambini con SEA per la soia acquistano più rapidamente la tolleranza per l'alimento (dai 6-8 mesi di vita in poi), al contrario dei bambini con SEA da latte vaccino che non la acquistano in media prima dei 12 mesi. Non vi sono in letteratura dati sul follow up dei casi di SEA da cibi solidi.

La nostra casistica

Abbiamo osservato 21 casi in 6 anni, un buon numero se si guarda alla numerosità delle casistiche pubblicate. Le caratteristiche dei nostri pazienti sono, in linea di massima, assimilabili a quelle descritte in letteratura come tipiche.

Il rapporto maschi/femmine è stato pari a 12/9, l'età media alla 1^a reazione a 6.5 mesi, il tempo medio di insorgenza dei sintomi a 2.5 ore, il numero medio degli episodi di SEA prediagnosi a 2.5, l'età media alla diagnosi a 15.5 mesi, l'età media all'acquisizione della tolleranza a 44.5 mesi.

L'atopia è stata scarsamente presente nei bambini con SEA e nei loro genitori: un solo bambino presentava una lieve dermatite atopica (e i suoi genitori non erano allergici), solamente in due casi i genitori manifestavano malattie allergiche.

Il latte vaccino è stato l'alimento colpevole in 11/21 casi (52%), anche questo è tipico. Ma la soia è stata implicata solamente in un caso, e questo è meno tipico: verosimilmente ciò è da attribuire allo scarso utilizzo della soia in Italia. L'uovo è stato responsabile di SEA in 3 dei 21 casi da noi osservati, il pesce in ben 5 casi (24%). Per quanto riguarda quest'ultimo alimento, si è trattato quasi sempre di sogliola, in singoli casi sono stati implicati la trota o il merluzzo. Probabilmente anche stavolta la spiegazione sta nelle abitudini alimentari italiane. Tutti i bambini che hanno presentato una SEA da pesce e sono stati sottoposti a Test di Provocazione Orale con altri pesci (per esempio salmone, pesce spada, orata, calamaro, gamberi) e hanno tollerato uno o più pesci.

Nessuno dei 21 bambini da noi studiati ha presentato reazione avversa a seguito dell'ingestione di un secondo alimento. Ciò nonostante il fatto che non siano mai state suggerite precauzioni da osservare nella gestione della dieta di questi bambini salvo che, naturalmente, l'eliminazione dell'alimento colpevole della SEA accertata.

Il vomito ripetuto, il pallore e la lipotimia sono stati costantemente presenti, la diarrea ha interessato la metà circa dei casi da noi studiati. Il ristabilimento di buone condizioni generali è invariabilmente avvenuto entro 12 ore al massimo dall'esordio dei sintomi.

Solamente 5/21 (24%) bambini sono stati ricoverati in ospedale dopo l'episodio acuto di SEA e pochi di più hanno fatto ricorso alle cure mediche presso un pronto soccorso.

Nove dei 21 bambini (43%) hanno effettuato un Test di Provocazione Orale (in aperto) con l'alimento sospettato di aver provocato la reazione avversa entro 2 mesi dall'ultimo episodio critico (TPO diagnostico). Tutti e nove i TPO hanno avuto un esito invariabilmente sfavorevole. In due casi è stata somministrata adrenalina per via intramuscolare con beneficio pressochè immediato nei confronti della profonda iporeattività. Le caratteristiche di questi 9 bambini sono state simili a quelle dei 12 bambini che non hanno effettuato un TPO diagnostico.

Alcuni dei 21 bambini hanno effettuato un TPO per verificare la possibile acquisizione della tolleranza verso l'alimento già colpevole di SEA. L'età media di acquisizione della tolleranza è stata pari a 44,5 mesi.

Conclusioni e interrogativi aperti

La nostra casistica non ha nulla di particolare salvo che per il ragguardevole numero dei bambini osservati. Il range del numero delle SEA osservate nei centri allergologici pediatrici italiani nello stesso arco di tempo (6 anni) va da 5 a 10, non conosciamo i motivi del cluster da noi osservato, particolarmente nel 2008 (11 casi alla prima diagnosi).

Alcune considerazioni ci sentiamo di farle. Per esempio che alla SEA ci si pensa poco: il ritardo per la diagnosi è stato di circa 10 mesi e la media degli episodi prediagnosi è stato di 2.5 (con alcuni bambini che ne hanno presentati 4-5). E ciò nonostante gli episodi siano sempre stati di una certa gravità. Ma anche sotto questo aspetto sorprende che l'accesso all'ospedale sia stato molto limitato se pensiamo che la SEA può causare uno shock ipovolemico non raramente. Sotto l'aspetto diagnostico, vorremmo soffermarci sulla necessità del TPO come momento fondamentale. Già Scott Sicherer (JACI 2005) aveva paventato la possibilità che per i casi con presentazione tipica di SEA il TPO potesse essere evitato. Ma, ancor oggi, la SEA non è tra le situazioni che prevedono l'esclusione del TPO al fine giungere al suggerimento di una dieta di eliminazione terapeutica, quanto meno a detta delle linee guida correnti riguardo la diagnosi di allergia alimentare. Informalmente, il suggerimento di Sicherer è condiviso da molti allergologi pediatri. E anche da noi, almeno nei casi con più di un episodio critico nella storia, e che rispondono alle caratteristiche elencate nella tabella 1. Questo va tenuto in conto soprattutto per il fatto che la SEA non ha quasi mai una presentazione di modesta gravità, per cui un TPO positivo rappresenta sempre un evento traumatico per il bambino e i suoi genitori.

Gradiremmo anche una riflessione critica, da parte delle Società preposte, della necessità di una dieta di eliminazione riguardante altri cibi solidi oltre a quello incriminato. Questa pratica forse è un po' eccessiva, almeno nella SEA da allergia al pesce.

La diagnosi di quest'ultima dovrebbe a nostro parere prevedere l'esecuzione di TPO per verificare la tolleranza verso altri pesci, che è molto probabile, senza escludere del tutto questo importante alimento dalla dieta del bambino.

Il dubbio sulla necessità della adrenalina nel trattamento dell'episodio acuto di SEA è già stato preso in considerazione da Scott Sicherer (JACI 2005). Noi lo riproponiamo, in due casi il suo utilizzo ci è parso risolutivo. Sono auspicabili studi che lo valutino adeguatamente.

Infine, l'ipotesi di attuare per questi bambini una desensibilizzazione orale per alimenti, come si sta ampiamente sperimentando nel mondo per le allergie alimentari IgE-mediate, forse non è praticabile.

Quasi tutti i bambini affetti da SEA raggiungono la tolleranza prima dei 5 anni, per cui la DOPA appare un provvedimento non proprio strettamente necessario.

Infine, è stato da noi avviato un progetto per l'instaurazione di un Registro Italiano della SEA (RISEA), sicuramente permetterà di conoscere meglio alcuni aspetti di questa malattia meno nota di quel che si dovrebbe.

Letture consigliate

1. Hwang JB et al. Prospective follow up-oral food challenge in food protein-induced enterocolitis syndrome. *Arch Dis Child*. 2008 Oct 1
2. Mehr S et al. Rice: a common and severe cause of food protein induced enterocolitis syndrome. *Arch Dis Child*. 2008 Oct 28
3. Bruni F et al. Fruit proteins: another cause of food protein-induced enterocolitis syndrome. *Allergy*. 2008;63(12):1645-1646
4. Maloney J et al. Educational clinical case series for pediatric allergy and immunology: allergic proctocolitis, food protein-induced enterocolitis syndrome and allergic eosinophilic gastroenteritis with protein-losing gastroenteropathy as manifestations of non-IgE-mediated cow's milk allergy. *Pediatr Allergy Immunol* 2007;18:360-367
5. Zapatero Remón L et al. Food-protein-induced enterocolitis syndrome caused by fish. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2005 Nov-Dec;33(6):312-6
6. Sicherer SH. Food protein-induced enterocolitis syndrome: Case presentations and management lessons. *J Allergy Clin Immunol* 2005;115:149-56
7. Nowak Wegrzyn A et al. Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome caused by solid food protein. *Pediatrics* 2003;111:829-835
8. Powell GK et al. Food protein-induced enterocolitis of infancy: differential diagnosis and management. *Compr Ther*. 1986;12:28-37

LA VALUTAZIONE DELLE LINEE GUIDA SULL'ASMA

L. Indinnimeo

Dipartimento di Pediatria, Università di Roma "La Sapienza"

L'asma è una malattia infiammatoria cronica delle vie aeree, caratterizzata da dispnea, tosse, sibili, causati da un'ostruzione bronchiale variabile, reversibile spontaneamente o dopo terapia. E' la malattia cronica più frequente in età pediatrica.

L'asma intermittente richiede la somministrazione beta2 agonisti a breve durata di azione per via inalatoria solo in presenza di sintomi; l'asma persistente richiede farmaci dotati di attività antinfiammatoria per periodi più o meno lunghi, in base alla gravità della malattia.

Quasi tutti i farmaci in età pediatrica vengono somministrati per via inalatoria, è necessario scegliere adeguatamente il dispositivo da utilizzare in rapporto all'età e alle condizioni cliniche.

La terapia dell'asma deve essere personalizzata, cioè aumentata o diminuita, in base all'andamento della malattia. E' necessario monitorare ogni 3-6 mesi i sintomi e la funzionalità respiratoria; se in questo intervallo di tempo non si sono verificate riacutizzazioni dell'asma, deve essere tentata una graduale riduzione della terapia di mantenimento per identificare la dose minima in grado di mantenere il controllo dei sintomi.

QUARTA SESSIONE

12 DICEMBRE 2009

Presidenti: Giuseppe Caianiello, Paolo Indolfi

Moderatori: Mariano Manzionna, Domenico Minasi, Felice Nunziata, Alberto Villani



Antonino Leocata

ATTUALITÀ SUGLI ESAMI ECOGRAFICI NEFROUROLOGICI IN ETÀ PEDIATRICA

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:

- sovrapubica 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.

E' 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 cloralio 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:

1. microbolle solo nell'uretere;
2. microbolle nella pelvi renale senza dilatazione;
3. microbolle nella pelvi renale, dilatata, con dilatazione caliceale lieve- moderata;
4. microbolle nella pelvi renale, dilatata, con significativa dilatazione caliceale;
5. 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.

I MARKERS INFIAMMATORI IN PEDIATRIA

I. Piccirillo

Patologia Clinica e Medicina di Laboratorio

Ospedale S.G.Moscati Aversa

L'infiammazione è un fenomeno, che si verifica in una determinata parte dell'organismo come risposta alla presenza di agenti patogeni quali batteri, parassiti e particelle estranee.

Si manifesta come un insieme di modificazioni, che rendono la regione colpita dolente, gonfia e arrossata. Essa rappresenta una difesa locale, cioè circoscritta alla zona in cui l'agente è penetrato e non specifica, ovvero indipendentemente dall'agente patogeno.

E' evidente che il più significativo test di laboratorio consiste in un esame microbiologico che dimostri l'infezione e che va avviato al più presto, poiché purtroppo raramente fornisce un risultato utile in tempo breve.

I test di laboratorio possono essere classificati in tre categorie:

- ricerca diretta a risposta rapida
- esami colturali tradizionali
- esami rapidi di nuova generazione basati su metodiche molecolari, che sono in grado di fornire risposte certe in poche ore.
- Esami di screening tradizionali sono: l'esame emocromocitometrico e l'esame delle urine.
- Esami di screening più moderni sono: la proteina C reattiva e il dosaggio della procalcitonina.
- Test non raccomandati sono: la VES, il dosaggio delle citochine, i marcatori leucocitari, il dosaggio delle proteine della fase acuta (ferritina, neopterin, amiloide A).

L'impiego della determinazione di leucociti, proteina C reattiva e procalcitonina, è purtroppo una consuetudine, ma non ha sufficienti dimostrazioni di efficacia in fase decisionale. Andrebbe quindi valutata un' eventuale strategia "multimarkers", che potenzialmente potrebbe rivelarsi maggiormente informativa anche se non sono ancora stati proposti studi in questo senso.

Le informazioni quindi possono essere integrate soltanto in una valutazione complessiva, che tenga in considerazione anche il rapporto costi/benefici. Si raccomanda quindi di evitare l'uso estensivo di questi marcatori.

IL PARTO IN ACQUA “ NASCERE IN SICUREZZA”

G. Attardo, C. Composto, L. Raineri, C. Vicari, F. Nicolosi

¹U.O. Neonatologia con U.T.I.N e nido

²U.O. Ostetricia

Dipartimento per la tutela della salute della donna e della vita nascente

Azienda di Rilievo Nazionale e di Alta Specializzazione Osp. Civico Benfratelli Palermo

U.O. Neonatologia con U.T.I.N e nido

Nel 1985 è stato pubblicato un documento dell’O.M.S. dal titolo “Tecnologia appropriata per la nascita”, contenente delle raccomandazioni incentrate sul principio che ogni donna ha il diritto di ricevere un’assistenza prenatale adeguata e sicura, svolgendo un ruolo cardine nel pianificare e valutare l’assistenza stessa.

Grande importanza viene inoltre attribuita al rispetto dei fattori sociali, etnici e psicologici perché la nascita possa rimanere un evento naturale.

Alla luce di questo nuovo orientamento culturale, presso l’Unità Operativa di Ginecologia e Ostetricia dell’A.R.N.A.S. Ospedale Civico di Palermo, dalla fine del 2003 le donne possono scegliere di partorire naturalmente, in Posizione libera e spontanea (sedute, accovacciate) o in Vasca.

Nascere in acqua

Si racconta che durante una estate degli anni 60, in quella che allora era chiamata Unione Sovietica, un gruppo di delfini, si avvicinò ad una donna che stava partorendo nelle calde acque del Mar Nero, aiutandola a far emergere ed a gestire il neonato dopo la nascita. .

Da allora, grazie al medico Russo Igor Tjarkowskij, questa metodica si sviluppò in Russia ed in Ucraina .

Negli anni successivi, in Francia, grazie all’apporto del medico Michel Odent, il parto in acqua si trasforma da metodica “Originale”, in metodica “Scientifica”.

Il parto in acqua, come confermato anche dalla nostra esperienza (oltre 400 parti), rappresenta la migliore possibilità di parto attivo, in cui la donna è protagonista.

Per partorire in acqua occorrono requisiti precisi: la gravidanza deve essere a basso rischio, con presentazione di vertice ed età gestazionale tra 37 e 42 settimane.

Non è prevista alcuna medicalizzazione (clistere, tricotomia, farmaci, episiotomia, manovre cruente, o altro).

I vantaggi dell’acqua per la gestante sono legati al senso di rilassamento e leggerezza, alla libertà di movimenti, alla percezione attenuata del dolore per l’aumento delle Endorfine, alle contrazioni più efficaci, ed al maggior rilassamento dei muscoli perineali. Fondamentale è l’ambiente dove avviene il parto che deve evocare un’atmosfera d’intimità: un arredamento di tipo familiare, luci soffuse, comunicazione verbale sempre tranquilla, musica in sottofondo. Utili l’aromaterapia e la floriterapia di Bach. Accanto alla donna sono il Partner, l’Ostetrica, il Ginecologo ed il Neonatologo, “i care givers” cui è demandato il sostegno: silenziosa sorveglianza, informazione, assicurazione.

Il bambino dal canto suo affronta meglio il trauma del parto: passa dal liquido amniotico all’acqua e al seno materno; non subisce eccessivi stimoli acustici, visivi o termici; viene subito avviato al bonding materno e paterno (i genitori vengono invitati a toccarlo e massaggiarlo).

La prima parte del travaglio viene gestita dalla donna in posizione libera, anche nella sua stanza. In acqua si entra generalmente quando la testa è ben impegnata nel canale da parto e con contrazioni ritmiche ogni 4-5 m. La vasca, della capacità di 700 litri, viene riempita con acqua potabile alla temperatura di 37°C fino all’altezza del seno; solitamente vi si aggiunge dell’olio essenziale di calendula dallo spiccato potere antisettico.

Per evitare il rischio di infezioni, igienizziamo la vasca in vetroresina prima e dopo ogni parto. L’acqua è fornita dalla rete idrica ospedaliera e viene sottoposta periodicamente a controlli batteriologici

dalla Direzione Sanitaria; Viene utilizzata una vasca con ricambio d'acqua continuo, questo anche per mantenerne costante la temperatura. Ai nati in vasca si praticano accurati controlli batteriologici ma non è mai stato segnalato alcun caso d'infezione; lo stesso vale per le madri e per il personale sanitario.

La permanenza in acqua non deve superare le 3 ore, perché trascorso tale periodo gli effetti benefici lasciano il posto a svantaggi.

La sorveglianza del benessere fetale prevede l'auscultazione ad intervalli regolari del battito cardiaco fetale con particolari sonde impermeabili senza fili.

In genere l'espulsione del corpo fetale avviene spontaneamente con la contrazione successiva al disimpegno della testa. Grazie all'azione del diving reflex, i recettori situati nella regione nasolabiale non avvertono la differenza del mezzo liquido in cui si trova il bambino e impediscono che possa inalare acqua prima dell'emersione; il contatto con l'aria, invece, stimolerà la respirazione.

I neonati vengono quindi adagiati sul seno materno e, mentre cercano il capezzolo, i genitori vengono invitati a toccarli e massaggiarli, attuando così il bonding che è perfettamente riuscito in tutti i nostri casi. Sarà poi il padre a recidere il funicolo ombelicale, questo per far sentire entrambi i genitori protagonisti dell'evento.

Contrariamente a quanto si nota nei parti vaginali convenzionali, i bambini nati in acqua spesso non piangono o piangono poco e non perché siano depressi, ma semplicemente perché non sono traumatizzati.

Al fine di ottimizzare la gestione non traumatica del neonato partorito da parto in acqua, e di raccogliere una documentazione utile alle valutazioni dell'esperienza, presso il nostro centro viene compilata una scheda ad hoc (utilizzata anche per il follow-up).

Alla nascita viene attuato un protocollo specifico, evitando manovre brusche e traumatiche, con una particolare attenzione ad evitare perdite di calore. Al fine di garantire la massima sicurezza, al neonato vengono eseguiti esami microbiologici (tampone auricolare, faringeo, nasale) e di laboratorio (su sangue funicolare).

Dalla elaborazione dei dati preliminari relativi ad oltre 400 nati da parto in acqua, non abbiamo messo in evidenza particolari rischi per il neonato, confermando i dati della letteratura internazionale.

L'allattamento al seno, almeno nei primi tre mesi dopo il parto, è fortemente promosso. L'allattamento naturale è, secondo un recente studio dell'ISTAT, il miglior indicatore di qualità nell'assistenza al parto.

La nostra esperienza ha evidenziato che al 2° mese, oltre il 95% dei nati in acqua allattano al seno, rispetto al 60% dei nati da parto convenzionale.

Il giudizio delle nostre gestanti sul parto in acqua è stato: eccellente nel 70 % dei casi, ottimo nel 25 % e discreto nel 5 %. Non è stato registrato alcun episodio di depressione postpartum.

Inoltre abbiamo dimostrato che anche in un ambiente ospedaliero è possibile creare un ambiente d'intimità e di calore e che il parto possa svolgersi "come a casa".

Secondo recenti studi di psicologia evolutiva, noi tutti operatori che accogliamo la vita abbiamo una grande responsabilità nella formazione della personalità del nuovo individuo, essendo partecipi del processo di imprinting attraverso la vita prenatale, l'esperienza del parto ed il bonding.

Il "ben nascere" può contribuire a garantire generazioni future più sicure, serene ed equilibrate.

Keeping birth normal! (O.M.S - 2003).

Concludendo oggi anche in Italia, come in altre Nazioni scientificamente progredite è possibile nascere in acqua con la massima sicurezza, ma solo in centri altamente specializzati.

Bibliografia essenziale

- A.Thoni, S. Murani. Partorire ed essere partoriti nell' acqua: una nuova modalità per nascere. Rivista Italiana di Medicina Perinatale, Gennaio 2003; vol 5 n°1 :31-38.
- M.Vochen, M. Vogt, and G. Doring. Sepsis in a newborn due to Pseudomonas aeruginosa from a contaminated tub bath. N. Engl. J Med. August 2,2001; 345(5):378-379.
- Gilbert R E, Tookey P. A.. Perinatal mortality and morbidity among babies delivered in water:

surveillance study and post survey. B.M.J. 1999;319:483-487.

- R.Gilbert: Water Birth: A Near-Drowning Experience. Pediatrics, August 1, 2002; 110(2):409.
- S. Nguyen, C.Kuschel, R.Teele, and C. Spooner. Water Birth: A Near-Drowning Experience. Pediatrics, August 1, 2002. 110(2):411-413.
- Kelley Bowden. Parto in acqua: fallisce l'evidenza o fallisce la tesi? Pediatrics, Ottobre 2003 vol 15 n° 5:526-527.
- G. Attardo, C. Composto, M.R. Maresi, E. Mascellino, S. Napoli, L. Segreto, A. Turrisi. "Water Birth: Management of the newborn"
- Atti 2° Congress of the Mediterranean federation of national societies of Gynaecology and Obstetrics 2004;
- C. Composto, D. Mancuso. Il neonato da parto in acqua "Luci ed Ombre" Atti: Incontri pediatrici Normanni 8° Congr. Internazionale 2004
- G. Attardo, C. Composto, L. Ranieri, C. Vicari. "Waterbirth: Management del Waterbaby" Atti 81° Congresso S.I.G.O. 2005; vol. LXXXI

IL TRATTAMENTO OLISTICO-ODONTOIATRICO DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON BISOGNI SPECIALI

D. Lauritano, I. Farnetani, F. Farnetani, M. Baldoni

Clinica Odontoiatrica, Università di Milano Bicocca

La Clinica Odontoiatrica dell'Università di Milano-Bicocca ha sviluppato, durante il suo percorso scientifico, numerosi filoni di ricerca, in linea con gli obiettivi che la struttura universitaria si pone, indagando tematiche di significativa attualità, all'interno delle quali un'attenzione particolare è stata riservata al trattamento odontoiatrico dei pazienti pediatrici con bisogni speciali. La Clinica ha inoltre concordato, con alcuni reparti ospedalieri e altre strutture sanitarie, in particolare con la Fondazione "Don Carlo Gnocchi" di Milano, Istituto creato con l'obiettivo specifico della cura dei bambini con bisogni speciali, programmi di integrazione multidisciplinare delle competenze odontostomatologiche e mediche. La collaborazione con la Fondazione "Don Carlo Gnocchi" è stata resa possibile grazie all'impegno degli Operatori della Clinica Odontoiatrica, finalizzato al miglioramento dell'attività assistenziale sul territorio per offrire al paziente pediatrico con bisogni speciali un servizio accurato ed efficiente, frutto del percorso scientifico e di ricerca. Da tali ricerche è emersa la necessità, da parte dei pazienti, e soprattutto dei familiari, di rivolgersi a centri specializzati nella cura di pazienti pediatrici con bisogni speciali. Questo è perfettamente in linea con il concetto universalmente accettato che i giovani sono fondamento e futuro della società umana, e quindi non potrebbe esservi investimento più opportuno, dal punto di vista sanitario e sociale, che garantire a questi pazienti il miglior servizio possibile. In una società dove i giovani tendono a diminuire, che quindi sta invecchiando, con aumento dei problemi sociali, la cura del paziente pediatrico tende ad assumere un'importanza fondamentale. La scelta di dedicarsi in modo particolare ai pazienti pediatrici con bisogni speciali, nasce dalla necessità di approcciarsi ai bambini con abilità diverse mediante metodologie clinico-terapeutiche standardizzate, che solo strutture organizzate a tale scopo, possono garantire.

Non è certamente possibile parlare di pazienti pediatrici con bisogni speciali senza definire quali siano le reali problematiche di questi pazienti:

Deficit intellettivi

L'insufficienza mentale si manifesta in genere fin dalla nascita ed è valutata in relazione alla gravità del deficit. La si riscontra nella sindrome di Down, nella microencefalia, in alcune malattie neurologiche ed in alcune rare malattie metaboliche (mucopolisaccaridosi, malattia di Gaucher, morbo di Hand-Schuller-Christians, etc.). L'insufficienza mentale può manifestarsi anche in seguito a ipossie perinatali, che causano ridotto apporto di ossigeno al sistema nervoso centrale.

Deficit fisici-distrofia neuromuscolare

La paralisi cerebrale determina il manifestarsi di difficoltà nel controllo del movimento e della postura e si riscontra più frequentemente nelle forme cliniche di distrofia muscolare. L'assenza di equilibrio del sistema neuromuscolare, causa la presenza di movimenti incontrollati anche a livello dell'apparato stomatognatico. Pertanto si possono presentare delle difficoltà nell'eseguire terapie odontoiatriche in anestesia locale proprio per il mancato controllo del coordinamento motorio. Inoltre l'assenza del riflesso spontaneo della deglutizione può ostacolare le manovre terapeutiche per la presenza di una gran quantità di saliva nel cavo orale.

Psicopatie gravi

In questo gruppo sono compresi i pazienti affetti da autismo, da schizofrenia e da altre psicopatie gravi, nei quali l'esecuzione di terapie odontoiatriche risulta quasi sempre impossibile a causa della totale mancanza di collaborazione da parte del paziente. L'equipe odontoiatrica deve comunque mostrare un atteggiamento di grande disponibilità nei confronti del paziente, e ricorrere all'anestesia generale solo nei casi assolutamente necessari.

Deficit sensoriali

In questo quarto gruppo vengono inclusi tutti quei pazienti affetti da gravi deficit sensoriali (quali sordomuti e non vedenti). Questi pazienti non presentano deficit psico-intellettivi, ma a causa della patologia organica di cui sono affetti, manifestano un senso di apprensione verso le nuove persone che non conoscono, quali i componenti del team odontoiatrico. Un approccio molto dolce, riservando tempo e attenzione al paziente durante la prima visita, può rappresentare una condizione che consenta di far superare paure immotivate e accettare nuove situazioni e ambienti, consentendo l'esecuzione di cure odontoiatriche, senza ricorrere a tecniche di sedazione o narcosi.

I protocolli terapeutici vengono pianificati fondamentalmente in base al grado di collaborazione 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. L'intercettazione di quelle patologie malocclusive e/o dentarie risulta inoltre uno scopo ineludibile per garantire una corretta masticazione, per conservare nel tempo una condizione salute orale e, obiettivo non meno importante, ottimizzare la funzionalità estetica per migliorare l'accettazione sociale di questi pazienti. Un buon livello di igiene orale rappresenta il primo passo per ottenere un controllo della salute del cavo orale, per cui la motivazione all'igiene orale deve essere continuamente rinnovata con pazienza e costanza dagli Igienisti Dentali. Il principale compito preventivo è affidato alla figura dell'Igienista Dentale, che ha lo scopo di effettuare prevalentemente un'opera di prevenzione primaria delle patologie della bocca in tutte le fasce di età. Si tratta di una figura professionale particolarmente moderna, ispirata dalla necessaria attenzione che la cultura medica deve porre sempre più costantemente ai concetti della medicina preventiva.

Per meglio comprendere le modalità di comportamento che l'equipe odontoiatrica deve mantenere nei confronti del paziente pediatrico con bisogni speciali, viene definita una classificazione che suddivide i pazienti in base al grado di collaborazione:

Pazienti collaboranti

I pazienti collaboranti in genere sono soggetti che presentano solamente problemi motori. Rappresentano circa il 30% dei pazienti con bisogni speciali e non hanno limiti nel ricevere le cure odontoiatriche. Attualmente anche le barriere architettoniche non rappresentano un problema per l'accesso alle cure, in quanto nelle strutture sanitarie è stato imposto l'adeguamento alle normative per l'abbattimento delle stesse. Questi pazienti in genere non presentano difficoltà nell'approcciarsi al team odontoiatrico e possono essere curati senza problematiche particolari.

Pazienti non collaboranti

I pazienti diversamente abili non collaboranti, manifestando particolari problematiche di ordine psichico o psicologico, devono essere trattati in narcosi o in sedazione. Risulta d'obbligo un consulto con l'anestesista, per determinare la migliore procedura anestesologica in relazione alle patologie sistemiche.

Pazienti parzialmente collaboranti

La tecnica della sedazione cosciente va applicata nei soggetti parzialmente collaboranti, per poter curare il paziente nelle migliori condizioni di operatività e ridurre lo stress dell'odontoiatra. La sedazione cosciente, rappresenta la tecnica anestesologica che consente di curare il paziente con rischi di gran lunga inferiori rispetto all'anestesia generale e con un comfort di operatività decisamente superiore rispetto all'anestesia locale. E'consigliabile curare il maggior numero possibile di soggetti con bisogni speciali con la sedazione cosciente, riducendo il ricorso alla narcosi, migliorando la compliance per il paziente nei confronti delle terapie odontoiatriche, e ottimizzando in tal modo le risorse strumentali ed umane.

Poiché l'ambiente influenza le modalità terapeutiche, è utile, da un punto di vista clinico-operativo,

distinguere il soggetto residente in famiglia da quello lungodegente in strutture sanitarie, dato che la condizione procurata da patologie più o meno gravi, può determinare l'incapacità del bambino ad affrontare in maniera autonoma la quotidianità e la vita sociale. Ad ogni modo, le patologie orali nel bambino con bisogni speciali, indipendentemente dal luogo di ricovero, richiedono il massimo scrupolo per la finalizzazione programmata. Le modalità di intervento odontostomatologico, in questi casi, sono distinte, pur seguendo il medesimo approccio concettuale: il soggetto lungodegente dovrà essere sottoposto a interventi preventivi e terapeutici con una maggiore continuità di quanto si possa invece fare per il paziente pediatrico che presenta una certa autonomia gestionale. Pertanto possiamo distinguere differenti tipologie di pazienti in base alle loro condizioni relazionali:

Pazienti che vivono con la famiglia

Questi pazienti possono rivolgersi autonomamente alle strutture ospedaliere, in modo tale da ricevere tutte le cure necessarie senza però dover trascorrere la loro vita all'interno di un ospedale, ma potendo così mantenere delle relazioni umane col mondo esterno e, cosa fondamentale, potendo vivere con i propri cari.

Pazienti residenti in strutture sanitarie

Questi pazienti, per la gravità della loro malattia, non possono allontanarsi dalle strutture ospedaliere, ma necessitano di continue visite, di un controllo accurato e di cure specifiche. Non possono essere tenuti in cura da studi medici o cliniche di piccole dimensioni, ma le strutture ospedaliere.

Da quanto fin ora esposto ci si può facilmente rendere conto che i pazienti pediatrici con bisogni speciali necessitano di strutture appositamente organizzate, gestite da personale specializzato. Nella cura dei pazienti pediatrici con bisogni speciali, non solo sono coinvolti il personale ospedaliero e il paziente, ma anche i familiari, che devono essere correttamente e ampiamente istruiti su qualunque problema possa presentarsi.

Riassunto

La Clinica Odontoiatrica dell'Università di Milano-Bicocca ha sviluppato, durante il suo percorso scientifico, numerosi filoni di ricerca, indagando tematiche di significativa attualità, all'interno delle quali un'attenzione particolare è stata riservata al trattamento odontoiatrico dei pazienti con bisogni speciali. La Clinica ha inoltre concordato, con alcuni reparti ospedalieri e altre strutture sanitarie, programmi di integrazione multidisciplinare delle competenze odontostomatologiche e mediche, per migliorare la collaborazione con le realtà assistenziali del territorio ed offrire al paziente con bisogni speciali un servizio accurato ed efficiente, frutto del percorso scientifico e di ricerca. Infatti numerosi dati scientifici dimostrano che la prevenzione, l'intercettazione e l'avvio alla terapia precoce delle manifestazioni orali nel soggetto con bisogni speciali è un atto sanitario di estrema rilevanza. Gli Autori descrivono inoltre i protocolli operativi della Clinica Odontoiatrica dell'Università Milano-Bicocca per un corretto approccio al paziente con bisogni speciali, e illustrano le varie tecniche diagnostico-terapeutiche differenziate in base al tipo di patologia ed al grado di collaborazione del paziente. L'esperienza maturata nel trattamento dei pazienti con bisogni speciali ha permesso alla Clinica Odontoiatrica dell'Università di Milano-Bicocca di diventare centro di riferimento per altre strutture sanitarie e specialisti del territorio di Monza e Brianza.

Bibliografia

1. Scully C, Cawson R. Medical problems in dentistry. 1998; Butterworth-Heinemann Ed.
2. Scully C, Kumar N. Dentistry for those requiring special care. *Prim Dent Care*. 2003 Jan;10(1):17-22;
3. Lawton L. Providing dental care for special patients: tips for the general dentist. *J Am Dent Assoc*. 2002 Dec;133(12):1666-70.
4. Edwards N. Dentistry and disability. *NY State Dent J*. 2001 Oct;67(8):26-30.
5. Fiske J, Shafik HH. Down's syndrome and oral care. *Dent Update*. 2001 Apr;28(3):148-56. Review.
6. Bennett CR. Delivery of dental care to persons with disabilities and other special populations. *Work*.

1999;12(3):239-243.

7. 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.

8. Charteris P, Kinsella T. The Oral Care Link Nurse: a facilitator and educator for maintaining oral health for patients at the Royal Hospital for neuro-disability. *Spec Care Dentist*. 2001 Mar-Apr;21(2):68-71.

L'OSSERVAZIONE BREVE INTENSIVA

A. Campa, S. Campa

¹ Direttore UOC Pediatria d'urgenza- AORN Santobono-Pausilipon Napoli

Il Medico che opera nel Pronto Soccorso (P.S.) ha il compito di accettare, valutare e trattare le emergenze-urgenze, decidendo, al termine del percorso, se dimettere o ricoverare il paziente. Nella maggior parte dei casi questa decisione si realizza in tempi brevi, ma in una percentuale variabile tra il 5 e il 10 % è necessario seguire un percorso clinico, diagnostico e terapeutico e di osservazione di durata maggiore rispetto ai tempi abituali del P.S., ma inferiore a quella del ricovero ordinario. Questo è il motivo che ha favorito in molte nazioni ed in diverse regioni italiane l'istituzione della Osservazione Breve Intensiva (O.B.I.) per la gestione di problemi clinici acuti che richiedono un iter relativamente univoco e prevedibile, non differibile e non gestibile ambulatorialmente, di norma non superiore a 24 ore.

L'O.B.I. si caratterizza per la possibilità di assicurare al paziente un iter diagnostico-terapeutico completo ed erogato in tempi brevi con: possibilità di accedere ad indagini diagnostiche strumentali in maniera continuativa nelle 24 ore; livello assistenziale e organizzativo tale da garantire visite, ammissioni e dimissioni tempestive; formalizzazione e regolamentazione esplicita dell'attività (autorizzazione aziendale, definizione del numero di Posti Letto di O.B.I., adozione di documenti, protocolli e linee guida comportamentali per la definizione dei livelli di gravità e dei percorsi diagnostico terapeutici conseguenti, ecc.); documentazione dell'attività (compilazione di cartella clinica di O.B.I.).

L'istituzione dell'O.B.I. mira a: evitare ricoveri ordinari non necessari o inappropriati fin dalla ammissione; assicurare condizioni di sicurezza per l'osservazione di casi non critici senza dover ricorrere al ricovero ordinario; evitare dimissioni improprie dal P.S. L'O.B.I. non deve essere utilizzata come: "appoggio" di ricoveri programmati o come attività programmata; funzione sostitutiva di attività eseguibili in regime ambulatoriale o in DH; isolamento di malattie infettive; ricovero di pazienti con situazioni cliniche che facciano presumere una degenza >24 h; ricovero di pazienti con patologie gravi e parametri vitali instabili, con volontà auto-lesiva, con problemi psichiatrici acuti o con gravi emorragie in atto.

La Regione Campania, nel Piano Sanitario Regionale 2002 -2004, par. 5.2.4 "Gli ospedali", aveva già sottolineato la necessità di riconoscere l'attività di P.S. ed osservazione breve, in quanto "tale attività, non seguita da ricovero, non riceve una specifica remunerazione, mentre ha caratteristiche di complessità e grado di assorbimento di risorse significativo. Ma, se attuata, determinerebbe una riduzione della spesa per il SSR evitando di selezionare verso il basso la complessità della casistica trattata dagli ospedali". Con la del. GRD.G.R. n.2068 del 12/11/2004 "Definizione di Linee Guida Regionali per l'Ottimizzazione dell'Assistenza Ospedaliera in Neonatologia ed in Pediatria d'Urgenza", la Regione Campania ha peraltro riconosciuto l'importanza della attivazione dell'Osservazione Breve, con cui si sarebbe ottenuto una riduzione dei tempi di degenza (con innegabili vantaggi per il bambino e per la sua famiglia), e del numero dei ricoveri ordinari, con conseguente riduzione delle spese.

Le principali patologie che potrebbero essere adeguatamente ed appropriatamente trattate in O.B.I. sono:

- Gastroenterite con disidratazione di grado medio : pazienti > 1 anno con vomito e/o diarrea e/o febbre e grado di disidratazione lieve-medio (3 - 9%) che necessitino di reidratazione. I sintomi di gastroenterite devono essere tali da far prevedere la possibilità di dimettere il paziente e proseguire la terapia a domicilio.
- Bronchiolite : pazienti di età >1 anno, con sintomi di gravità lieve-media, con dimostrazione di controllo della sintomatologia con terapia aerosolica; esclusione di complicanze bronco-polmonari.
- Laringite acuta con dispnea : pazienti di età >1 anno, con diagnosi clinica di laringite acuta in atto (esclusione di epiglottite o di ostruzioni delle vie aeree da altre patologie acute in atto), con dispnea di gravità media ed anamnesi negativa per malformazioni alle vie aeree e/o precedenti intubazioni
- Convulsioni febbrili : pazienti di età >1 anno, al primo episodio di C.F. semplice non complicata e non

prolungata, dopo l'eventuale controllo della crisi (se ancora in atto all'arrivo in PS), e l'iniziale esclusione clinica di infezioni acute di tipo meningo-encefalitico.

- Infezioni respiratorie acute con febbre $> 38^{\circ}$ in pazienti con sintomatologia instabile o all'esordio o in presenza di condizioni croniche sottostanti, limitatamente ad un'epidemia di infezioni respiratorie caratterizzata da caratteristiche di particolare frequenza o gravità

- Esposizione a sostanze tossiche :

- pazienti asintomatici esposti o con alta probabilità di esposizione a sostanza a basso o medio rischio di tossicità con emivita < 24 ore

- pazienti sintomatici con sintomi di bassa o media entità esposti a sostanza a basso o medio rischio di tossicità con emivita < 24 ore

Le esperienze acquisite hanno dimostrato che il ricorso all'O.B.I. consente un migliore utilizzo dei posti letto per acuti, una maggiore sicurezza nelle dimissioni precoci e un notevole risparmio dei costi di gestione dei pazienti acuti, contribuisce all'incremento della sicurezza e dell'efficacia delle attività di P.S. per il personale che vi opera, per i pazienti e per la struttura erogante, e garantisce un miglioramento della qualità delle cure. Tale miglioramento deve tradursi in una corrispondente riduzione dei ricoveri ordinari e della relativa inappropriatezza.

LE URGENZE CHIRURGICHE IN NEONATOLOGIA

C. Esposito, F. Alicchio, A. Farina, I. Giurin, M. Iaquinto, A. Roberti, M. Castellano, G. Ascione, A. Settini

Dipartimento di Pediatria, Area Funzionale di Chirurgia Pediatrica, Università degli Studi di Napoli, Federico II, Via Pansini 5, 80131 Napoli

Introduzione

Le urgenze chirurgiche in epoca neonatale raggruppano un insieme di patologie che possono interessare ogni distretto od organo del nostro organismo. In generale, tutti i neonati che necessitano di un intervento d'urgenza sono considerati pazienti ad alto rischio. Pertanto è di assoluta importanza riconoscere il più precocemente possibile il tipo di lesione, così da poter trasferire questi neonati direttamente dalla sala parto alla sala operatoria, salvo nei casi in cui si renda necessaria una rianimazione o preparazione intensiva pre-operatoria. Considerate le notevoli modificazioni delle funzioni vitali che possono determinare situazioni difficili in tutte le condizioni patologiche comprese per quelle che costituiscono un'emergenza chirurgica è fondamentale come primo step la stabilizzazione di tutti i parametri vitali e successivamente la messa in atto della terapia chirurgica più idonea, trattando possibilmente in un sol tempo sia l'urgenza che la lesione che la ha determinata e monitorando accuratamente anche durante e dopo l'intervento le varie funzioni vitali ed i vari parametri bioumorali. Le urgenze neonatali che riguardano il chirurgo pediatra comprendono: urgenze respiratorie, urgenze gastrointestinali, difetti della parete addominale e lesioni esterne di immediato riscontro.

Urgenze Respiratorie

Possono essere divise in 2 grandi gruppi: quelle da cause extratoraciche e quelle da cause intratoraciche. Le urgenze da cause extratoraciche sono determinate da lesioni a vario livello:

- Nasale e nasofaringeo: lesioni ostruttive costituite da atresia o agenesia del naso, tumefazioni cistiche (soprattutto encefalocele), tumori (dermoidi e teratomi) ed atresia delle coane.
- Cavità orale : la micrognatia, che può associarsi a disostosi mandibolo-facciale (Sindrome di Treacher-Collins) o a palatoschisi e macroglossia relativa con caratteristica facies ad uccello (Sindrome di Pierre Robin).

- Laringea: l'ostruzione laringea è conseguente ad atresia congenita, stenosi sottoglottica, laringomalacia, paralisi bilaterale delle corde vocali, tumori (emangiomi, linfangiomi).

- Collo: varie tumefazioni cervicali che determinano compressione estrinseca della laringe e della trachea o infiltrazione : gozzo congenito, tumori quali il teratoma e l'igroma cistico.

Urgenze da cause intratoraciche, che possono essere dovute a varie condizioni:

- Aspirazione di secrezioni: atresia dell'esofago e/o fistola tracheoesofagea.

- Ostruzioni intrinseche dell'albero bronchiale che determinano tracheomalacia con collassamento delle pareti tracheali durante l'inspirazione

- Ostruzioni estrinseche dell'albero tracheobronchiale (anelli vascolari e masse mediastiniche, quali cisti bronchiali, duplicazioni digestive)

- Lesioni occupanti spazio pleurico: possono essere extra ed intrapolmonari.

A) Extrapolmonari: pneumotorace, versamenti di liquido (sangue e chilo, pus), ernie diaframmatiche, eventrazione diaframmatica.

B) Intrapolmonari: amartoma polmonare, enfisema lobare congenito, malformazione adenomatosa cistica polmonare.

Urgenze Gastrointestinali

Occlusione intestinale

Può interessare il tratto gastrointestinale superiore ed inferiore e in circa il 50% dei casi sono rappresentate da atresie o stenosi (vedi Tabella)

Occlusioni riguardanti il tratto GI superiore
Atresia o stenosi duodenale
Atresia digiuno ileale
Malrotazione e volvolo dell' intestine medio
Ileo da meconio
Stenosi ipertrofica del piloro
Ernia inguinale intasata
NEC

Occlusioni riguardanti il tratto GI inferiore
Atresia del colon
Syndrome da tappo di meconio
Malattia di Hirschsprung
Malformazioni ano retтали

Emorragie digestive

Le emorragie massive gastrointestinale di pertinenza chirurgica rappresentano una evenienza estremamente rara nel neonato. Le cause chirurgiche sono essenzialmente rappresentate dall' ulcera gastrica o duodenale da stress, duplicazione intestinale, diverticolo di Meckel (possono contenere isole di mucosa gastrica ectopica),polipi del colon.

Masse addominali

Retroperitoneali

- Renali: cisti singole o multiple, idronefrosi: dovuta a stenosi congenita del giunto ureteropelvico o presenza di vasi anomali. Tumori renali neonatali: Tumore di Wilms. trombosi della vena renale: da disidratazione o diabete materno.

- Non renali: teratoma, sarcoma, linfangioma, neuroblastoma

Intraperitoneali:

- Di origine genitourinaria: distensione vescicale da ostruzione uretrale (valvola, stenosi); Tumore dell'ovaio.

- Di origine epatica: cisti (displastiche) tumori, cisti del coledoco.

- Di origine gastrointestinale: cisti da duplicazione (tubulari, diverticolari, cistiche) sono più spesso ileocecali, Cisti omentali e mesenteriche(linfangiomi cistici, sierosi o chilosi), cisti del dotto vitellino .

Peritoniti

- Meconiali: conseguono a perforazioni avvenute in epoca fetale (ileo da meconio complicato, volvolo, perforazione diastatica a monte di un tratto atresico).

- Perforative: da perforazione gastrica (ulcera da stress, aplasia segmentaria della tonaca muscolare, iatrogena (sovradistensione conseguente a rianimazione respiratoria; sondino nasogastrico); da perforazione intestinale (enterocolite, megacolon).

- Biliari: da perforazione spontanea della via biliare principale con coledoco normale o dilatato

Altre emergenze addominali:

Ascite urinosa dovuta ad ostruzione delle vie urinarie ed emoperitoneo più frequentemente legato a rottura del fegato o della milza in seguito al trauma del parto (talvolta favorita dalla presenza di tumori).

Difetti Della Parte Addominali ed altre Lesioni Esterne Di Immediato Riscontro

- Onfalocoele: ampio difetto della parete addominale periombelicale coperto da una membrana amniotica che si continua con il peritoneo parietale; il cordone ombelicale è impiantato sulla sacca che si continua col peritoneo e contiene i visceri addominali: Può presentarsi anche complicato da rottura della membrana.
- Gastroschisi: difetto della parete addominale in sede ben distinta dalla sede d'impianto del cordone ombelicale, da cui i visceri fuoriescono non protetti da alcuna membrana.
- Meningocele: generalmente lombosacrale.
- Teratoma sacrococcigeo: grossa tumefazione che origina dalla regione coccigea che può facilmente rompersi con gravi emorragie o dare metastasi se di tipo maligno.

Considerata la vasta gamma di urgenze che anche in epoca neonatale richiedono trattamento chirurgico è di assoluta importanza effettuare un rapido inquadramento diagnostico e riconoscere il più precocemente possibile il tipo di lesione al fine di evitare la rapida evoluzione della patologia verso complicanze prevedibili e provvedere ad una pronta risoluzione in un ambiente chirurgico idoneo.

Bibliografia

1. Baeten CGMI, Konsten J, Spaans F, et al: Dynamic graciloplasty for treatment of faecal incontinence. *Lancet* 338:1163-1165, 1991
2. Chirdan LB, Uba AF, Pam SD, Edino ST, Mandong BM, Chirdan OO. Sacrococcygeal teratoma: Clinical characteristics and long-term outcome in Nigerian children. *Ann Afr Med.* Apr-Jun;8(2):105-9. 2009
3. Freeman NV, Burge DM, Griffiths M, et al: Surgery of the newborn, in Freeman NV, Burge DM (eds): New York, NY, Churchill Livingstone, 1994
4. Habli M, Bombrys A, Lewis D, Lim FY, Polzin W, Maxwell R, Crombleholme T. Incidence of complications in twin-twin transfusion syndrome after selective fetoscopic laser photocoagulation: a single-center experience. *Am J Obstet Gynecol.* Oct;201(4):417.e1-7, 2009
5. Hack M: Consideration of the use of health status, functional outcome, and quality-of-life to monitor neonatal intensive care practice. *Pediatrics* 103:319-328, 1999
6. Hackam DJ, Superina RA, Pearl RH: Single-stage repair of Hirschsprung's disease: A comparison of 109 patients over 5 year. *J Pediatr Surg* 32:1028-1031, 1997
7. Ladd WE, Gross RE: *Abdominal Surgery of Infancy and Childhood.* Philadelphia, PA, Saunders, 1941
8. Langham MR, Kays DW, Ledbetter DJ, et al: Congenital diaphragmatic hernia. Epidemiology and outcome. *Clin Perinatol* 23:671-688, 1996
9. Nobuhara KK, Lund DP, Mitchell J, et al: Long-term outlook for survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Clin Perinatol* 23:873- 887, 1996
10. Puri P: *Newborn Surgery.* Oxford, Butterworth-Heinemann, 1996
11. Riboh J, Abrajano CT, Garber K, Hartman G, Butler MA, Albanese CT, Sylvester KG, Dutta S. Outcomes of sutureless gastroschisis closure. *J Pediatr Surg.* Oct;44(10):1947-51, 2009
12. Roberts TE: Economic evaluation and randomised controlled trial of extracorporeal membrane oxygenation: UK collaborative trial. *BMJ* 317:911-916, 1998
13. Sinclair JC: Economic evaluation of neonatal intensive care. Which variables have to be known? *Int J Technol Assess Health Care* 7:146-150, 1991
14. Takayanagi K, Suruga K: New approaches to assess quality of life in neonatal surgical cases: Medical provider's subjective assessment of disease- and condition-related factors, using the linear analogue scale. *J Pediatr Surg* 29:659-662, 1994
15. Ure BM, Slany E, Eypasch EP, et al: Long-term functional results and quality of life after colon interposition for long-gap oesophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg* 5:206-210, 1995
16. Ure BM, Slany E, Eypasch EP, et al: Quality of life more than 20 years after repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 33:511-515, 1998
17. Vogels T, Verrips GHW, Verloove-Vanhorick SP, et al: Measuring health-related quality-of-life in children: The development of the TACQOL parent form. *Qual Life Res* 7:457-465, 1998
18. Weber TR, Kountzman B, Dillon PA, et al: Improved survival in congenital diaphragmatic hernia with evolving therapeutic strategies. *Arch Surg* 133:498-502, 1998

REFLUSSO VESCICO URETERALE

A. Savanelli, A. Farina

Università degli Studi di Napoli "Federico II"
Area Funzionale di Chirurgia Pediatrica

Il reflusso vescico ureterale (RVU) è il passaggio retrogrado di urina dalla vescica al tratto urinario superiore.

Può essere:

1. primitivo: rappresenta la forma più frequente; attribuito ad alterazioni anatomiche congenite della giunzione uretero vescicale. Cause di RVU primitivo possono essere: 1. Assenza o ridotta lunghezza del tratto sottomucoso dell'uretere, 2. Deficit muscolare dell'uretere sottomucoso, 3. Mancata obliquità dell'uretere intramurale, 4. Lateralizzazione del meato ureterale (Fig.1);

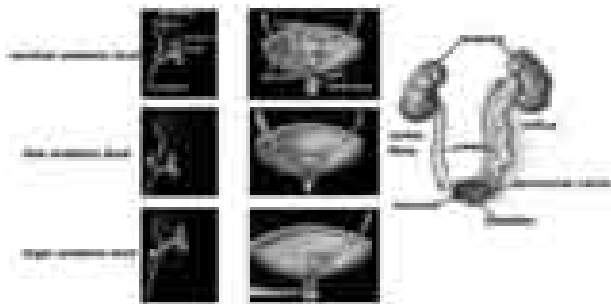


Fig. 1 Anatomia della giunzione e sue variazioni

2. secondario: alterazioni del meccanismo valvolare dovute a lesioni su base organica o funzionale (valvole, duplicità pielo ureterali, diverticoli paraureterali).

L'incidenza nella popolazione pediatrica si aggira intorno allo 0,8%-4% nei pazienti asintomatici, mentre sale al 10-50% in quelli con infezioni vie urinarie (IVU). Ha una tendenza alla bilateralità, se monolaterale predilige il lato sx. E' stato riscontrato un grado di familiarità tra i pazienti: l'incidenza di reflusso raggiunge il 50% nei fratelli e nei figli di soggetti affetti, dimostrando un pattern di trasmissione di tipo autosomico dominante.

E' quindi ipotizzabile una base genetica; in particolare la delezione dei geni che codificano per i recettori dell'Angiotensina II e dell'Uroplakina II sembrano avere un ruolo nel determinare il fenotipo del RVU.

Al di sotto del primo anno di vita il RVU è generalmente di grado elevato e ha una base organica, mentre oltre i tre anni generalmente è di grado modesto e spesso è legato ad instabilità vescicale con buone possibilità di risoluzione spontanea (Fig. 2).

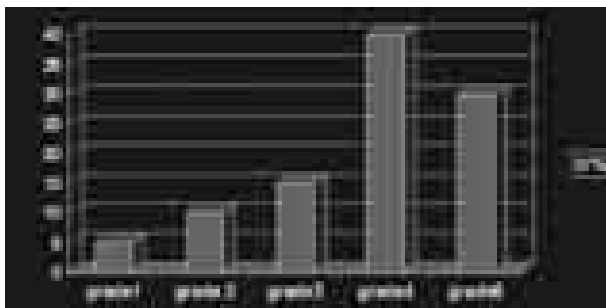


Fig. 2 Distribuzione dei gradi del R.V.U. neonatale

La sintomatologia non è specifica, infatti nel 90% dei casi i sintomi sono legati alle IVU e sono rappresentati da febbre, disturbi minzionali e talvolta vomito e diarrea. I neonati possono manifestare irritabilità, letargia e anoressia. Nei neonati e nei lattanti, le IVU possono essere asintomatiche e devono essere sospettate in caso di ritardo dello sviluppo staturò-ponderale.

Durante la seconda infanzia possono essere presenti sintomi urinari specifici come pollachiuria, urgenza minzionale, disuria e dolore al fianco.

La diagnosi si basa su:

- ecografia prenatale: una dilatazione delle vie urinarie consente di porre il sospetto di uropatia in epoca prenatale a partire dalla 21ma settimana E.G.;
- ecografia postnatale: dà informazioni sull'entità della dilatazione pelvica e caliceale;
- CUMS: indagine di elezione, permette la valutazione diretta del reflusso e l'entità, oltre che la valutazione del profilo uretrale;
- cistoscintigrafia: indagine di medicina nucleare che consente di visualizzare il reflusso vescico-ureterale riducendo la quantità di radiazioni. Certamente di prima scelta nel sesso femminile.
- cistosonografia: è una metodica che consiste in un esame ecografico dell'apparato urinario previa introduzione di un mezzo di contrasto in vescica per via retrograda. Permette così di valutare la presenza del RVU, superando i limiti dell'ecografia senza l'esposizione a radiazioni ionizzanti, non fornisce però informazioni accurate nello studio dell'uretra; necessita di un operatore molto esperto.
- scintigrafia renale con TC99-DMSA: valuta la funzionalità renale separata e la presenza di cicatrici renali;
- urodinamica: studia la funzione della vescica ed è indicata se presenti anomalie minzionali.

Il reflusso vescico-ureterale è senza dubbio l'uropatia più frequente in età pediatrica, ma, nonostante il gran numero di ricerche cliniche sull'argomento, non vi è unanime accordo sul trattamento tra i principali addetti ai lavori.

Le tre maggiori opzioni terapeutiche sono costituite da:

1. profilassi antibiotica a lungo termine,
2. trattamento endoscopico,
3. chirurgia "a cielo aperto".

Fino a pochi anni fa le indicazioni ad ogni tipo di trattamento, in accordo con le linee guida dei maggiori Centri di Nefro-Urologia Pediatrica, prevedevano la profilassi antibiotica (P.A.) nei reflussi di grado lieve e moderato, con "alta" tendenza alla risoluzione spontanea, la chirurgia "a cielo aperto" nei reflussi di grado maggiore, relegando il trattamento endoscopico (T.E.) ad un ruolo marginale. Negli ultimi anni il T.E. ha conquistato una recente popolarità in tutto il mondo. Tuttavia è ancora controverso quale sia l'opzione più indicata tra quella endoscopica e la terapia conservativa, mentre vi è un crescente accordo sull'opportunità di riservare la chirurgia solo ai casi più gravi, a ragione della sua relativa invasività.

Un quesito di importanza fondamentale che ci poniamo: quale è l'obiettivo reale del trattamento del reflusso? Se l'obiettivo è la prevenzione dei danni renali occorre riconoscere che non vi è alcuna evidenza, dalla metanalisi di numerosi lavori scientifici, di una superiorità di un approccio terapeutico rispetto ad un altro. Se invece l'obiettivo è la cura del reflusso stesso, evitando il ricorso ad una prolungata profilassi antibiotica con la necessità di effettuare periodicamente una cistografia, non c'è dubbio che il T.E. forse è più efficace della P.A. La differenza dei risultati delle due opzioni è ancora più evidente se ci riferiamo ai RVU di 3°-4° grado, che sono la maggioranza. La profilassi antibiotica, per essere comparabile con i risultati del T.E., dovrebbe essere condotta per molti anni.

I ricercatori del Karolinska Institute di Stoccolma hanno di recente evidenziato gli effetti negativi della somministrazione di antibiotici per la profilassi delle infezioni urinarie nel 1° anno di vita (Edlund C, J Antimicrob Chemoter, 2000). Per tale motivo è stato proposto che l'età minima per effettuare un trattamento endoscopico, attualmente fissata a 12 mesi, possa essere abbassata a 6 mesi. A questa età

il rischio di danneggiare l'uretra con una cistoscopia è trascurabile, considerando anche che il calibro dell'uretra non differisce significativamente a 6 e 12 mesi.

La profilassi antibiotica potrebbe non essere necessaria nei pazienti di sesso maschile dopo i 2-3 anni di età con grado di RVU modesto se il loro pattern di svuotamento vescicale è normale; infatti sembrano avere un rischio significativamente più basso di IVU, in particolare quelli senza dilatazione dell'uretere. Sebbene la profilassi antibiotica possa essere non necessaria nel breve termine nelle bambine con RVU, la persistenza del RVU in età adulta espone ad alto rischio di pielonefriti in concomitanza alla gravidanza e all'inizio dell'attività sessuale, per cui potrebbe essere questa una ulteriore indicazione al trattamento endoscopico.

Nelle indicazioni al trattamento endoscopico e chirurgico bisogna tenere presente:

- Grado del reflusso.
- Età e sesso del paziente.
- Mancata risoluzione "spontanea" entro 2 anni dalla diagnosi.
- Progressione del danno renale.
- Intolleranza agli antibiotici.
- Compliance non affidabile del nucleo familiare.
- Progressione della malattia dopo trattamento conservativo.
- Recidiva o reinfezione sotto antibioticoteraia.

Per quanto riguarda la "chirurgia a cielo aperto", come si è detto, a fronte di una sua indubbia maggiore efficacia è presente tuttavia una discreta invasività. L'intervento secondo le linee guida dell'American Urological Association è indicato nei RVU IV° e V° per la bassa percentuale di risoluzione spontanea (10-50%) a 5 anni.

Il trattamento a cielo aperto è sempre indicato:

- se mancata risoluzione dopo terapia medica od endoscopica,
- se RVU associato ad anomalie anatomiche,
- se IV° e V° grado di RVU con perdita di funzione.

D'altra parte l'uso della profilassi antibiotica nei bambini con RVU è messa in discussione negli ultimi anni poiché il trattamento antibiotico precoce della eventuale infezione salvaguarda il parenchima renale. Nei bambini più grandicelli con reflusso anche di IV° e V° grado infatti si può evitare la profilassi e trattare solo l'infezione urinaria quando presente.

In conclusione ulteriori studi sono necessari per una definizione scientifica della problematica.

Riassumiamo in uno schema la nostra proposta:

	RVU II°-III° con buona funzione renale con assenza o ureterectasia lieve	RVU IV°-V° senza disfunzioni minzionali	RVU IV°-V° con disfunzioni minzionali
1° anno di vita	<ul style="list-style-type: none"> • profilassi antibiotica • es. urine ed urinocoltura in caso di febbre • eco reni a sei mesi • CUMS a 12 mesi 	<ul style="list-style-type: none"> • profilassi antibiotica Se IVU recidivanti o grave compromissione funzione renale: ureterostomia temporanea	

Età <2-3 anni	<ul style="list-style-type: none"> • profilassi antibiotica, es. urine ed urinocoltura in caso di febbre, • eco reni ogni sei mesi • CUMS ogni 12 mesi. • Se infezioni recidivanti: trattamento endoscopico 	<ul style="list-style-type: none"> • profilassi antibiotica Se dilatazione importante vie urinarie e/o perdita di funzione: trattamento chirurgico e/o endoscopico	
Età >3 anni	<ul style="list-style-type: none"> • nessun trattamento e/o probiotici cranberry-yogurt Se infezioni: <ul style="list-style-type: none"> • profilassi o T. E. 	<ul style="list-style-type: none"> • profilassi antibiotica Se dilatazione importante vie urinarie e o perdita di funzione trattamento chirurgico e/o endoscopico	<ul style="list-style-type: none"> • terapia delle disfunzioni e profilassi Se persiste RVU e/o infezioni recidivanti: <ul style="list-style-type: none"> • trattamento chirurgico e/o endoscopico

Bibliografia

- E. Gonzales, J.P. Papazyan and E. Girardin, Impact of vesicoureteral reflux on the size of renal lesions after an episode of acute pyelonephritis, *J Urol* 173 (2005), pp. 571-575.
- P.H. Conway, A. Cnaan and T. Zaoutis et al., Recurrent urinary tract infections in children: risk factors and association with prophylactic antimicrobials, *JAMA* 298 (2007), pp. 179-186
- G.J. Williams, L. Wei and A. Lee et al., Long-term antibiotics for preventing recurrent urinary tract infection in children (Review), *Cochrane Database Syst Rev* 3 (2006), p. CD001534.
- Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé, février 2007. Recommandations sur le diagnostic et le traitement des infections urinaires du nourrisson et de l'enfant.
- A.J. Al-Sayyad, J.G. Pike and M.P. Leonard, Can prophylactic antibiotics safely be discontinued in children with vesicoureteral reflux?, *J Urol* 174 (2005), pp. 1587-1589.
- K. Ismaili, F.E. Avni and A. Piepsz et al., Vesicoureteric reflux in children, *EAU-EBU Update Ser* 4 (2006), pp. 129-140.
- E. Garin, F. Olvarria and V. Garcia Nieto et al., Clinical significance of primary vesicoureteral reflux and urinary antibiotic prophylaxis after acute pyelonephritis: a multicenter, randomized, controlled study, *Pediatrics* 117 (2006), pp. 626-632.
- G. Roussey-Kesler, V. Gadjos and N. Idres et al., Antibiotic prophylaxis for the prevention of recurrent urinary tract infection in children with low grade vesicoureteral reflux: results from a prospective randomized study, *J Urol* 179 (2008), pp. 674-679 [679 discussion].
- S. Leroy, C. Romanello and A. Galetto-Lacour et al., Procalcitonin to reduce the number of unnecessary cystographies in children with urinary tract infection: a European validation study, *J Pediatr* 150 (2007), pp. 89-95.
- National collaborating centre for women's and children's health. NICE guideline - urinary tract infection in children: diagnosis, treatment and long-term management London: RCOG Press; 2007.
- A. Savanelli, M. Ascolese, P. Larpi, H. Dolezalova, C. Pecoraro, P. Ecuba Reflusso vescico-ureterale e disfunzioni vescico-sfinteriche in età pediatrica. *Ped. Med. Chir.* 11: 333, 1989
- Katzir Z, Witzling M, Nikolov G, Gvirtz G, Arbel E, Kohelet D, Boaz M, Smetana S, Lorberboym M (2005) Neonates with extra-renal pelvis: the first 2 years. *Pediatr Nephrol* 20:763-767
- Joseph VT (2006) The management of renal conditions in the perinatal period. *Early Hum Dev* 82:313-324
- de Bruyn R, Marks SD (2008) Postnatal investigation of fetal renal disease. *Semin Fetal Neonatal Med*

13:133-141

Merlini L, Parvex P, Anooshiravani-Dumont M, Girardin E, Hanquinet S (2007) Postnatal management of isolated mild pelvic dilatation detected in antenatal period. *Acta Paediatr* 96:1131-1134

Gramellini D, Fieni S, Caforio E, Benassi G, Bedocchi L, Beseghi U, Benassi L (2006) Diagnostic accuracy of fetal renal pelvis anteroposterior diameter as a predictor of significant postnatal nephropathy: second versus third trimester of pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 194:167-173

Darge K (2008) Voiding urosonography with US contrast agents for the diagnosis of vesicoureteric reflux in children. II. Comparison with radiological examinations. *Pediatr Radiol* 38:54-63

Lim R (2009) Vesicoureteral reflux and urinary tract infection: evolving practices and current controversies in pediatric imaging. *AJR Am J Roentgenol* 192:1197-208

URGENZE CHIRURGICHE NEI PRIMI ANNI DI VITA

A. Tramontano

Chirurgia Pediatrica
Ospedale Santobono Napoli

Le urgenze chirurgiche che si manifestano nei primi anni di vita sono nella maggioranza dei casi espressione di un processo malformativo, mentre solo una piccola percentuale è espressione di processi flogistici o post traumatici.

Per tutte le manifestazioni è molto importante seguire attentamente un percorso diagnostico terapeutico che tenga conto dell'esame anamnestico, del quadro clinico e di tutti quegli esami strumentali, adatti alla risoluzione del problema. Il percorso diagnostico dovrà essere completato da una appropriata terapia chirurgica che tenga conto dell'insorgenza di complicanze, responsabili in alcuni casi di problematiche complesse e difficilmente risolvibili nel breve periodo.

Durante tutto il periodo necessario per la definizione diagnostica è indispensabile attivare tutte le procedure di stabilizzazione dell'ammalato indispensabili per una corretta scelta terapeutica rivolta non solo al ripristino anatomico ma anche funzionale.

WHEEZING: DIAGNOSI E DIAGNOSTICA DIFFERENZIALE

R. Cutrera

Broncopneumologia Pediatrica Ospedale Bambin Gesù Roma

Il sibilo è definito come un suono continuo a elevata intensità acustica, a volte musicale, emesso in fase espiratoria.

Le infezioni virali rappresentano il più comune fattore responsabile di un episodio acuto di sibilo nei bambini, e alcuni virus (RSV, e rhinovirus) sono associati a sibilo ricorrente nell'età prescolare.

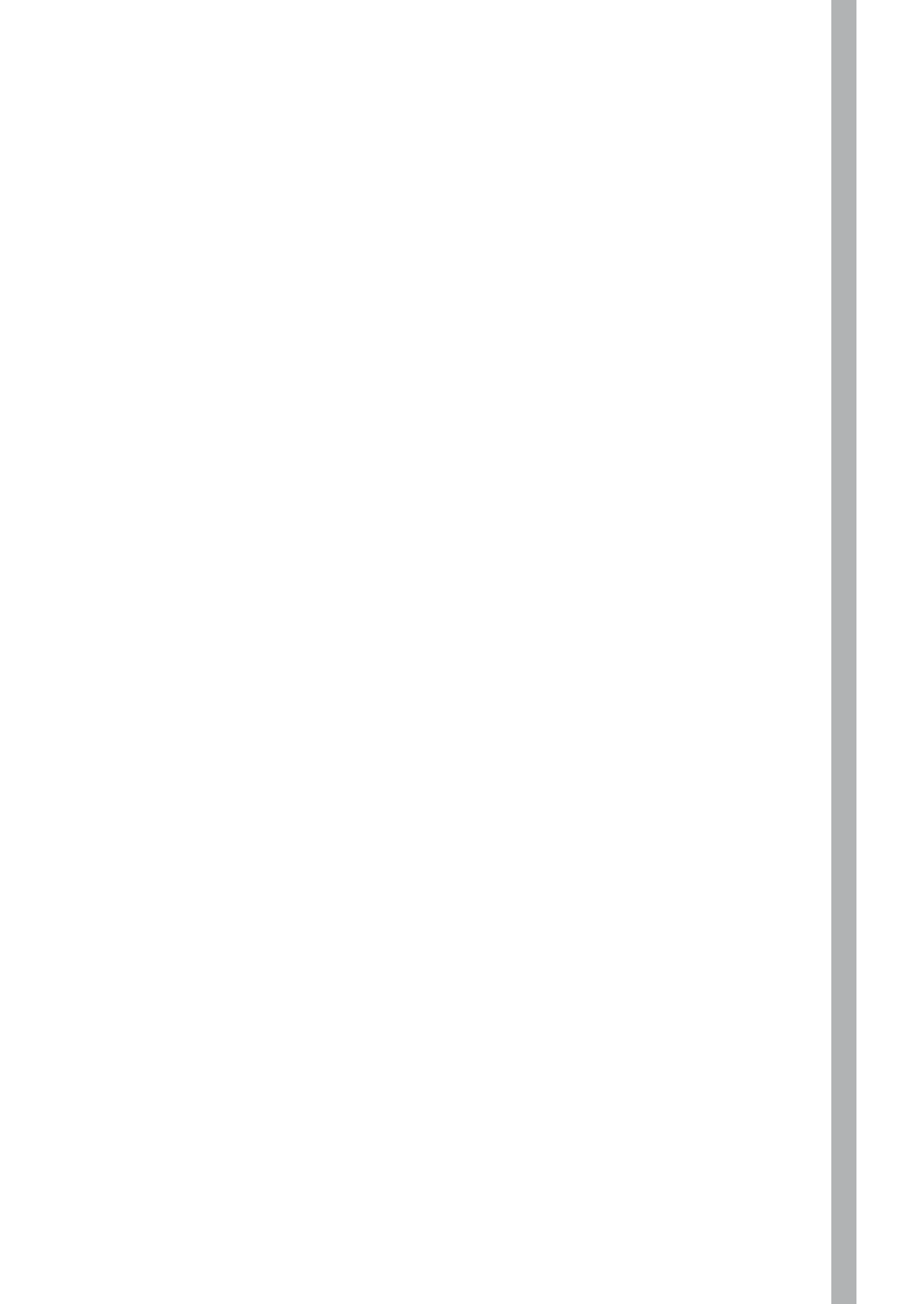
La diagnosi differenziale

Una diagnosi errata o tardiva può portare a gravi conseguenze; devono essere considerate ed escluse le cause alternative che possono condurre a sintomi respiratori quali sibilo, tosse, affanno (tabella).

Tab 1. Diagnosi differenziale del wheezing nei bambini di 5 aa o più giovani

Infezioni
Infezioni ricorrenti del tratto respiratorio
Rino-sinusite cronica
Tubercolosi
Problemi congeniti
Tracheomalacia
Fibrosi cistica
Displasia broncopolmonare
Malformazioni congenite che causano narrowing delle vie aeree intratoraciche
Problemi meccanici
Inalazione di corpo estraneo
Reflusso gastro-esofageo

Un inizio in età neonatale o comunque molto precoce, eventualmente associato con ritardo di crescita, la presenza di sintomi associati a vomito ricorrente, o ad addensamenti polmonari persistenti/ricorrenti, o segni di interessamento cardiovascolare, suggeriscono una diagnosi alternativa e indicano la necessità di eseguire ulteriori indagini.



PRIMA SESSIONE INFERMIERISTICA

12 DICEMBRE 2009

Presidenti: Arturo Giustardi, Ippolito Pierucci, Carlo Cioffi

Moderatori: Raffaele Coppola, Italo Farnetani, Domenico Perri, Giuseppe Della Corte



Raffaele Iorio

DEFINIZIONE DEL CAMPO DI RESPONSABILITÀ DELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA

G. Cappiello

Sarà un breve percorso attraverso le responsabilità dell'assistenza infermieristica partendo dalla definizione che trovo meglio esplicativa e significativa della parola

Responsabilità

“CAPACITA' DI RISPONDERE IN MANIERA ABILE”

dove ABILITA' assume il significato di utilità, appropriatezza, nel dare una risposta ad una richiesta, assumendone poi anche le conseguenze derivanti dalla risposta data

La professione infermieristica e' considerata un'attività intellettuale

per l'esercizio della quale è richiesta la laurea più un'abilitazione, è necessaria anche l'iscrizione in appositi albi o elenchi tenuti e disciplinati da associazioni professionali (IPASVI) che, sotto la vigilanza dello stato, garantiscono l'accertamento dei requisiti degli iscritti.

Da quando quella infermieristica è diventata una professione è stata investita da ulteriori oneri quali quelli della autonomia e della competenza dove l'infermiere in base all'AUTONOMIA PROFESSIONALE di cui ora dispone, è chiamato a prendere decisioni, non essendo più legato al vecchio mansionario, è direttamente responsabile del risultato assistenziale. Questa responsabilità assistenziale diretta obbliga alla gestione e alla programmazione.

Rispetto invece alle COMPETENZE esse si costruiscono sia attraverso la formazione iniziale, legata agli studi fatti, e al continuo aggiornamento, a cui, comunque, l'infermiere è obbligato (ECM) sia attraverso l'esperienza lavorativa, bagaglio che cresce durante gli anni dello svolgimento della professione. Non trascurabile, nella costruzione delle competenze, è considerare le capacità e le attitudini, proprie di ogni soggetto, che sono quelle che ci porteranno, seguendo le personali inclinazioni, a scegliere un reparto anziché un altro, una branca scientifica anziché un'altra.

Possiamo infine considerare che la competenza prevede una progressiva maturazione professionale e personale.

In sintesi con la crescita dell'autonomia e della competenza è cresciuto in modo esponenziale il livello di RESPONSABILITA'.

Quindi, sarà in base a tali RESPONSABILITA', che siamo oggi chiamati a rispondere sia per le decisioni assunte sia per le prestazioni effettuate durante l'esercizio della professione.

Oltre alla conoscenza del codice deontologico è giusto essere a conoscenza anche delle norme giuridiche ed etiche che regolano la professione infermieristica.

Per quanto riguarda quelle giuridiche ci rifaremo alle responsabilità civili, penali e disciplinari, le quali ci porteranno rispettivamente o a risarcire per il danno procurato o a pagare personalmente per il reato commesso o con sospensioni e richiami verbali, se si viola il contratto con il datore di lavoro per mancata fedeltà concorrenza e mancato rispetto delle gerarchie.

Voglio fare una breve carrellata degli articoli di legge che riguardano i reati in cui un infermiere può incorrere.

- Art.443 c.p., 445 c.p. Somministrazione e detenzione di farmaci scaduti o difettosi;
- Art.340 c.p. interruzione di un ufficio o servizio pubblico;
- Art.328 c.p. omissione o rifiuto di atti d'ufficio;
- Art.365 c.p. omissione di referto;
- Art.362 c.p. omissione di denuncia di reato all'A.G.;
- Art.622 e 326 c.p. rivelazione di segreto professionale e segreto d'ufficio;
- Art.591 c.p. abbandono di persone minori e incapaci;
- Art.476 c.p. falso materiale in atto pubblico

- Art.575 c.p. omicidio
- Art 579 c.p. omicidio del consoziente
- Art.580 c.p. istigazione e aiuto al suicidio
- Art.581 c.p. percosse
- Art.582 c.p. lesioni personali
- Art.583 c.p. circostanze aggravanti (lesioni)
- Art.584 c.p. omicidio preterintenzionale
- Art.589 c.p. omicidio colposo
- Art.590 c.p. lesioni personali colpose
- Art.605 c.p. sequestro di persona

La documentazione principe a cui l'infermiere è obbligato, è la CARTELLA INFERMIERISTICA la quale sarà il mezzo per identificare, quando verrà richiesto, se il comportamento è stato appropriato e giustificato. Sarà anche l'unico documento difensivo in caso vengano imputate omissioni o violazioni. Sarà utile, avere delle linee guida e dei protocolli assistenziali, che daranno la certezza della continuità e della omologazione dell'assistenza, fondamentali per una positiva, nonché necessaria comunicazione fra gli operatori.

L'ultimo aspetto che considereremo, ma che non è affatto ultimo è quello etico, il rispetto cioè dei bisogni della persona in quanto tale, nella sua totalità, tenendo presente, oltre ai bisogni fisici, anche quelli psicologici e sociali.

E' necessario considerare il malato nella sua interezza e unicità, rispettandone anche le origini culturali, le credenze spirituali e religiose.

La sensibilità che permette un'interazione di questo tipo con l'assistito, non è innata nell'operatore, ma può, anzi deve, essere "allenata".

Questo è un aspetto enormemente trascurato sia nella formazione sia nel perfezionamento delle professionalità sanitarie.

La trasformazione della nostra società, che va sempre di più verso la multiculturalità, dovrebbe portarci al dovere della conoscenza delle diverse culture e religioni.

Ci chiediamo se le nostre pratiche assistenziali possano essere lesivi o offensivi per altre culture o religioni?

I comportamenti che violano l'altrui etica, sono difficilmente identificabili e quasi mai punibili o contestabili, per questo l'arma per combatterli è fornire occasioni di formazione e confronto.

In conclusione non è più possibile trascurare gli aspetti etici della responsabilità professionale

La mia esperienza lavorativa come infermiera pediatrica e quella degli ultimi anni come coordinatrice infermieristica, mi hanno resa consapevole che la mancanza di assunzione di responsabilità in tutti i suoi aspetti, da parte di tutti i livelli gerarchici è l'ostacolo maggiore in cui si imbatte la buonasana.

IL RUOLO DEL COORDINATORE INFERMIERISTICO NELLA FORMAZIONE CONTINUA IN MEDICINA

M. Di Martino

Azienda Ospedaliera Universitaria Federico II Napoli

Vi è un'immagine che rende bene il momento (o la fase) che stiamo vivendo in sanità: siamo "tra ciò che non è più" e "ciò che non è ancora".

Introduzione

Le aziende sanitarie, per essere competitive e garantire l'erogazione di servizi adeguati alle crescenti e mutevoli necessità dei cittadini, devono essere più flessibili rispetto al passato e pronte a continui cambiamenti organizzativi.

Al centro delle combinazioni organizzative si trovano le persone, le quali a loro volta sono organizzate in servizi, aree, reparti, uffici ecc.

Le persone sono la risorsa principale dell'azienda; sono, infatti, le persone che stabiliscono le strategie da seguire, che prendono decisioni, che operano a tutti i livelli per svolgere compiti che sono loro assegnati. Investire sulle persone e soprattutto sullo sviluppo delle loro competenze, attraverso la formazione, sicuramente rappresenta un punto di forza aziendale.

Il Coordinatore Infermieristico, (C.I.) costituendo l'anello di congiunzione tra gli obiettivi organizzativi da un lato e le esigenze e le competenze personali dall'altro, è considerato una figura strategica nella gestione aziendale.

Bisogni formativi

Nella programmazione della formazione si intersecano diversi tipi di bisogni, che assumono diverse priorità a seconda della prospettiva da cui si analizzano.

Il punto di vista della Direzione Strategica, che possiamo definire di tipo top down, privilegia gli aspetti legati al funzionamento generale dell'organizzazione ed al rispetto dei requisiti di legge.

La prospettiva delle Unità Operative e degli operatori che vi lavorano è invece di tipo bottom up: prevalgono i bisogni legati alle competenze tecnico-professionali ed alle abilità relazionali.

A questo livello, la definizione del fabbisogno formativo scaturisce da situazioni problematiche o dall'evidenza di non conformità rispetto agli standard dichiarati.

Gli operatori richiedono iniziative di aggiornamento continuo che abbiano caratteristiche di "manutenzione" dei saperi essenziali della professione, laddove sono soggetti ad un'obsolescenza fisiologica o a processi di revisione clinico-operativa.

Educazione continua in medicina "E.C.M."

Rappresenta lo strumento per favorire il cambiamento dei comportamenti, rispettando gli obiettivi formativi nazionali, regionali ed aziendali programmati e garantendo nel tempo la qualità dell'assistenza prestata dal Servizio Sanitario Nazionale.

Il sistema E.C.M. rappresenta il mezzo per ricordare ad ogni professionista il suo dovere, richiamato peraltro anche dal Codice Deontologico. (2009 Capo III articolo 11)

Dal punto di vista di "governo del sistema E.C.M." oltre alla definizione degli obiettivi formativi e del "mezzo didattico", esiste innanzitutto il problema dell'ammontare delle risorse finanziarie impiegate che possono essere sia generali sia di merito in relazione alla metodologia scelta.

L'E.C.M. può essere veicolata da corsi a carattere residenziale (seminari, workshop o altro), da congressi e convegni, da materiali editoriali di tipo tradizionale (riviste o monografie) o innovativi, come: la formazione a distanza (FAD/e-learning) ed infine la "formazione sul campo" (F.S.C.).

La F.S.C. è una modalità ancora poco conosciuta, si basa su attività di confronto, di riflessione sulla pratica clinica, di affiancamento e supervisione ed infine di ricerca, che partono da problematiche relative alla

pratica professionale o all'organizzazione specifica di un determinato contesto lavorativo.

Vi sono numerose evidenze che indicano che la F.S.C. possa favorire l'apprendimento e contribuire alla modificazione ed al miglioramento della pratica professionale.

La F.S.C. costituisce una risorsa preziosa per riflettere sul lavoro quotidiano e per avviare processi di cambiamento all'interno di un gruppo di lavoro e per rendere "continuo" il processo formativo.

Coordinamento

Ai sensi di quanto previsto dalla L. n. 43/2006 (relativamente alle funzioni di coordinamento), nonché dall'Accordo Stato-Regioni del 1.8.2007, è necessario il possesso del master di primo livello in management o per le funzioni di coordinamento rilasciato dall'Università, nonché un'esperienza professionale complessiva nella categoria D, compreso il livello economico Ds di tre anni.

Il certificato di abilitazione alle funzioni direttive nell'assistenza infermieristica, incluso quello rilasciato in base alla pregressa normativa, è valido ai fini dell'affidamento delle funzioni di coordinamento. (Art. 4 CCNL 2006-2009 I Biennio)

IL C.P.S.E.: "Programma nell'ambito dell'attività di organizzazione dei servizi sanitari la migliore utilizzazione delle risorse umane in relazione agli obiettivi assegnati e verifica l'espletamento delle attività del personale medesimo. Collabora alla formulazione dei piani operativi e dei sistemi di verifica della qualità ai fini dell'ottimizzazione dei servizi sanitari.

Coordina le attività didattiche tecnico-pratiche e di tirocinio, di formazione (quali ad esempio, diploma universitario, formazione complementare, formazione continua) del personale appartenente ai profili sanitari a lui assegnate.

Assume responsabilità diretta per le attività professionali cui è preposto e formula proposte operative per l'organizzazione del lavoro nell'ambito dell'attività affidatagli". (Declaratoria CCNL 1998-2001 I Biennio)

Dalla disamina della normativa contrattuale è possibile ascrivere al C.I. le competenze (conoscenze, capacità e caratteristiche individuali), relative alla formazione.

Il ruolo

Essere Coordinatore oggi significa assumere un ruolo manageriale, caratterizzato da funzioni organizzative, gestionali formative dell'assistenza.

Al Coordinatore viene chiesto di esercitare il proprio ruolo con autorevolezza, autonomia, credibilità ed efficacia. Soggetti della sua professionalità sono le persone siano esse professionisti, operatori o utenti del servizio sanitario.

La formazione assume un ruolo chiave alla luce dei cambiamenti avvenuti e ancora attualmente in corso nella professione infermieristica e in tutto il sistema sanitario italiano.

Il Coordinatore dovrebbe conoscere i principi che governano la formazione e l'apprendimento degli adulti; in particolare gli adulti sono motivati ad apprendere e a coltivare la propria crescita culturale se un'attività formativa:

COINVOLGE DIRETTAMENTE E IN MODO ATTIVO
 VALORIZZA LE PRECEDENTI ESPERIENZE DI LAVORO
 BASATA SU PROBLEMI CONCRETI DA RISOLVERE
 PERMETTE DI RIFLETTERE SULLA PRATICA CLINICA
 CONTESTO ORGANIZZATIVO FAVOREVOLE
 ALL'APPRENDIMENTO

Il Coordinatore, utilizzando metodi quali l'intervista informale e il questionario autosomministrato, dovrebbe essere in grado di far emergere le necessità formative più latenti che permettono il coinvolgimento dei diretti interessati in un'autovalutazione delle competenze possedute rispetto a quelle richieste dall'organizzazione.

Non è pensabile la progettazione di un'organizzazione senza prevedere contemporaneamente interventi sulla preparazione teorica e pratica del personale coinvolto attraverso la "manutenzione" delle conoscenze in un'ottica di formazione che agisce sugli atteggiamenti, comportamenti, abilità e capacità.

Il C.I. dovrebbe collaborare direttamente con l'Ufficio Formazione nella definizione degli obiettivi educativi da raggiungere e nella scelta dei relativi indicatori di risultato.

La formazione deve essere concepita come un'opportunità preziosa per lo sviluppo e la valorizzazione della professionalità, in una prospettiva di continua crescita personale, oltre che professionale.

Oltre ad osservare l'appropriatezza delle attività svolte e a considerare le esigenze formative espresse dai collaboratori, dovrebbe essere in grado di valutare le ricadute degli eventi educativi, osservando eventuali cambiamenti nelle performance lavorative.

La finalità della formazione continua nelle aziende è quella di sviluppare al massimo le potenzialità degli operatori nello svolgimento del proprio ruolo professionale, favorire il cambiamento degli atteggiamenti di fronte a condizioni organizzative e sociali che vanno rapidamente modificandosi, rafforzare il senso di appartenenza degli operatori al sistema, stimolare riflessioni e confronti.

Per comprendere l'importanza dei processi formativi non è necessario guardare tanto avanti ma è sufficiente leggere la nostra storia:

"Il mondo, e in special modo quello ospedaliero, è in movimento così rapido che è troppo facile prendere, senza accorgersene, delle cattive abitudini; è ancor più facile lasciar trascorrere il tempo senza esserci proposti un vero programma di autoformazione. Dopo tutto, la formazione che ci viene data non ha che un unico scopo: insegnarci a formare noi stessi, ad osservare e pensare".

1873, Florence Nightingale

- R. Alvaro, S. Amato, N. Barbato, M. Bozzi, M. Petrangeli, G. Rocco, L. Sasso Strategie Sanitarie applicate alle Scienze Infermieristiche Società Editrice Universo 2007

-Alfredo Pisacane, Isabella Continisio Come fare educazione continua in medicina: Dalla individuazione dei bisogni alla valutazione degli eventi formativi (a cura di) Il Pensiero Scientifico Editore, Roma 2007

-Dave Davis; Mary Ann Thomson O'Brien; Nick Freemantle; et al. Impact of Formal Continuing Medical Education: Do Conferences, Workshops, Rounds, and Other Traditional Continuing Education Activities Change Physician Behavior or Health Care Outcomes? JAMA. 1999;282(9):867-874 (doi:10.1001/jama.282.9.867)

-Knowles M., Holton E.F., Swanson R.A. Quando l'adulto impara. Andragogia e sviluppo della persona Franco Angeli, Milano 2008

-Calamandrei C., Orlandi C. La Dirigenza Infermieristica Mc Graw-Hill., Milano 1998

CODICE DEONTOLOGICO Federazione Nazionale I.P.A.S.V.I. Roma 17/01/2009 (Capo III Articolo 11)

LEGGE 1° Febbraio 2006, n. 43

CCNL:-(Art.4 CCNL 2006-2009 I Biennio) -(Declaratoria CCNL 1998-2001 I Biennio)

<http://www.ministerodellasalute.it/ecm/ecm.isp>

<http://www.caposala.net>

<http://www.ecm.regione.emilia-romagna.it>

IL TRIAGE PEDIATRICO: RIFLESSIONI ED ESPERIENZE A CONFRONTO

V. Salerno

Introduzione

Il "triage" è un processo di valutazione e di autonomia decisionale ad opera del personale infermieristico che consente di riconoscere rapidamente le priorità assistenziali fra svariate richieste d'intervento di più utenti che più o meno contemporaneamente si presentano in un pronto soccorso.

Tale processo ha lo scopo di catalogare il tipo di richiesta assistenziale per poi successivamente attribuirgli un "tempo" di attesa, per ovviare al rischio di sottovalutare una priorità reale (emergenza/urgenza) rispetto ad una richiesta non urgente.

Il processo di triage più usato è quello di tipo "Globale" in quanto riconosciuto come il più efficace. Prevede l'individuazione della priorità di accesso alle cure mediche, attraverso una complessa valutazione infermieristica. In Italia, il processo di triage e l'investitura ufficiale con la consegna diretta di responsabilità all'infermiera triagista, sono strettamente correlate alla rivoluzione prima legislativa e poi culturale della figura infermieristica. L'infermiere triagista, infatti, diviene una delle maggiori testimonianze del riconoscimento dell'autonomia professionale, sancita dalla normativa a partire dal D.M. n.739/1994 con l'istituzione del profilo professionale, che sottolinea l'autonomia decisionale del proprio operato e con la abrogazione del mansionario, con la legge n.42 del 1999 (D.P.R. n. 225/74) che definitivamente spazza via ogni forma d'ambiguità rispetto alla figura sanitaria medica, sostituendo alla precedente figura "ancellare" una figura complementare e autonoma essenziale per rispondere in modo appropriato al bisogno assistenziale. La propria autonomia oltre a rispondere al profilo professionale è strettamente dipendente e vincolato dal codice deontologico e dall'ordinamento didattico (formazione universitaria base e post base).

Aspetti normativi

Aprile 1996

Il primo riferimento normativo in materia di triage è contenuto nell'atto di Intesa Stato-Regioni sulle linee guida in materia di requisiti organizzativi e funzionali della rete di emergenza/urgenza dell'11/4/1996, in applicazione al DPR 27/3/1992, pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale n. 114 del 17/5/1996.

In questo documento la sezione dedicata al triage recita testualmente "all'interno del DEA deve essere prevista la funzione triage, come primo momento di accoglienza e valutazione di pazienti, in base a criteri definiti che consentano di stabilire le priorità di intervento. Tale funzione è svolta da personale infermieristico adeguatamente formato che opera secondo protocolli prestabiliti dal dirigente del servizio".

Dicembre 1998

Delibera regionale 7628 del 22/12 1998 "Attivazione del Sistema Informativo Emergenza Sanitaria (SIES), integrazione del Sistema Informativo Ospedaliero (SIO)."

L'istituzione del SIES comporta l'obbligatorietà della trasmissione alla Regione di dati relativi alle prestazioni di Pronto Soccorso, sia di carattere amministrativo che clinico.

Negli anni 1999-2000 la regione Lazio dota tutti i PS di un software denominato GIPSE (Gestione Informazioni Pronto Soccorso ed Emergenza) per la raccolta dei dati relativi alle prestazioni del Sistema dell'Emergenza ospedaliero.

Ottobre 2001

Accordo tra il Ministro della salute, le regioni e le province autonome sul documento di linee-guida sul sistema di emergenza sanitaria concernente "Triage intraospedaliero (valutazione gravità all'ingresso) e chirurgia della mano e microchirurgia nel sistema dell'emergenza-urgenza sanitaria", pubblicato sulla G.U. n. 285 del 7/12/2001. Tale documento affronta gli aspetti organizzativi e strutturali del triage affrontando per la prima volta:

- L'attivazione obbligatoria del triage in tutte le strutture ospedaliere con un numero di accessi > 25.000/anno, le cui risorse devono essere garantite da ogni Azienda Sanitaria;

- Definizione puntuale e dettagliata degli aspetti che riguardano le caratteristiche del personale, la formazione, l'organizzazione del lavoro, le strutture e l'informativa all'utenza.

...“il triage deve essere svolto da un infermiere esperto e specificatamente formato, sempre presente nella zona di accoglimento del PS ed in grado di considerare i segni e i sintomi del paziente per identificare condizioni potenzialmente pericolose per la vita e determinare un codice di gravità per ciascun paziente al fine di stabilire le priorità di accesso alla visita medica. L'infermiere opera sotto la supervisione del medico in servizio, responsabile dell'attività, e secondo protocolli predefiniti, riconosciuti e approvati dal responsabile del servizio di PS...”

...“l'iter formativo specifico deve essere rivolto a infermieri con esperienza sul campo di almeno sei mesi in pronto soccorso e deve riguardare anche lezioni di psicologia comportamentale, di organizzazione del lavoro e di conoscenza di tecniche relazionali”.

- Organizzazione del lavoro

“L'attività del Triage si articola in:

- Accoglienza: raccolta di dati, di eventuale documentazione medica, di informazioni da parte di familiari e/o soccorritori, rilevamento parametri vitali e registrazione.

- Assegnazione del codice di gravità:.....il cui criterio deve coincidere con quello adottato in fase extraospedaliera.

- Gestione dell'attesa: per la rivalutazione delle condizioni dei pazienti che possono mutare durante l'attesa.”

Le linee guida richiedono inoltre che sia attivato un sistema di verifica periodica della congruità dei codici assegnati.

- Strutture

“Le strutture in cui viene effettuato il triage devono consentire la raccolta dati, informazioni ed una breve e semplice valutazione con rispetto della privacy anche ai sensi della normativa vigente”.

- Informazione all'utenza

La aziende sanitarie devono intraprendere azioni volte alla corretta informativa alla popolazione.

Da una prima analisi della normativa si evince che la formazione del personale infermieristico si riferisce unicamente all'aspetto “trriage”, relativo all'organizzazione del sistema e alle procedure del processo assistenziale. Mancano completamente riferimenti all'aspetto formativo delle specialistiche come la pediatria, la psichiatria e altre degne di attenzione formativa.

Questa “distrazione” può diventare criticità assistenziale non tanto negli ospedali di riferimento pediatrico, quanto negli ospedali generalisti ove non sempre c'è disponibilità di “esperienza infermieristica” pediatrica.

Registriamo, tuttavia, il vincolo del medico pediatra nella gestione degli accertamenti di diagnosi e cura del bambino in PS, questo a testimoniare la peculiarità assistenziale e la responsabilità dell'atto medico decisionale, ma non c'è altrettanta attenzione nel processo valutativo e decisionale dell'infermiere triagista nel contesto pediatrico, che è in prima persona coinvolto nel processo decisionale e che per tale atto ne risponde personalmente.

La capacità valutativa delle condizioni critiche, urgenti o di vera emergenza pediatrica richiede, oltre che una formazione base specifica, anche un occhio attento ed esperto. Il triage pediatrico è strutturato su una metodologia valutativa decisionale globale, incentrata sulle caratteristiche anatomo-fisiologiche del bambino, nelle sue varie fasce d'età che inevitabilmente ne influenzano i diversi approcci clinici/assistenziali e le priorità d'intervento.

Altro punto peculiare, non meno importante, è la capacità di gestione e comunicazione rispetto alle figure genitoriali e parentali in un contesto di P.S.

A tal proposito alcune aziende sanitarie in modo del tutto autonomo e “facoltativo” hanno adottato

strumenti formativi di vario genere degni di riflessione.

La Commissione Triage Pediatrico della Società Italiana di Medicina Emergenza e Urgenza Pediatrica (SIMEUP), ha curato la predisposizione di un Manuale informativo di Triage pediatrico, contenente specifiche schede e/o protocolli operativi. Lo scopo è di fornire il personale infermieristico di strumenti valutativi veloci, per identificare in modo pratico e sicuro le criticità.

La Regione Lazio, invece, ha deciso di adottare un più complesso sistema organizzativo. Nel 2002 Laziosanità - Agenzia di Sanità Pubblica della regione Lazio (ASP), in collaborazione con l'Azienda Ospedaliera San Filippo Neri e l'ospedale Belcolle di Viterbo, verifica l'uso del processo triage in tutti i pronto soccorso del Lazio, con un censimento degli aspetti clinico - organizzativi, attraverso un'indagine conoscitiva nella regione. Da tale censimento è emerso che il processo di triage era utilizzato nel 95% dei PS, ma con una forte disomogeneità nella metodologia di applicazione e nel livello di formazione degli infermieri. In tre strutture con oltre 2500 accessi anno non era attivato il triage; in due DEA di I livello e 4 P.S. il triage risultava attivo h12; emergeva inoltre difformità della tipologia di triage: triage di bancone nel 64 %; percorsi formativi disomogenei; assenza di protocolli validati dal dirigente del servizio nel 43% ;inadeguatezza strutturale nel 21% ; impiego di personale con anzianità inferiore allo standard nel 26%.

Per rispondere in modo qualificato a questo quadro organizzativo, sempre in collaborazione con L'ASP, si è costituito un gruppo di lavoro interprofessionale composto da rappresentanti della Società Scientifica dell'Emergenza (SIMEU), da infermieri e medici di PS del Lazio e da epidemiologi ed esperti di revisioni sistematiche dell'ASP, con l'obiettivo di promuovere l'attivazione del triage "globale" in tutti i PS del Lazio, nel pieno rispetto delle linee guida nazionali, attraverso una serie di attività ben definite: si costituisce il gruppo TML ossia Triage Modello Lazio con lo scopo di

- Adottare ed implementare lo strumento informatico GIPSE (prestazioni, terapia, valutazione del dolore e la rivalutazione del dolore)
- Produrre un manuale di triage "globale", per uniformare in questo ambito i comportamenti degli operatori sanitari dei PS della regione, con l'implementazione nel gruppo di lavoro delle figure di riferimento pediatrico (medici ed infermieri esperti dell'area critica)

Il gruppo di lavoro TML dopo due anni di lavoro ha, nel 2007, prodotto il manuale per l'uso pratico del triage globale modello Lazio ideato e realizzato attraverso una metodologia scientifica e validata

Per garantire la diffusione estesa del modello regionale di triage nei PS, nell'ambito del progetto è stato definito un percorso di educazione continua che si rifà ai principi dell'apprendimento basato sull'esperienza e di revisione tra pari. Il Percorso formativo adottato è dunque quello "a cascata", distinto in 3 fasi:

- formazione di "formatori/facilitatori" mediante un corso centrale gestito dai componenti del gruppo di studio del progetto regionale;
- formazione sul luogo del lavoro del personale addetto al triage da parte dei "formatori/ facilitatori" che partecipano al corso centrale;
- monitoraggio periodico dell'applicazione del TML mediante la costituzione di gruppi di studio permanenti sul triage, definiti "gruppi locali TML", coordinati dal formatore/facilitatore.

Definizione di triage modello Lazio: il triage "globale" identificato come modello di riferimento nel Lazio (TML) è un processo decisionale complesso e dinamico, composto da un insieme di azioni sequenziali e valutazioni, necessarie a stabilire la priorità di accesso alla visita medica in PS, al fine di garantire la tempestiva assistenza a pazienti in condizione di emergenza/urgenza.

Il triage comincia con la valutazione delle condizioni generali del paziente al suo arrivo in PS. L'infermiere valuta il livello di priorità di cura ponendo al paziente una serie di domande sul suo stato di salute, sul livello di dolore, sulla durata dei sintomi e rilevando lo stato dei parametri vitali.

Con tali informazioni l'infermiere attribuisce il codice colore (rosso/giallo/verde/bianco) e periodicamente rivaluta il paziente per intercettare variazioni della condizione patologica.

Le fasi del triage sono, dunque, cinque:

1. Valutazione sulla porta
2. Raccolta dati mirata
3. Rilevazione dei parametri vitali e breve esame fisico mirato
4. Attribuzione del codice colore
5. Rivalutazione.

Risulta fondamentale che anche il medico sia formato sulle finalità del triage per evitare atteggiamenti di prevaricazione del ruolo (over rule) nei confronti dell'infermiere triagista e per ridurre eventuali conflitti.

Il manuale d'uso per gli operatori sanitari

Il manuale prodotto è composto da una parte generale riguardante i concetti generali della metodologia del triage globale, gli aspetti medico legali, la comunicazione, gli aspetti riguardanti la qualità, la raccolta dei dati; nella parte speciale sono invece affrontati i quadri patologici più frequenti e complessi che si presentano in pronto soccorso e per ognuno di essi è stato prodotto un algoritmo di rapida lettura per l'attribuzione del codice colore. In questa sezione è affrontato in maniera approfondita anche il triage pediatrico. Per rendere immediatamente utilizzabile i contenuti riportati nel manuale da parte del personale di triage, il gruppo di lavoro ha anche sviluppato una consultazione rapida maneggevole riportante gli algoritmi per l'attribuzione del codice colore ed alcune informazioni essenziali per svolgere l'intera attività di triage globale.

Concludendo, ormai sembra avviato il processo di qualità assistenziale anche nel contesto urgenza/emergenza in P.S. dove regna per definizione l'imprevedibilità degli eventi. L'atto assistenziale in PS tende a perdere sempre più il carattere puramente "prestazionale" fine a se stesso. L'atto assistenziale vuole rispondere sempre più in modo qualificato ad una domanda di gestione olistica del cittadino che vive il proprio "incidente sanitario" più o meno in modo temporaneo. La domanda di gestione organizzata, induce il sistema P.S. a rispondere in modo qualificato, conservativo delle funzioni vitali stabili, prevenendo ulteriori peggioramenti di tipo sistemico, causati spesso da improvvisi e quanto mai personali interventi di emergenza, non rispondenti ad un protocollo operativo che codifica un comportamento corretto, garantendo al contempo tempestività e coerenza scientifica.

Rimane tutta da descrivere e ridisegnare, invece, il triage pediatrico, troppo spesso improvvisato e sottovalutato.

Il campo politico attuale però, proprio perché scevro di protocolli è tutto da impostare per cui possono essere intravisti scenari diversi, con supporti formativi come mentoring, criteri minimi di addestramento nell'emergenza con corsi obbligatori di PBLSD e PALS; revisione sistemica dei diversi punti di ps pediatrico mettendo in risalto eventuali gap procedurali di fra ospedali di riferimento pediatrico e ospedali generalisti. In Europa esistono esperienze di consulenza telefonica infermieristica in Pronto Soccorso Pediatrico con esperienze e prospettive degni di attenta riflessione!

Resta per ora la grande motivazione a migliorare un sistema in crescita e la voglia di esserci nei processi organizzativi decisionali.

Bibliografia

Triage pediatrico "I codici di priorità" a cura del Pronto Soccorso Pediatrico Presidio Ospedaliero "G Salesi" Ospedali riuniti Ancona (2005)

Rivista di Emergenza ed Urgenza Pediatrica, periodico d'informazione della SIMEUP (anno 1 2007)

Atti congressuali supplemento alla rivista di Emergenza e Urgenza Pediatrica (Trieste 2008)

Manuale formativo di triage Pediatrico a cura della SIMEUP (2009)

Manuale di consultazione rapida dell'attribuzione del codice colore ASP TML Lazio (2008)

La gestione delle criticità pediatriche al Pronto Soccorso L. Benci

Protocolli triage Ospedale S. Pertini Roma

Riferimenti normativi www.asplazio.it

http://www.asplazio.it/asp_online/att_ospedaliera/emergenza_new/emergenza_triage.php?menu=s4

http://www.asplazio.it/asp_online/att_ospedaliera/sies_new/corsi_triage_07.php?menu=s22&emergenza=sies&sies=iniziative

Manuale di triage: http://www.figliidiundeaminore.it/schede_consultazione_rapida.pdf.pdf

INTEGRAZIONE DI NUOVE RISORSE IN UN REPARTO DI PEDIATRIA

L. Morganti

Asur Marche Zt 13 - Dipartimento Materno Infantile - U.O.Neonatologia

Direttore: A Carlucci

Ascoli Piceno

“Un'azienda sanitaria necessita di un numero differenziato di persone qualificate ed esperte per adempiere la propria missione e soddisfare i bisogni dei pazienti...Le aziende sanitarie devono essere dei luoghi nei quali è possibile imparare e progredire dal punto di vista sia personale sia professionale. Di conseguenza, sono offerte al personale la formazione in servizio e altre opportunità di apprendimento...”

(Joint Commission International Accreditation . Standard per ospedali, 2003.

In uno scenario economico dominato sempre più dall'incertezza e dall'elevata complessità, la gestione efficace del personale rappresenta un key factor irrinunciabile per il raggiungimento del vantaggio competitivo; per le grandi aziende ben strutturate parlare di Risorse umane significa implementare un processo di individuazione, monitoraggio e gestione delle competenze individuali, tracciando percorsi di carriere ben definiti basati su sistemi di remunerazione ed incentivazione, che premiano, coloro che sono in grado e decisi a migliorare nel tempo le proprie performance aziendali. Questo dato acquista ancor più rilevanza all'interno delle Aziende Sanitarie, per le quali la qualità del servizio reso viene fortemente condizionata dalla competenza dei professionisti che vi operano. Tale competenza acquista la sua rilevanza strategica e valoriale attraverso l'azione che lega l'attività del singolo ad un più ampio processo di azioni coordinate che attuano e sviluppano le finalità organizzative definite della struttura stessa.

Nel caso della professione infermieristica tutto diventa più complicato in quanto le strutture organizzative, in genere, sottodimensionate lasciano poco spazio alla formazione e alla crescita del personale, attività che a torto, ancora troppo spesso vengono considerate spreco di tempo e a scarso valore aggiunto, data la priorità di natura operativa.

Un siffatto approccio è dannoso per l'azienda poiché alla lunga gli operatori (Risorse Umane) entrano in un circolo vizioso caratterizzato da stati di demotivazione, scarso senso di appartenenza evidenziato da aumentata tasso di assenza, con progressivo aumento di periodi di inefficienza.

Lo scenario che si delinea è pertanto caratterizzato da un elevato turnover, con il rischio di lasciarsi sfuggire le migliori Risorse Umane a vantaggio della concorrenza, nonché un aumentato rischio clinico a danno sia degli stakeholders interni che esterni.

La letteratura sul management pubblico è d'accordo nel denunciare come, nella Pubblica Amministrazione, le politiche del personale siano bloccate nella fase "primitiva" di un'amministrazione del personale che si rivela incapace di sostenere il passo con le trasformazioni culturali che caratterizzano la società attuale. La gestione del personale è lasciata ad iniziative casuali e sporadiche ed esclusivamente demandata alla buona volontà di singoli dirigenti, per cui risulta lacunosa, frantumata e localistica.

Un'organizzazione sanitaria complessa, ricca di variabili organizzative, tipiche di ogni area ad alta specificità assistenziale, quale risulta essere la Neonatologia di II° Livello; necessita di un percorso strutturato per l'inserimento del personale infermieristico neo-assunto o proveniente da altre esperienze lavorative.

La formulazione di un piano di accoglienza e inserimento del personale infermieristico permette di :

- evitare l'auto-apprendimento, limitando il più possibile il rischio di errori;
- sviluppare al massimo le potenzialità dell'operatore, sfruttando la carica motivazionale ed i valori professionali;
- ridurre i tempi d'inserimento;
- sviluppare il senso di appartenenza al proprio contesto lavorativo;
- ottimizzare l'assistenza attraverso il soddisfacimento dei bisogni dei piccoli pazienti, delle loro famiglie e degli operatori.

Un percorso di inserimento dei nuovi assunti per essere efficace non può essere elaborato da un singolo

ma richiede l'intervento di un gruppo di progetto per avere le caratteristiche della generalizzabilità e della riproducibilità e per essere più ricco e completo. Inoltre un lavoro prodotto o comunque revisionato dal gruppo che dovrà sostenere gli inserimenti sarà più facilmente accettato, condiviso e sarà sostenuto dal gruppo stesso. Possedere degli strumenti gestionali che favoriscano l'acquisizione reale ed obiettiva di conoscenze, esperienze, competenze, e che siano dichiarati anche come strumenti oggettivi per la valutazione intermedia e finale, può migliorare l'adesione e la condivisione di valori all'interno del gruppo professionale.

La chiarificazione ed esplicitazione delle attività, come avviene nella job description non intende creare una omogeneità culturale delle persone né tantomeno soffocare il potenziale e la cultura propria dei professionisti; intende, invece, uniformare il "modus operandi" al fine di tutelare la qualità assistenziale erogata. La definizione delle competenze standard da acquisire per erogare una assistenza di buona qualità viene, difatti, considerato la piattaforma di un lavoro professionale. Il percorso di inserimento delineato attraverso questo progetto si inserisce in un'ottica molto più ampia di valorizzazione del capitale umano: le organizzazioni che investono sui professionisti infermieri determinano nel medio - lungo termine un miglioramento della qualità dell'assistenza erogata in termini di efficacia ed efficienza clinica, relazionale e gestionale.

Conclusioni

L'utilizzo di strumenti come la job description, il contratto formativo, il profilo di competenza la job evaluation determinano:

- Sostegno al neo assunto per lo sviluppo professionale, l'orientamento all'inizio dell'attività lavorativa, un criterio di autovalutazione oggettivo;
- La soddisfazione dei membri dell'équipe di usare e di avere prodotto o comunque revisionato uno strumento di lavoro;
- Una migliore soddisfazione e una migliore percezione dell'utente nei confronti dell'assistenza erogata;
- Un indicatore di qualità del servizio.

Questa proposta ha le caratteristiche della dinamicità e della flessibilità, richiede pertanto un costante aggiornamento che sia in linea con l'evoluzione della medicina e con la crescita esponenziale della professionalità infermieristica.

La gestione per competenze è divenuta oggi una forte necessità di tutti coloro che si occupano di gestione delle risorse umane: lavorare per e con professionisti significa, tra le altre cose, lavorare per obiettivi (e non più per compiti o mansioni), cioè, passare da una gestione in cui l'accento rispetto alla persona assistita è posto sulle "cose da fare" ad una gestione in cui tale accento è posto sulla responsabilità dei professionisti e che quindi usa le attività in vista dei risultati da raggiungere.

Da punto di vista della gestione delle risorse umane la teoria dell'obiettivo rimanda a un sistema che va dall'assegnazione degli obiettivi alla valutazione e al piano di sviluppo del collaboratore. Introdurre il concetto di obiettivo in una struttura organizzativa abituata a lavorare per compiti, ovvero per adempimenti, vuol dire principalmente introdurre un grosso cambiamento culturale che passa attraverso il cambiamento delle persone verso l'impiego di un pensiero strategico, una maggiore iniziativa e autonomia e lo sviluppo delle proprie capacità e competenze.

Tra gli obiettivi possibili deve essere inserito, per le motivazioni apportate in questo elaborato, il processo di inserimento del neo assunto. Lo scopo di creare una procedura standardizzata e di misurarla è finalizzato ad ottenere informazioni sulla figura del neo assunto, sul modo e sul contesto in cui si trova ad esercitare il suo ruolo per riuscire a programmare e implementare progetti di formazione continua e di miglioramento della qualità assistenziale. Obbliga anche gli infermieri a momenti di confronto personali, professionali e delle competenze, rispetto alle aspettative dell'utente e alle richieste dell'organizzazione. Un sistema, cioè, di valutazione delle capacità e delle performance che potrebbe diventare un vero e proprio percorso di conoscenza. Il coordinatore "utilizza" questa occasione anche per qualificare e

motivare i singoli infermieri, attori principali dell'intero processo.

Il coordinatore deve essere consapevole di godere di un punto di vista strategico per dirigere i vari componenti della propria orchestra enfatizzando e utilizzando metodi e persone specifiche. Questo approccio oltre a richiedere una efficace formazione di base, richiede una spiccata attitudine ed una forte motivazione .

Bibliografia

1. Levati W. "Il modello delle competenze" ed. Franco Angeli.2005
2. Buckingham M., Coffman C. "Primo: rompere le regole" ed. Baldini Castoldi Dalai.2004
3. Bergamaschi M. "L'organizzazione nelle aziende sanitarie" Mc Graw Hill.2002
4. Calamandrei C. "La dirigenza Infermieristica" Mc Graw Hill.2002
5. Calamandrei C.,Orlandi C. "La dirigenza Infermieristica" Terza edizione Mc Graw Hill.2008
6. Linee guida per il Master di primo livello "Management infermieristico per le funzioni di Coordinamento" Federazione IPASVI. 2001
7. P. Rocchetti. Il contributo dei caposala nel processo di cambiamento, Presentazione dei risultati della ricerca svolta a livello nazionale. In: Atti del V congresso nazionale Rimini, 1995, p. 41
8. G.Donna, S. Nieddu, M. Bianco. Management sanitario: modelli e strumenti per gli operatori della Aziende sanitari, Centro Scientifico Editore, Torino, 2001..
9. Di Giacomo P., La valorizzazione della professionalità nella gestione delle risorse umane, Management Infermieristico, 2002, 3 : 16-21.
10. Vaccani R.,Dal Ponte A.,Ondali C. Gli strumenti del management sanitario, Carocci, Roma,1998.
11. Marriner-Tomey A., Management infermieristico: teoria e pratica, Ed. Sorbona, Milano,1995.
12. Dunn S.V., Lawson D.,Robertson S., Underwood M.,Clark R., Valentie T.,Walzer N.,Wilson-Row C.,Crowder K., Herewane D., The development of competency standard for specialist critical care nurses: issues and innovation in Nursing Practice,Journal of Advanced Nursing, 2000, Volume 31 (2): 339-346.
13. Il Galoppini P., Peroni A., Il management intermedio: la figura del caposala tra passato e futuro. In: Management infermieristico, rivista n. 3/2005 I, Lauri Edizioni, Milano.
14. M. Bergamaschi, L'organizzazione nelle aziende sanitarie,119 McGraw-Hill, Milano, 2000, pag 113.
15. E. Auteri, Management delle risorse umane, Guerrini e associati -terza edizione, 200 I.
16. C. Calamandrei, C. Orlandi, "Caposala: risultati di un'indagine", in: Management Infermieristico, LAURI Edizioni, Milano, n. 1/2001, pp. 8 - 19.
17. Dall'Oglio I. et Al. Assistenza Infermieristica in pediatria: un percorso dagli obiettivi dell'infermieristica clinica agli obiettivi di tirocinio. La Formazione del Medico. Vol. 10 n.2 1996, pp.47-53
18. Dall'Oglio I. Problematiche assistenziali in età pediatrica. Il coinvolgimento dei genitori nel piano di cura. Scenario 4/93, pp. 35-40
19. Formarier M. "Il bambino ospedalizzato, l'assistenza infermieristica e l'organizzazione del reparto" - Zanichelli editrice - Bologna - 1991
20. Luca Benci, Manuale giuridico professionale per l'esercizio del nursing, McGraw-Hill Libri Italia, Milano, 1996
21. Centro Studi delle Professioni Infermieristiche, Infermieristica e salute per tutti. Documenti fondamentali, CESPI Editore, Torino, 1993

Carte dei diritti

- Dichiarazione dei diritti del fanciullo - assemblea delle Nazioni Unite del 1959
- Convenzione dei diritti dell'infanzia O.N.U. 1989 per l'Italia Legge n. 176 del 27 maggio 1991
- Carta dei Diritti del Fanciullo al Gioco e al Lavoro - Comitato italiano per il Gioco Infantile - Convegno Nazionale - Roma 1967
- Carta dei Diritti del Bambino Ricoverato in Ospedale - UNESCO
- La Carta dei Diritti del Bambino in Ospedale - Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico - Burlo Garofalo - Trieste

L'AMBULATORIO DEL PEDIATRA DI FAMIGLIA : NUOVE ESPERIENZE

E. Bernabei

U.O.C. pediatria e Neonatologia osp. S.G. Moscati - Aversa

Con il nuovo accordo Stato Regioni sono stati programmati gli obiettivi per il 2009 e sono previsti grandi cambiamenti per quello che riguarda l'assistenza territoriale dei medici di base e pediatri di libera scelta. Nell'ambito delle cure primarie sono stati evidenziati tre punti fondamentali:

- la programmazione e la valutazione dei bisogni dei cittadini, anche ai fini della definizione delle priorità;
- l'appropriatezza, l'uso razionale delle risorse e il filtro verso le cure secondarie e terziarie;
- il coordinamento, la continuità delle cure e la gestione complessiva dei percorsi assistenziali, a partire dal primo contatto con il paziente.

Le cure primarie costituiscono da sempre un sistema complesso, ed occorre un ulteriore potenziamento. Affinché il pediatra possa assumere il ruolo di riferimento sul territorio, l'unica scelta obbligata è l'associazionismo per ottimizzare il servizio di assistenza e garantirne la continuità.

Esso permette di attuare una assistenza territoriale più funzionale attraverso l'integrazione tra ospedale e territorio per migliorare i percorsi diagnostico-terapeutico-assistenziali dedicati, nonché la condivisione di spazi ed attrezzature con altri pediatri ed eventualmente medici specialisti, per un miglior utilizzo degli stessi, la presenza di personale di supporto specializzato, una copertura oraria maggiore dell'attività ambulatoriale, ed un'organizzazione del lavoro più flessibile.

Da qualche tempo c'è del malessere nell'area dell'emergenza. I responsabili dei 118 si lamentano per l'alta percentuale di inappropriately delle chiamate che toglie risorse alla vera emergenza e le sale di attesa di pronto soccorso sono sempre affollate e non certo solo di codici verdi e gialli.

I pediatri ospedalieri riportano un aumento di frequenza degli accessi alla fine delle partite o dopo cena, accessi spesso motivati più dall'ansia materna o dall'idea che "tanto al pronto soccorso posso andarci quando voglio" che non da reale necessità. Proprio per tale motivo, il nuovo accordo cerca di smussare queste problematiche fornendo ai pediatri di base i mezzi per attuare una rete assistenziale tale da poter gestire anche le piccole emergenze.

Alla luce di quanto sta avvenendo, è probabile che l'organizzazione dell'attività ambulatoriale, con la informatizzazione, l'associazionismo, utilizzando anche collaboratori di studio con specifici incarichi, saranno punti focali per migliorare il Servizio Assistenziale della pediatria di Famiglia. L'attività di gruppo porta al concentramento degli studi, al loro miglioramento e di conseguenza ad un miglioramento dell'assistenza. Volenti o nolenti, si va verso un progressivo raggruppamento, funzionale ed organico, dei pediatri di famiglia, ed è chiaro che l'infermiere pediatrico riveste un ruolo centrale in questa realtà. Se consideriamo che si tende ad individuare queste aggregazioni come elementi base di una rete di pronto soccorso territoriale, è fondamentale che nel sistema sia presente una infermiera preparata ad intervenire nelle piccole emergenze, a riconoscere prontamente i segni di clinici di una patologia importante, ad applicare se necessario le tecniche PBLs-D ed eventualmente PALS, ad organizzare l'immediato trasferimento presso Centri Ospedalieri dei pazienti non gestibili in ambulatorio.

A tale proposito occorre evidenziare l'importanza della formazione del personale medico ed infermieristico sulle emergenze. Il nuovo accordo prevede la frequenza di tali corsi per i medici, ma anche l'infermiera pediatrica è chiamata all'assistenza in emergenza, pertanto deve costruirsi un bagaglio di informazioni teorico-pratiche sul tema e secondo il mio parere, dovrebbe acquisire abilità pratiche di emergenza attraverso volontariato attuato in ospedale nei pronto soccorso e/o nei reparti di pediatria, per non perdere la manualità di reperire un accesso venoso o semplicemente per tenere la mente allenata, per affrontare i momenti critici.

Fino ad oggi, la figura dell'infermiera nell'ambulatorio del pediatra era relegata a mansioni che si avvicinavano più a quelle della segretaria che dell'operatore sanitario, ma le cose stanno cambiando

e mantenere il passo è un obbligo professionale e non possiamo far finta di niente. L'utenza chiede assistenza qualificata ed inizia proprio dal pediatra di base prima ancora che in ospedale.

Ma tornando al ruolo dell'infermiera, il primo compito è quello dell'organizzazione dell'ambulatorio sia per quello che riguarda gli orari di apertura, sia per il coordinamento dei vari pediatri e/o specialisti che dovranno susseguirsi durante la giornata. Anche l'organizzazione dell'armadietto dei medicinali l'approvvigionamento ed il controllo delle scadenze, nonché il buon funzionamento degli apparecchi elettromedicali che dovranno essere presenti nell'ambulatorio, rientra nel compito dell'infermiera.

A questo punto è necessario individuare il tipo di emergenza che si prevede possa presentarsi in ambulatorio.

Partiamo dalle piccole emergenze, quelle che possono avvenire nell'ambulatorio stesso, come distorsioni, contusioni, traumi, ferite da taglio, ingestione e/o aspirazione di piccoli oggetti, convulsioni. Per arrivare a quelle che avvengono tra le mura domestiche come ustioni, folgorazioni, disidratazione grave e shock, avvelenamenti, broncospasmo.

COSA FARE Il primo intervento è quello della prevenzione, nell'ambulatorio occorre pensare ad arredamenti atossici con angoli smussati, lampade protette dagli urti, presenza di giochi adatti ai bambini ed un'organizzazione del flusso di pazienti per appuntamenti, mentre per la prevenzione delle emergenze a casa occorre educare i genitori alla prevenzione con opuscoli informativi sull'organizzazione casalinga, sulla posizione di interruttori e prese elettriche, sulla sicurezza in cucina, conservazione di medicinali e prodotti per l'igiene. Gli avvelenamenti ricoprono una buona parte degli incidenti domestici, oltre ad una scorta di carbone attivo è necessario avere un bagaglio di informazioni sulla tossicologia in grado di aiutare i genitori, anche telefonicamente, quando questi chiameranno allarmati allo studio. La consulenza telefonica è un'attività da non sottovalutare, nei paesi anglosassoni rientra nella formazione infermieristica. Le consulenze

telefoniche, che sono normalmente effettuate dai medici, possono, parimenti, essere effettuate da infermieri

qualificati che utilizzino sistemi di supporto decisionali clinici come i computer based clinical decision support systems³ e ciò a conferma dei cambiamenti di ruolo e responsabilità degli infermieri negli anni più recenti. In Francia la maggior parte dei servizi d'urgenza offre la consulenza telefonica, soprattutto i servizi pediatrici forniscono alle famiglie consulenze telefoniche rapide e gratuite legittimate da una norma del 2003⁸ relativa alla presa in carico dei bambini e adolescenti che obbliga questi servizi a organizzarsi in maniera da poter dare consigli telefonici 24 ore su 24.

Ritornando ai farmaci e presidi medico-chirurgici, da tenere sempre pronti in ambulatorio, ovvio che in primis compare l'adrenalina che è un farmaco salvavita, meglio se adrenalina pronta, idrocortisone, metilprednisolone, prednisone, desametasone, salbutamolo, clorferinamina, diazepam e.v e rettale, midazolam (nasale), soluzioni glucosate e fisiologiche, furosemide, acido tranexamico, carbone vegetale attivo. I presidi vanno dagli aghi di vario calibro ai set infusionali, siringhe, materiale per la medicazione di ferite, dallo strumentario chirurgico a guanti e garze sterili etc., inoltre non devono mancare piccoli apparecchi elettromedicali come un saturimetro, magari portatile, un destrostix, ed in ultimo, ma solo perché i più importanti, palloni AMBU di varia misura, cannule orofaringee, maschere ed ovviamente ossigeno.

Quando ti viene proposto di lavorare con un pediatra di base, non pensi che ti possano capitare situazioni critiche, si è più abituati all'idea della "segretaria" che a quella dell'infermiera.

Spesso invece, capita che durante la noiosa routine ambulatoriale, ti arriva una madre disperata, che non avendo mezzi di trasporto nell'immediatezza, decide di recarsi dal pediatra. La cosa più appropriata da fare è non perdere mai l'allenamento, e non farsi mai trovare impreparati. Prestare assistenza in un ambulatorio del pediatra di base non vuol dire essere un'infermiera di livello B, ma lo si diventa soltanto se ci si adagia sulla poltrona.

Bibliografia

- Accordo Stato Regioni -2009
- Accordo CN per la pediatria di base
- La consulenza telefonica infermieristica in pronto soccorso pediatrico:esperienze e prospettive- da Medico e Bambino/ ottobre 2008

L'EDUCAZIONE ALIMENTARE INCASO DI CELIACHIA: DALLA DIAGNOSI ALLA PRESA DI COSCIENZA DI BAMBINI E GENITORI

R. Cangiano

Introduzione

Intanto volevo ringraziare per l'occasione che mi è offerta per esporre il mio punto di vista su di un argomento che mi ha interessato personalmente. Il mio intervento intende indagare il rapporto che c'è tra malattia celiaca e gli aspetti psicologici coinvolti, in particolar modo nei bambini, con l'obiettivo di suggerire un modo diverso nella comunicazione della malattia da parte dell'operatore sanitario nei confronti dei genitori di un bambino affetto da celiachia.

Questa comunicazione passa a mio avviso attraverso i seguenti elementi:

- Fornire un'informazione sintetica e precisa della malattia.
- Sensibilizzare le persone coinvolte, sulle problematiche psicologiche che la malattia comporta.
- Favorire il colloquio tra genitori e figli.
- Sollecitare nei genitori un atteggiamento propositivo per favorire un rinnovato sistema di relazioni sociali.

Generalmente il ruolo dell'operatore sanitario che ha il compito di comunicare la diagnosi di malattia celiaca, si limita ad un'informazione di carattere prescrittivo: suggerisce l'osservanza della dieta e spesso comunica la convinzione che un tale adempimento non comporti nessun tipo di problema, nessun tipo di sacrificio e che rispetto alle malattie mortali, la dieta restrittiva dei celiaci sia di ben poca rilevanza. I problemi della celiachia sono invece molto complessi e rilevanti.

Caratteristiche e diagnosi della celiachia

Com'è ben noto la celiachia è una malattia autoimmune di origine genetica che può comportare gravi conseguenze se non viene diagnosticata in modo tempestivo.

La zona principale della sua manifestazione è l'intestino e più precisamente la mucosa intestinale.

Il soggetto è intollerante al glutine, sostanza proteica presente in molti cereali, come il frumento, l'avena, il farro, l'orzo, la segale ecc.. In Italia sono stati diagnosticati circa 85mila celiaci e ogni anno crescono circa del 10%.

Nel soggetto geneticamente predisposto l'introduzione di alimenti contenenti glutine, quali pasta, pane, biscotti o anche tracce di farina ricavata da cereali vietati, determina una risposta immunitaria abnorme a livello dell'intestino, cui consegue una infiammazione cronica con scomparsa dei villi intestinali.

Sono importanti e qualche volta irreversibili le malattie determinate da una diagnosi tardiva:

- osteoporosi,
- infertilità,
- aborti ripetuti,
- bassa statura nei ragazzi,
- diabete mellito,
- tiroidite autoimmune,
- alopecia,
- epilessia con calcificazioni cerebrali
- e il temutissimo linfoma intestinale.

Non sempre la celiachia si presenta in modo palese. Infatti le sue forme cliniche possono essere molteplici.

La forma tipica ha come sintomatologia la diarrea e l'arresto di crescita (dopo lo svezzamento), quella atipica si presenta tardivamente con sintomi prevalentemente extraintestinali (ad esempio l'anemia), quella silente ha come peculiarità l'assenza di sintomi eclatanti e quella potenziale (o latente) si evidenzia con esami sierologici positivi e con biopsia intestinale normale.

La diagnosi di celiachia si esegue mediante dosaggi sierologici:

- gli AGA (anticorpi anti gliadina di classe IgA e IgG).

- gli EMA (anticorpi antiendomio di classe IgA).
- gli Anti-transglutaminasi (nuovo test, messo a punto di recente per il dosaggio di anticorpi di classe IgA).

Per la diagnosi definitiva di celiachia è però indispensabile fare l'esame istologico di un frammento di tessuto dell'intestino tenue, prelevato con una biopsia, con il quale è possibile evidenziare l'atrofia dei villi intestinali.

Dove sta andando la ricerca

Nel campo agricolo si stanno facendo numerosi esperimenti per modificare geneticamente il grano in modo da neutralizzare l'azione tossica del glutine modificando la sequenza del dna. Un'altra strada che si sta percorrendo è quella della degradazione della gliadina, parte del glutine che genera intolleranza, che attraverso una serie di enzimi renderebbe digeribile il glutine ai soggetti celiaci.

Un'importantissima novità è quella della pillola anti celiachia, tutto nasce da una ricerca condotta da un italiano il dottor Alessio Fasano per conto dell'Alba Therapeutics, (docente di pediatria medicina e psicologia, direttore del centro di ricerche sulla celiachia dell'università del Maryland di Baltimora), ricercatore a livello internazionale e un vero punto di riferimento nel settore degli studi attorno al mondo della celiachia.

La pillola, cui sta lavorando il dott. Fasano, è in grado di bloccare l'aumento della permeabilità intestinale, indotta dall'assunzione di glutine, inibendo la zonulina che regola il passaggio tra una cellula e l'altra nell'intestino. La zonulina è una specie di chiave che apre la porta tra una cellula e l'altra della parete intestinale. L'intestino è coperto da un singolo strato di cellule che formano una barriera formidabile contro gli attacchi esterni nei celiaci, questa caratteristica è alterata proprio dall'eccessiva produzione di zonulina, per questo motivo il glutine entra nell'organismo e crea tutta la serie di danni alla mucosa intestinale.

La ricerca del Dottor Fasano ha portato alla scoperta di un inibitore della zonulina che assunto prima dei pasti impedisce il passaggio della gliadina all'interno delle cellule evitando così le reazioni immunitarie. E' bene precisare che tale terapia è ancora in fase sperimentale.

A tutt'oggi l'unica terapia per la celiachia resta la dieta senza glutine.

Celiachia e Depressione

L'evento della malattia determina nell'uomo delle modificazioni non solo biologiche ma anche psicologiche alterando il senso dell'identità personale e sociale e la progettazione del proprio futuro, innestando una serie di fantasie sul proprio essere "malato". Il grado di quest'alterazione dipende dalla personalità dell'individuo e dalle condizioni ambientali in cui esso si trova.

A volte i soggetti celiaci vivono inizialmente periodi negativi che potrebbero far nascere sintomi di DEPRESSIONE.

Quest'argomento, è molto seguito; proprio perché la celiachia in qualsiasi fase della vita può avere delle conseguenze rilevanti.

• PROBLEMATICHE EMOTIVO-COMPORTAMENTALI NEL BAMBINO

Nei primi anni di vita il bambino affetto da celiachia, accanto ai disturbi organici come anoressia, diarrea cronica, rallentamento della crescita staturo-ponderale, ipotrofia muscolare, presenta quasi costantemente dei disordini di tipo emotivo-comportamentali. I piccoli possono manifestare irritabilità, depressione, apatia o un severo stato d'impotenza, possono, inoltre, presentare movimenti stereotipati. Nell'età scolare e nell'adolescente, in alcuni casi, la celiachia è stata sospettata proprio sulla base del disturbo comportamentale.

Gli studi (Hernanz & Polanco, 1991; Hallert et al., 1982, 1983) in proposito tenderebbero a collegare tali disturbi con la riduzione del metabolismo delle monoamine, responsabili del tono dell'umore, a livello del Sistema Nervoso Centrale (SNC). Il miglioramento del tono dell'umore e delle attività mentali dopo un

periodo di dieta priva di glutine confermerebbe questo dato.

• PROBLEMATICHE EMOTIVO - COMPORTAMENTALI NELL' ADOLESCENTE

L'adolescenza è un periodo di transizione durante il quale, nella gran parte dei casi, inizia il distacco infantile, attraverso atteggiamenti critici verso le figure genitoriali, e aumenta l'apertura verso i coetanei, nella ricerca dell'identità personale.

È propria dell'adolescenza la messa in discussione dei valori e delle regole precedentemente acquisite con comportamenti di tipo oppositivo che assumono il valore di strumento di crescita, permetteranno il passaggio verso un maggior equilibrio emotivo e verso comportamenti costruttivi. Per i motivi suddetti è facile capire come l'adolescente con celiachia possa manifestare un rifiuto della propria malattia e una scarsa compliance alla dieta più che in altre fasi della vita. È bene, inoltre, tener presente come proprio la rigidità della dieta priva di glutine possa facilitare i comportamenti sopra esposti. Cinguetti (1997) ha valutato (attraverso un questionario appositamente preparato) il disagio emotivo e comportamentale di un gruppo di trentanove bambini e adolescenti celiaci tutti a dieta senza glutine da molti anni. I risultati dimostrarono che l'accettazione della dieta priva di glutine è problematica per la maggior parte dei soggetti, in particolare nell'età compresa tra i dodici e i diciassette anni. La sensazione di disagio e diversità, riferita come connessa alla dieta, risultava pressoché assente all'interno della vita familiare, mentre assumeva un'importanza significativa nei momenti di vita sociale con gli amici.

Sostegno familiare e sociale

Una delle fasi più delicate che deve attraversare una famiglia dove viene "scoperto" o fortemente "sospettato" un bambino celiaco, è la diagnosi e l'inizio della dieta nonché i primi controlli successivi. Questi sono momenti che spesso preoccupano e rendono insicuri tanto i genitori quanto i piccoli pazienti che si trovano a dover intraprendere un percorso di salute e in particolare nutrizionale del tutto nuovo. Per questo presso le strutture specializzate è importantissimo il primo incontro, in cui è consegnato alla famiglia il risultato dell'esame. È vero che oggi i genitori arrivano all'appuntamento con un bagaglio d'informazioni sulla celiachia maggiore rispetto agli anni passati, ma l'approccio personale resta sempre il mezzo migliore per mettere a proprio agio e dare sicurezza ai bambini e ai genitori che insieme devono affrontare questa nuova condizione.

Bisogna spiegare nel dettaglio come eseguire la dieta, quali prodotti acquistare, sia naturali sia dietetici, come funziona l'esenzione per i prodotti specifici, quali sono i tanti "nascondigli" del glutine che può trovarsi in molti prodotti non sospetti, il pericolo delle contaminazioni, facendo però capire che comunque la dieta agglutinata può e deve essere tanto varia e soddisfacente quanto una dieta "normale". Grande attenzione è posta sull'aspetto psicologico, in modo da fare accettare al piccolo e alla sua famiglia il nuovo regime nutrizionale nel modo più naturale possibile. Sono fornite indicazioni su come comportarsi a scuola, nelle mense, nella vita sociale in genere, illustrate le possibilità di mangiare adeguatamente anche fuori di casa, senza quindi che il nuovo "status" di celiaco vada a creare delle condizioni d'isolamento sia per il bambino sia per la famiglia. Non è raro che alcuni genitori evitino persino di mandare a scuola i loro bambini per paura di diete sbagliate o che loro stessi si isolino per evitare che i piccoli soffrano nel vedere le cose che non possono mangiare. L'instaurarsi di un atteggiamento simile è un vero problema che potrebbe causare dei seri danni ai bambini in età adulta.

Insieme tutto non solo è possibile, ma anche semplice: il medico referente, le infermiere costituiscono con i genitori e il bambino, un "team" che lavora all'unisono per creare le condizioni migliori ad affrontare il nuovo percorso di salute del giovane paziente. Nel caso di bambini provenienti da culture, anche alimentari, diverse dalla nostra, è impiegato un mediatore che supporta la comprensione reciproca tra la famiglia e il centro. L'obiettivo comune è lo stesso: aiutare il bambino e la sua famiglia a convivere con la celiachia con sicurezza e naturalezza.

Lo stato giuridico della malattia

La celiachia è una malattia riconosciuta dallo stato italiano come malattia rara secondo la legge 4 luglio

2005 n 123 e garantisce ai celiaci anche un supporto economico e per fortuna non solo, infatti, definisce anche quelli che sono i progetti e le attività regionali per un'adeguata integrazione dei soggetti celiaci all'interno della società e si preoccupa di formare tutto il personale sanitario e addetto alla ristorazione per assicurare ai celiaci alti livelli di competenze non solo mediche e infermieristiche ma anche gastronomiche.

Conclusioni

Rispettare una dieta priva di glutine non è una cosa drammatica ma certamente pone una serie di problemi psicologici e pratici con cui i celiaci e le loro famiglie devono imparare a convivere .

Il veto ad alimentarsi con pane pasta biscotti pizza focacce comporta un'educazione alimentare e una consapevolezza cui molte persone trovano difficoltà ad abituarsi.

L'obiettivo è quindi quello di attivare un percorso informativo e formativo che ponga il paziente e le famiglie al centro di una strategia globale per il miglioramento delle condizioni di salute e della qualità di vita del paziente affetto da celiachia.

Attraverso una rete integrata di gestione di una corretta informazione, attraverso percorsi informativi differenziati per le diverse categorie di utenti, si vuole rilanciare la cultura e il senso di consapevolezza della dimensione del problema nei pazienti, negli operatori, nelle istituzioni e non solo, infatti attraverso un percorso di ricerca vicino alle esigenze e alle aspettative dei pazienti si vuole contribuire alla identificazione di nuove strategie terapeutiche che possano consentire ai pazienti di guardare al loro futuro con crescente ottimismo.

Bibliografia

- Maiuri L, Auricchio S, Coletta S et al, Gastroenterologia 1998;115:564-572.
- Maiuri L, Ciacci C, Auricchio S et al, Gastroenterology 2000;119:996-1006.
- Maiuri L, Ciacci C, Vacca L et al, Am J Gastroenterol 2001;96:150-156.
- Eaton W, Mortensen P, Agerbo E et al. Coeliac disease and schizophrenia: population based case control study with linkage of Danish national registers. BMJ 2004;328:438-439.
- Addolorato G, Stefanini GF, Capristo E, Caputo F, Gasbarrini A, Gasbarrini G.
- Anxiety and depression in adult untreated celiac subjects and in patients affected by inflammatory bowel disease: a personality "trait" or a reactive illness?
- Corvaglia L, Catamo R, Pepe G, Lazzari R, Corvaglia E. Depression in adult untreated celiac subjects: diagnosis by the pediatrician. Am J Gastroenterol 1999;94:839-843.
- Dohan FC. Coeliac disease and schizophrenia
- Hernanz & Polanco, 1991; Hallert et al., 1982, 1983
- Cinguetti (1997).

LA GESTIONE INFERMIERISTICA DEL PAZIENTE OSPEDALIZZATO CON FEBBRE

M. Sangiocanni, M.R. Celentano

Azienda sanitaria locale CE - Ospedale San Rocco Sessa Aurunca
 Divisione Pediatrica

Malgrado la sua prevalenza la letteratura indica che spesso la gestione infermieristica della febbre non è basata sulla ricerca e rimane incoerente nella pratica.

La febbre è un problema comune dell'infanzia affrontato dai medici, dagli infermieri e dai genitori sia in ospedale che sul territorio.

Questo, insieme alla comparsa del web come maggior fonte d'informazione nell'ambito della salute, è fonte di preoccupazione, inoltre, studi sulle conoscenze dei genitori sulla febbre hanno svelato paure infondate e idee sbagliate, che aumentano le loro ansie

I genitori, spesso identificano la febbre con la malattia. Il nostro primo compito è rassicurare i genitori facendo capire che la febbre non è di per sé una malattia... ma una reazione di difesa in quanto rallenta la moltiplicazione dei germi e stimola il sistema immunitario

La maggior parte dei bambini (più dell'80%) che arriva con febbre ha una temperatura inferiore a 39° C ed evidenti segni di localizzazione

ALL'INGRESSO IN REPARTO

ETA': 0 e 3 mesi monitorare T.C. - F.C. - F.R. - es laboratorio

> 3 mesi - no segni di allarme - osservazione clinica - es urine

si segni allarme - monitoraggio - es laboratorio

febbre lieve: < 38°C - febbre moderata: 38-38,5°C - febbre elevata: 38,5-39°C

febbre elevata: 39-39,5°C - iperpiressia: 39,5°-41°C

ANAMNESI

CONTINUA - REMITTENTE - RICORRENTE - INTERMITTENTE

SEGNI E SINTOMI DI ALLARME

Colore della cute roseo - pallido - grigio - cianotico

Risposte all'ambiente

Risponde agli stimoli - resta sveglio - presenta sonnolenza - poco responsivo - non risvegliabile

Pianto non piange - piange normalmente - pianto debole - continuo (lamento)

Respiro normale - tachipnea - alito nasale - rientramenti intercostali

Idratazione mucose umide o secche - diuresi normale o ridotta

Altro fontanella tesa - rash che non impallidisce - vomito -

Studio sul trattamento della febbre

Antipiretico - Metodi esterni di raffreddamento

efficacia- 66% - 23%

Tollerabilità - buona - sufficiente

Idratazione x os : liquidi assunti in 4 ore 163 ml con 1 genitore su 5 (19%) no liquidi x tutto il periodo

Normalmente la temperatura corporea viene mantenuta tra 35.8 e 37.2° C con ampie oscillazioni circadiane indipendenti dalla temperatura ambientale

Tale regolazione è assicurata dal centro termoregolatore situato nella regione anteriore dell'ipotalamo tramite 2 meccanismi:

Perdita di calore in periferia tramite vasodilatazione- vasocostrizione

Produzione di calore nel fegato e nei muscoli striati

La risposta immunitaria è stimolata dall'aumento della temperatura il trattamento della febbre può occultare una sintomatologia poco chiara espressione di batteriemia infezione urinaria meningite e

nasconderla può essere controproducente

Non vi sono studi che dimostrino che il trattamento precoce della febbre diminuisca il rischio di convulsione.

La febbre può associarsi a convulsioni febbrili che per quanto benigne allarmano la famiglia

Per la defervescenza

ANTIPIRETICI - M.E.R. - IDRATAZIONE

ANTIPIRETICI

Acido acetilsalicilico - non più usato per gli effetti collaterali

Paracetamolo - in genere ben tollerato

Ibuprofene - ben tollerato e con più vantaggi rispetto al paracetamolo

M.E.R

Bagno tiepido - ben tollerato

Spugnature - poco tollerato

Riduzione indumenti - poco accettato

Raffreddamento ambientale - condizionatori

IDRATAZIONE

Sali minerali - bevande isotoniche -

Paracetamolo Ibuprofene

Rapidità azione - +

Riduzione T.C. - +

Intervallo dosi 4-5 ore 6-8 ore

SPUGNATURE

mancanza di evidenze a supporto dell'uso routinario significativo rischio di aumentare il disagio del bambino utilizzo di tempo prezioso per effettuare interventi non efficaci.

Alcuni bambini accettano il bagno, in modo particolare quando è fatto dai loro genitori. Bambino tranquillo riduzione ansia dei genitori

Raccomandazioni

Decisione di trattare la febbre bilanciata di fronte ai danni prodotti dall'intervento

aumentare il comfort del bambino (o ridurre il suo disagio) M.E.R.

interventi che aiutano le risposte fisiologiche del corpo assunzione di

fluidi rimuovere l'eccessivo vestiario o coperture o eseguire bagni tiepidi

Uso degli antipiretici

utilizzati in modo selettivo e con cautela, anche in bambini sani somministrazione routinaria per febbre lieve o moderata non è supportata

Consigli per i genitori

educazione dei genitori per incrementare le conoscenze e abilità nel prendersi cura del loro bambino e diminuire l'ansia educarli circa l'uso degli antipiretici, e dei M.E.R.

sconsigliare l'uso di Internet come consulto

Pur tenendo conto che la febbre ha un ruolo protettivo agendo sulla risposta immune considerando che la defervescenza migliora le condizioni dei bambini non possiamo negarne il trattamento terapia - comfort - ansia

SECONDA SESSIONE INFERMIERISTICA

12 DICEMBRE 2009

Presidenti: Andrea Colella, Gabriella Di Cicco, Franca Piccolo

Moderatori: Gaetano Ausanio, Maria Franzese, Raffaella Mormile



Pietro Vajro

ASSISTENZA AL NEONATO INTUBATO

A. Bocchino, P. Errico, D. Meoli

L'approccio al neonato intubato richiede capacità di osservazione, ascolto e competenza. L'intubazione endotracheale e la ventilazione meccanica sono pratiche invasive non prive di complicanze per il neonato e traumatiche per la famiglia. E' compito dell'infermiere la gestione non soltanto delle apparecchiature e l'utilizzo di procedure assistenziali specifiche, ma anche della prevenzione delle infezioni correlate, la care posturale, fisioterapia respiratoria.

Il lavaggio delle mani è come sempre il punto di partenza nella prevenzione delle infezioni nosocomiali. L'aspirazione tracheobronchiale rappresenta forse il punto più critico dell'attività infermieristica in area critica specialmente durante l'emergenza; per questo motivo è, a nostro giudizio, un momento assistenziale di primaria importanza che non può in alcun modo continuare ad essere così tanto sottovalutato.

A fronte di questa affermazione poniamo l'accento su una serie di considerazioni che appaiono meritevoli di una più consistente riflessione. La broncoaspirazione impone all'infermiere di:

- Scegliere il momento giusto per procedere (controllo di: SaO₂, rumori, movimenti toracici, curve monitor o richiesta del paziente,..)

- Scegliere il sondino giusto (atraumatico, sterile, calibro idoneo,..)

- Osservare i parametri, prevederne modifiche e garantire i supporti necessari per una tempestiva risoluzione

- Soprattutto nei neonati e bambini con RDS, PIC elevata, sepsi grave,. la manovra è di massima cautela, per questo da eseguire soltanto se oggettivamente necessaria e secondo protocolli prestabiliti dallo staff, che tengano in considerazione il problema del bambino, l'età, la patologia di base,...(tidal volume?, iperventilazione?, atti precedenti al 100% FiO₂?..).

La possibilità di accedere a linee guida, e/o raccomandazioni di comprovata rispondenza scientifica, crea nel professionista infermiere la consapevolezza di dover garantire alcune certezze al bambino in ventilazione meccanica invasiva.

In particolare gli studi del CDC di Atlanta, del NNISS, AARC, le Clinical Practice Guidelines,... già a partire dagli anni '90 forniscono alcune raccomandazioni tra le quali occorre ricordare;

- ©La sostituzione dei circuiti non deve essere effettuata routinariamente. A tal proposito si segnala che gli studi scientifici segnalano una più alta incidenza di VAP nei centri dove i circuiti si sostituiscono ogni 48 ore vs. la sostituzione settimanale;

- ©La sostituzione dei filtri umidificatori deve essere effettuata al bisogno e, anche in questo caso, non routinariamente;

- ©La formazione della condensa, soprattutto nelle umidificazioni attive, rappresenta un vero e proprio terreno di coltura. E' per questo motivo che, la temperatura dei gas deve essere mantenuta entro range controllati, evitando così eventuali modifiche periodiche, con conseguente aumento della condensa.

- ©Il mantenimento della temperatura dei gas deve tenere in considerazione la necessità, in particolare nei neonati, di mantenere una temperatura non superiore ai 34°C che, nell'evidenza scientifica, è risultata parte in causa di una maggiore frequenza di occlusione dei TET, quindi della necessità di reintubazioni in urgenza.

EDUCAZIONE TERAPEUTICA IN PEDIATRIA: EMPOWERMENT DELLE COMPETENZE IN RAPPORTO ALL'ETA'

M.R. Rapuano

L'Italia è un paese che sta "invecchiando" in un sistema sanitario non adeguato ad affrontare il peso sanitario dovuto alle patologie croniche; patologie, queste, tipiche degli anziani e delle inabilità dovute a stili di vita sbagliati. Alla luce di quanto detto, è necessario adottare le strategie necessarie a far sì che il paziente e la sua famiglia comprendano la malattia ed il suo trattamento e che cooperino con i curanti, affinché il paziente stesso possa mantenere e/o migliorare la qualità della sua vita. Questo percorso deve riguardare anche le figure che ruotano intorno al paziente perchè possano accompagnarlo e sostenerlo adeguatamente durante questo cammino di apprendimento.

L'educazione terapeutica risponde a queste esigenze.

L'educazione terapeutica è "quel processo che permette al paziente ad acquisire e mantenere le competenze che lo aiutano a vivere in maniera ottimale con la sua vita".

È un processo permanente che richiede attività organizzate:

- di sensibilizzazione, d'informazione, di apprendimento all'autogestione,
- di sostegno psicologico concernente la malattia, il suo trattamento, la terapia ed il contesto ospedaliero e di cura,,
- di informazione riguardante i comportamenti salutarri e patologico e l'organizzazione del processo stesso,

I fattori che la rendono necessaria sono:

- i progressi della medicina che permettono di vivere più a lungo con una malattia cronica a condizione che i pazienti mettano in atto alcune cure,
- l'aumento dei pazienti affetti da malattie che rendono impossibile la presa in carico individuale e continua e che rendono necessaria la "delega",
- la concezione che " tutti sono capaci di autodeterminazione e di autonomia" ha attribuito "diritti" al soggetto, in qualità di malato e gli ha conferito il potere decisionale,
- la concezione della "salute come un bene di natura complesso" porta i pazienti a porsi come "produttori di salute" capaci di operare scelte terapeutiche che aspettano esclusivamente a loro.

L'educazione terapeutica deve essere erogata nelle strutture sanitarie (ospedali, strutture termali, studi libero-professionali) attraverso programmi educativi formalizzati che devono essere integrati perfettamente alle attività mediche e di assistenza.

La competenza del paziente si identifica con la molteplicità delle capacità necessarie al paziente stesso per risolvere le situazioni di vita quotidiana:

- usando la conoscenza di se stesso e della propria malattia,
- esercitando l'auto-cura, il ragionamento e la decisione,
- imparando a relazionarsi con le persone che lo circondano,
- usando correttamente il servizio sanitario.

L'educazione terapeutica è un'educazione continua che accompagna il paziente durante tutta la sua vita e viene espletata secondo un "programma di educazione" vero e proprio.

Deve contenere:

- gli obiettivi generali e finali con le relative competenze da raggiungere,
- gli obiettivi specifici che contribuiscono agli obiettivi generali,

Il progressivo raggiungimento degli obiettivi porta all'acquisizione della competenza programmata. Queste sono negoziate dall'equipe curante e dal paziente e formalizzate in un contratto di educazione. Questo è " l'accordo stabilito fra paziente ed equipe curante sugli obiettivi che il malato deve raggiungere al termine della sua formazione".

Per obiettivo pedagogico s'intende "quello che il paziente non è in grado di fare ma che dovrà imparare a

fare al termine di un percorso di insegnamento/apprendimento";devono essere:

- formulati per il paziente e non devono essere confusi con quelli terapeutici e di assistenza,
- osservabili,
- misurabili,
- precisi,
- pertinenti,
- realizzabili.

L'educazione terapeutica passa attraverso tre fasi:

1°) fase di educazione iniziale; corrisponde all'annuncio della diagnosi di malattia ed è finalizzata al raggiungimento delle competenze attese; ha durata variabile a secondo del paziente e della malattia. Per questa fase si mettono a disposizione 16/24 ore annue

2°) fase di follow-up educativo ; ha lo scopo di accompagnare le esperienze del paziente ed è di breve durata (8 ore annue), può essere effettuata direttamente o a distanza (posta elettronica,telefono,posta...),

3°) fase di ripresa educativa; interviene in presenza di un evento giudicato importante sia dal paziente che dai curante (16/24 ore annue) e viene proposta quando:

- a) le competenze non sono sufficientemente padroneggiate,
- b) interviene un evento nuovo nella vita del paziente;
- c) le complicanze compaiono o si aggravano.

La necessità di una ripresa educativa si evince dal palesamento di un "evento rivelatore" quale l'aggravarsi dei sintomi, un ricovero, il deterioramento di importanti parametri bio-chimici.

Nell'età pediatrica il paziente è sottoposto a continui cambiamenti poiché i bambini sono organismi in progressivo sviluppo psico-motorio ed affettivo.

L'equipe di educatori è costituita da diverse figure professionali che possono apportare aiuti validi al malato cronico e che hanno una formazione specifica per l'educazione terapeutica.

Ogni intervento educativo deve essere calibrato in base allo sviluppo intellettuale del paziente a cui si rivolge poiché, in base all'età, esistono diversi modi di apprendere:

il bambino apprende più volentieri attraverso il gioco,i giocattoli,i racconti le marionette,le simulazioni, l'adolescente vuole trovare, in questa educazione, qualcosa di diverso dal metodo scolastico che si svolge al chiuso in un'aula, soggetto all'autorità del docente,quindi,preferisce i campi estivi, la riproduzione di video in sale apposite, i meeting sportivi.

l'adulto cerca risposte concrete a ai suoi problemi; è favorevole ad una pedagogia attiva fatta di studio dei casi, di lavori di gruppo,di momenti di scambio di opinioni e di condivisione " fra pari".

gli anziani preferiscono un rapporto personale e diretto con l'educatore curante che dovrà dare loro tutta l'attenzione richiesta mediante colloqui individuali ogni volta che il paziente ne avverta la necessità.

I metodi di educazione possono essere:

- collettivi per adulti, bambini e adolescenti,
- di tutorato individuale per adulti,adolescenti e bambini,
- di auto-apprendimento.

e ognuno di questi tiene conto dei tre campi in cui si dividono gli obiettivi:

- quello cognitivo che è il campo " dell'acquisizione teorica " del sapere (memorizzazione, interpretazione dei dati, soluzione dei problemi),
- quello senso-motorio che è il campo " del saper fare " (imitazione del gesto, controllo del gesto, automatismo di esso),
- quello psico-affettivo che riguarda le attitudini, l'attenzione,le risposte,l'interazione,

METODI COLLETTIVI

Nei metodi collettivi il primo passo è la formazione di gruppi omogenei per età e patologia.

Con i bambini le sedute di educazione si tengono usando le favole, i personaggi dei fumetti, le canzoncine per bambini, l'apprendimento si ottiene attraverso le dimostrazioni del gesto effettuata dal giocattolo preferito, dalle marionette, attraverso l'interazione del piccolo paziente con i personaggi che stimolano la ripetizione del gesto fino all'apprendimento.

L'adolescente respinge l'idea della scolarizzazione e preferisce quello che avviene fuori dalla "costrizione di quattro mura". Il suo apprendimento passerà attraverso lo studio di casi, le tavole rotonde, la proiezione di filmati ed il loro commento, attraverso le rappresentazioni teatrali messe in scena per l'acquisizione delle abilità gestuali, si organizzeranno, stage, attività sportive, gite.

METODI DI TUTORATO INDIVIDUALE.

Questi si differenziano da quelli collettivi perché il rapporto educatore curante/paziente è diretto.

Nei bambini le metodiche sono le stesse.

Negli adolescenti la seduta educativa avviene mediante i colloqui, la classificazione di immagini, le consultazioni telefoniche per l'aiuto decisionale, mediante dimostrazioni pratiche.

METODI DI AUTO-APPRENDIMENTO.

I metodi di auto-apprendimento per bambini si servono della lettura dei fumetti, di puzzle, di disegni da colorare, di film, di programmi per computer, di simulazioni, di audiocassette, di letture.

Nell'adolescente si usano letture, proiezione di video, si usa internet, la simulazione, la visione di film, la compilazione di diari.

Tutto questo inizialmente richiederà un impegno di risorse umane ed economiche non indifferente ma, a lungo andare, limiterà di molto l'aggravio sul sistema sanitario dovuto alle recidive ed al mancato controllo delle complicanze delle malattie cronic-degenerative.

IL RUOLO DEL TECNICO E DELL'INFERMIERE NEGLI ESAMI DI RISONANZA MAGNETICA

E. Bozzi, M. Marletta

La Diagnostica per Immagini è stata di recente investita da un imponente processo di evoluzione tecnologica, ed i professionisti che operano in tale branca medica hanno avuto modo di specializzare il proprio profilo formativo in linea con questo fenomeno. In questo ambito, la metodica della Risonanza Magnetica (RM) è una delle branche maggiormente coinvolta nel processo di sviluppo e in ragione della sua peculiarità necessita di personale con specifiche competenze.

Le figure che compongono l'équipe di un servizio di Diagnostica per Immagini nello svolgimento di attività tecnico-diagnostiche di RM sono il Medico Radiologo ed il Tecnico Sanitario di Radiologia. Prendono parte all'attività anche l'Infermiere Professionale per l'assistenza al paziente, l'Anestesista per l'uso di sostanze narcotizzanti, ed a seconda della particolarità dell'indagine diagnostico-terapeutica possono partecipare altre figure appartenenti sia alla scienza medica che a scienze differenti. Ciascuna figura citata ha un suo peculiare percorso formativo, possiede un esclusivo profilo professionale con conseguente autonomia e responsabilità delle azioni di propria competenza (Legge 251 del 2000). Nel lavoro di équipe vi è un'alternanza ciclica delle responsabilità di ciascuno, ed ogni professionista diviene a turno il perno centrale nella fase di propria competenza.

La legge N° 251 del 2000 disciplina in materia di Professioni Sanitarie ed esprime la responsabilizzazione, valorizzazione e sviluppo delle attività svolte dai professionisti delle aree tecnico-sanitarie, infermieristico-ostetriche, riabilitative e della prevenzione. Incentiva l'organizzazione del lavoro con il miglioramento dell'assistenza, e introduce le dirigenze per area professionale.

PROFILO PROFESSIONALE DELL'INFERMIERE:

DM N.739 DEL 1994

Responsabile dell'assistenza generale infermieristica. Assistenza curativa, palliativa e riabilitativa, di natura tecnica, relazionale ed educativa.

Garantisce la corretta applicazione delle prescrizioni diagnostico-terapeutiche. Agisce sia individualmente che in collaborazione con gli altri operatori sanitari e sociali. Contribuisce alla formazione del personale di supporto.

PROFILO PROFESSIONALE DEL TECNICO SANITARIO DI RADIOLOGIA

DM N.746 del 1994

È responsabile degli atti di sua competenza ed è autorizzato ad espletare indagini e prestazioni radiologiche, abilitato a svolgere (L. 25 del 31/1/83), in via autonoma, o in collaborazione con altre figure sanitarie, su prescrizione medica tutti gli interventi che richiedono l'uso di sorgenti di radiazioni ionizzanti, di energie termiche, ultrasoniche, di risonanza magnetica nucleare, nonché gli interventi per la protezione fisica o dosimetrica.

Controlla il corretto funzionamento delle apparecchiature a lui affidate, provvedendo alla eliminazione di inconvenienti di modesta entità attuando programmi di verifica e controllo a garanzia della qualità secondo indicatori e standard predefiniti.

Partecipa alla programmazione e organizzazione del lavoro nell'ambito della struttura in cui opera, nel rispetto delle proprie competenze; programma e gestisce l'erogazione di prestazioni polivalenti di sua competenza in collaborazione diretta con il medico radiodiagnosta, con il medico nucleare, con il medico radioterapista e con il fisico sanitario, secondo protocolli diagnostici e terapeutici preventivamente definiti dal responsabile della struttura; contribuisce alla formazione del personale di supporto; concorre direttamente all'aggiornamento relativo al proprio profilo professionale ed alla ricerca.

Sia per il Tecnico Sanitario di Radiologia che per l'Infermiere, con decreto del Ministero della Sanità è

disciplinata la formazione complementare post-base in relazione a specifiche esigenze del Servizio Sanitario Nazionale. Il Tecnico Sanitario di Radiologia e l'Infermiere contribuiscono alla formazione del personale di supporto (personale A.S.A., O.S.S. ed O.T.A.), in relazione alle esigenze ed all'organizzazione delle attività che si svolgono e si pianificano col Medico Radiologo, coinvolgendoli anche in attività di gruppo e valorizzando il loro ruolo. È utile sottolineare che per il tipo di attività diagnostico-strumentale che un servizio di Diagnostica per Immagini svolge, è solitamente necessario un consistente numero di unità di Personale di Supporto.

In linea generale, le attività svolte in un servizio di Diagnostica per Immagini, possono essere distinte in:

1. esecuzione tecnica dell'indagine,
2. refertazione-interpretazione delle immagini,
3. assistenza al paziente.

Una fase preliminare a percorso si configura nel momento in cui il paziente accede al servizio, fase definita di "gestione della richiesta". Tale fase consiste nel prenotare, accettare, fornire al paziente le informazioni riguardanti la preparazione utile per l'indagine a cui sta per sottoporsi, raccogliere informazioni sulla incompatibilità all'indagine e relativamente alla documentazione che si è tenuti a presentare in visione. In questa fase è usuale fare ricorso al personale amministrativo, ma il tipo di attività è comunque molto specifica, per questo sono predisposti dei training ed un aggiornamento periodico che fornisca loro della preparazione necessaria. In altri casi l'organizzazione di un servizio di Diagnostica per Immagini, prevede un interessamento da parte dei Tecnici Sanitari di Radiologia nella gestione di queste attività amministrative, a coadiuvare il personale addetto a questi ruoli.

Legge N.25 del 1983 - Art. 8 (comma 7) "Attività collaterali": "I tecnici sanitari di radiologia medica che con provvedimento del medico autorizzato siano stati allontanati, in via cautelativa o permanente, dalle zone controllate, perché affetti da patologia professionale specifica, sono adibiti, a richiesta, prioritariamente nell'ambito del settore radiologico alle pratiche di accettazione del paziente, alla sua registrazione, all'archiviazione degli esami praticati, alla rilevazione periodica dei dati statistici, nonché al carico e scarico del materiale ricevuto in dotazione".

Nei casi in cui la "gestione della richiesta" si basa sull'opera esclusiva dei Tecnici Sanitari di Radiologia, è possibile osservare una crescita in efficienza di questa fase, derivante dalle specifiche conoscenze pratiche sul tipo di indagine da eseguire. Un esempio si concretizza nel momento in cui si presenta un paziente portatore di pace-maker, di un dispositivo elettronico (infusore, elettrostimolatore) o di qualsiasi protesi ferromagnetica, che rappresentano controindicazioni assolute o relative all'accesso alla RM e devono essere valutate in ogni singola situazione. Un'ulteriore circostanza è rappresentata dal paziente che si presenta con richiesta di RM con mezzo di contrasto, esame che richiede di presentarsi con le specifiche analisi del sangue (creatininemia, clearance della creatinina), oltre al digiuno di almeno sei ore precedenti l'indagine. La specificità del Tecnico può essere una strategica soluzione nella gestione delle richieste in quanto, per quanto riguarda lo specifico campo della RM e a differenza della Tomografia Computerizzata, non tutti gli esami denominati "Angio-RM" necessitano della somministrazione di mezzo di contrasto.

È altresì utile che il paziente porti in visione i precedenti esami diagnostici, ed anche in questo caso il profilo formativo del TSRM porta lo stesso a fare immediato discernimento fra quelli più utili alla diagnosi e/o validi per l'approfondimento o completamento diagnostico che si vuol ottenere con la prescrizione in oggetto.

Nel momento dell'"esecuzione" dell'esame, il paziente giunge al reparto di Diagnostica per Immagini, esegue la procedura di accettazione, e viene inserito nella work list relativa all'indagine che gli è stata prescritta, poi si accomoda in sala d'attesa. È questo un momento sterile e spesso seccante vissuto dal paziente, in particolare nel caso si tratti di un bambino o un malato in condizioni fisiche non ottimali. Il miglioramento e l'evoluzione che mirano a raggiungere le Scienze delle Professioni Sanitarie, hanno introdotto una strategia volta all'annullamento di questo tempo morto, con guadagno di risorse riutilizzabili diversamente. Un esempio è stato realizzato anticipando parte del lavoro che sarebbe

compiuto in altri momenti, ridistribuendo più uniformemente la mole di impegno per ogni fase del processo ed offrendo al paziente la possibilità di non vivere delle attese inutili. È dalla collaborazione del Tecnico Sanitario di Radiologia Medica con l'Infermiere che possono nascere i percorsi di assistenza personalizzati anche in un Servizio di Diagnostica per Immagini (legge 251 del 2000). In questo tempo il paziente può essere preparato all'indagine fornendogli un sintetico e semplice "manuale di istruzioni" sulla collaborazione necessaria per l'esecuzione dell'indagine diagnostica e informandolo sull'esame che lo attende. Quest'iniziativa ha l'obiettivo di offrire un servizio alla persona più completo, informare i pazienti circa l'indagine a cui stanno per sottoporsi e dare loro le giuste raccomandazioni per fare l'esame nel modo migliore. Così il paziente giunge all'indagine informato, consapevole e in possesso di informazioni basilari per poter svolgere gli atti e le istruzioni che prevede lo specifico esame di RM (è il caso delle apnee espiratorie, della necessità di non compiere movimenti durante gli impulsi RF, l'evitare tosse o deglutizione nello studio del distretto capo-collo e così via).

Un altro step necessario prima di procedere all'esecuzione dell'esame di RM e nel quale è richiesto un importante contributo dell'Infermiere, è rappresentato dal raccogliere il consenso scritto del paziente, attraverso la compilazione del questionario di compatibilità alla metodica. Il paziente dichiara attraverso il questionario l'assenza di controindicazioni allo svolgimento dell'esame; si raccolgono i documenti necessari per sostenere l'esame stesso (precedenti indagini, esami ematochimici, ecc.). Inoltre il paziente è tenuto a firmare anche per acconsentire l'uso del mezzo di contrasto (ove previsto) e l'eventuale anestetico per la narcosi, se ritenuta necessaria ai fini dell'indagine (specie per pazienti pediatrici con incapacità a mantenere la posizione). In questa fase, inoltre, viene raccolta in maniera accurata l'anamnesi del paziente, fondamentale al Radiologo per inquadrare il caso, fare diagnosi, ed al Tecnico Sanitario di Radiologia per poter scegliere la "tecnica di studio" migliore. Anche le informazioni sul peso, l'età e lo stato psico-fisico del paziente possono essere d'aiuto al TSRM ed al Radiologo per poter avere il miglior approccio al paziente e quindi all'indagine che si sta per andare ad eseguire.

Se nella fase precedente (l'attesa del paziente), sono state efficaci le istruzioni fornite in modalità scritta, il paziente arriverà già in buona parte pronto e consapevole di quello che sta per fare, rendendo più rapida questa fase.

Nella preparazione del paziente è marcato l'aspetto assistenziale, se pure la necessità di assistenza infermieristica in un reparto di Diagnostica per Immagini non è solitamente richiesta. Nel caso specifico della RM, è però importante che l'equipe sia composta anche dall'Infermiere dedicato, sia per la sicurezza dell'esecuzione dell'esame sia per la somministrazione di mezzo di contrasto e.v., fase che necessita di dotare il paziente di accesso venoso. Inoltre, l'infermiere deve attuare le norme di sicurezza in RM osservando gli indumenti posseduti dal paziente e quando questi ultimi sono di materiali dubbi procedere col toglierli utilizzando indumenti monouso RM compatibili.

In merito alla sicurezza, va sottolineato il condizionante aspetto della potenza della macchina utilizzata (intensità di campo magnetico e velocità dei gradienti). Le normative in materia di sicurezza nell'uso di campi magnetici sull'uomo diventano sempre più restrittive con l'aumentare della potenza. Pertanto saranno attuate da parte degli operatori precauzioni in linea con questo principio. In termini di sicurezza il personale dedicato deve essere a conoscenza del fatto che ogni materiale ferromagnetico introdotto nella sala diagnostica comporta una modificazione del campo magnetico statico con degradazione della qualità delle immagini. In merito alle strutture sintetiche invece, l'attivarsi e disattivarsi di ulteriori campi magnetici variabili nel tempo e nello spazio può provocare la formazione di correnti indotte ed accentuare il riscaldamento che le radionde provocano, innalzando il rischio di ustione.

L'esecuzione dell'indagine è di competenza meramente tecnica, il Tecnico Sanitario di Radiologia Medica programma con il Radiologo il protocollo di studio più adatto e procede ad eseguirlo. In questa fase TSRM riveste il ruolo centrale, è responsabile dell'esecuzione dell'indagine, dell'archiviazione, elaborazione, del trattamento delle immagini, nonché della qualità tecnica dell'apparecchio e dei risultati iconografici.

L.25 del 1983

Art.4“I tecnici sanitari di radiologia medica attuano le modalità tecnico-operative ritenute idonee alla rilevazione dell'informazione diagnostica ed all'espletamento degli atti terapeutici, secondo finalità diagnostiche o terapeutiche e le indicazioni fornite dal medico radiodiagnosta”.

Art.8 “I tecnici sanitari di radiologia medica sono autorizzati ad effettuare direttamente, su prescrizione medica, anche in assenza del medico radiologo, i programmi relativi agli esami radiologici dell'apparato scheletrico, del torace e dell'addome, senza mezzi di contrasto, secondo le indicazioni di carattere generale preventivamente definite dal medico radiologo sia nel servizio radiologico centralizzato che nelle strutture decentrate; collaborano con il medico radiologo in tutte le restanti indagini diagnostiche di competenza radiologica. La continuità o la saltuarietà della presenza fisica del medico radiologo durante l'effettuazione delle indagini viene stabilita dal medico radiologo stesso in ragione delle esigenze del caso”.

Il Medico Radiologo interagisce con tutte le figure pianificando sotto la sua responsabilità le attività diagnostiche, scegliendo la dose e il tipo di contrasto da somministrare al paziente; l'esame più corretto, in relazione alla patologia, all'età, ed alle condizioni psico-fisiche del paziente, nel rispetto delle norme radio-protezionistiche vigenti per ciascun caso.

La Risonanza Magnetica è comunque una metodica complessa che ha campi d'applicazione molto estesi a tante aree della medicina e non solo, è una metodica ancora in evoluzione che continua ad espandersi trovando sempre nuove applicazioni. Per questi motivi è possibile incontrare casi in cui l'equipe di Risonanza Magnetica sia ancora più varia. In particolare, nel caso di centri di riferimento per l'esecuzione di indagini pediatriche, è richiesta la presenza di un infermiere pediatrico. Vi possono inoltre prendere parte altre specialità, come fisici sanitari nel caso di indagini ultra specialistiche. Infine nell'ambito degli studi neurologici possono essere coinvolte altre figure ancora tra cui lo Psicologo.

Terminata la fase di esecuzione, diviene centrale l'attività del Medico Radiologo, con la “fase di refertazione” il quale, avvalendosi delle immagini, documentazione clinica pregressa ed anamnestica del paziente, procede all'interpretazione e refertazione degli esami. Grazie alle consolle di refertazione egli visualizza, elabora, e ricostruisce le immagini per poter formulare il referto.

Per poter migliorare il lavoro d'equipe ed incentivarlo è necessario:

1. favorire l'interagire fra gli operatori coinvolti in quest'ambito: Il Tecnico Sanitario di Radiologia Medica (TSRM) e l'Infermiere, due figure che raramente si trovano a condividere momenti di formazione e di riflessioni comuni mentre spesso condividono l'esperienza di lavoro.
2. sviluppare e promuovere la Ricerca Tecnico-Diagnostica ed Infermieristica, per migliorare la qualità dell'assistenza e dei risultati da raggiungere in questo ambito.
3. organizzare corsi di formazione per uniformare i comportamenti assistenziali e le procedure d'intervento di coloro che operano direttamente sul paziente attraverso tecnologie sofisticate ed in continua evoluzione.
4. collaborare e sviluppare collaborazioni con altre associazioni, dal confronto e l'esperienza altrui scaturisce comunque una crescita.
5. effettuare delle verifiche periodiche ponendo l'attenzione sul livello di qualità diagnostica e la qualità percepita dai beneficiari dei servizi erogati.

La coscienza professionale acquisita deve portare a cercare di migliorare sempre di più la nostra professionalità e contribuire a migliorare l'intero sistema, proponendo soluzioni innovative dalla nostra esperienza. Per far ciò si devono mettere continuamente in discussione le abitudini consolidate, malgrado la sicurezza che danno, vedendo i problemi non come ostacoli, bensì come opportunità di miglioramento. E' necessario valorizzare l'apporto di conoscenze dei diversi professionisti che hanno specifiche competenze tecniche, in quanto la collaborazione alle prestazioni rappresenta un importante fattore di successo del servizio offerto, specie in rapporto alla qualità percepita dai pazienti.

LA GESTIONE NELL'EMERGENZA-URGENZA NEL BAMBINO POLITRAUMATIZZATO

R. Falco

Dipartimento DEA Stuttura Complessa Dipartimentale di Pediatria d'Urgenza
 A.O.R.N. Santobono-Pausilipon Napoli
 Primario prof. Antonio Campa

Nel momento in cui viene ammesso il malato nel dipartimento di emergenza.

L'infermiere:

1. raccoglie le seguenti informazioni:

- dati del traumatizzato
- dinamica e luogo dell'evento
- codice di gravità

1. Allerta i colleghi

- trasmette le informazioni ricevute
- libera la Sala Emergenze

1. Identifica e allerta i consulenti specialisti

2. allerta la Radiologia

nella Sala Emergenza

1° Valutazione e Trattamento

Valutazione ABCD e trattamento delle condizioni che mettono in pericolo la vita, avvengono simultaneamente, nel rispetto delle priorità.

2° percorso Diagnostico

Il Traumatizzato è stato stabilizzato

1. durante gli spostamenti necessari per l'esecuzione di indagini utili alla formulazione di diagnosi l'infermiere continua il monitoraggio.

2. Durante le indagini diagnostiche l'infermiere.

Controlla che siano presenti:

aspiratore, attacchi per O₂, monitor, ecc.

osserva lo stato generale, monitorizza, controlla i parametri vitali.

Verso il Trattamento Definitivo.

Durante il trasporto verso la sala operatoria, la Rianimazione, la neurologia o la Neurochirurgia.

L'infermiere:

- utilizza protocolli trasporti urgenti

- sorveglianza

- rivaluta il dolore

- continua monitoraggio

- garantisce la continuità assistenziale comunicando ai colleghi del reparto di destinazione tutte le informazioni necessarie.

Inoltre l'infermiere si occupa di comunicare notizie certe ai familiari, ne consente se possibile l'attesa in un luogo appartato e confortevole, fornisce spiegazioni e aiuta alla comprensione, ma di questo vi parlerà meglio di me il mio collega Giovanni.

LA COMUNICAZIONE IN EMERGENZA-URGENZA

G. Fioravante

La comunicazione

La comunicazione è un processo fondamentale alla base di ogni relazione umana, ricopre un ruolo sempre più centrale nell'attività degli operatori sanitari. Nell'area sanitaria saper comunicare con efficacia è la più cruciale delle risorse personali: la capacità di ascolto, empatia, di counseling, di corretta lettura dei componenti altrui, si basano tutte sull'abilità personale di "saper comunicare".

Comunicare efficacemente aumenta la probabilità di raggiungere obiettivi, consente di conoscere e realizzare le proprie capacità, aumentando il senso di efficacia ed elevando l'autostima.

Diventa quindi, sempre più importante essere consapevoli della propria comunicazione al fine di riuscire a cogliere i messaggi da parte dei nostri interlocutori.

L'operatore sanitario operando all'interno di un ambiente ospedaliero, è impegnato ogni giorno in un rapporto interpersonale con il paziente e i suoi familiari.

La comunicazione quindi diventa per loro lo strumento privilegiato per instaurare con essi una relazione.

Prima di stabilire una relazione, però l'operatore sanitario deve arrivare ad una piena comprensione di se stesso, essere consapevole dei propri sentimenti attraverso un'analisi introspettiva (osservare e analizzare il proprio comportamento), definire il proprio ruolo e chiedersi costantemente cosa fa per garantire il buon servizio alla persona e in che modo esprime ciò che gli altri si aspettano da lui.

Solo in questo modo la comunicazione potrà essere efficace conferendo all'operatore sanitario la capacità di percepire il comportamento dell'altro al fine di raggiungere l'obiettivo definito.

La relazione con il paziente si stabilisce fin dal primo momento dell'accoglienza in ospedale; egli tenderà fin da subito a farsi l'immagine dell'operatore cominciando a valutare se potersi fidare o meno. Al primo approccio il paziente è prevenuto, diffidente, interiormente fragile a causata dallo stato di salute, ha dei bisogni, delle perplessità e un'inconsapevole prospettiva di aiuto.

L'operatore deve rendersi conto che la comunicazione col piccolo paziente e con i familiari è un processo complesso e delicato e deve mirare ad una relazione professionale umanizzata, accogliente e disponibile; deve avere non solo competenze tecniche specifiche, ma anche capacità di saper ascoltare, cogliendo le aspettative dell'altro al fine di risolverlo dal suo stato di malessere

Il paziente esprime dei bisogni come l'essere curato e sentire che qualcuno si prenda cura di lui.

Essere curato vuol dire avere le cure mediche necessarie per ristabilire l'integrità della persona dal punto di vista organico.

Prendersi cura vuol dire instaurare una relazione d'aiuto con l'altro, assisterlo: cioè considerandolo nella concezione olistica, un tutt'uno, unità globale di mente, corpo ed anima, riconoscendo non solo i suoi bisogni fisici, ma anche quelli psicologici ed emotivi.

Gli operatori sanitari come l'infermiere devono assistere il paziente aiutandolo a compiere le azioni quotidiane che da solo non riesce a svolgere e stargli vicino, dandogli sicurezza facendogli sentire di non essere abbandonato, in questo modo la comunicazione diventa uno strumento indispensabile nella relazione d'aiuto.

Il profilo delle competenze

La professionalità educativa degli operatori di ambito sanitario oltre a prevedere le abilità tecnico-specialistiche di base, si completa delle necessarie competenze di tipo relazionale e comunicativo altrettanto indispensabili nel rapporto terapeutico e di cura.

- Le competenze relazionali presuppongono che l'operatore lavori alla strutturazione dei contesti di cura, alla facilitazione di un buon clima di relazione per far emergere e maturare nel soggetto in affidamento processi di autoconoscenza, percezione positiva di sé, e l'autorealizzazione.

Le condizioni necessarie del progetto terapeutico, che investono l'operatore nell'ambito della relazione, sono: l'empatia, l'accettazione incondizionata e la trasparenza.

- L'empatia, il termine significa capacità di compartecipazione, saper condividere gli stati d'animo degli altri e in particolare le loro sofferenze; da qui giungono capacità di aiutare, sostenere, soprattutto, comprendere.

E' una dimensione socio-affettiva che indica la capacità di immergersi nel mondo soggettivo altrui e di partecipare alla sua esperienza di vita comprendendone gli stati d'animo senza lasciarsi, tuttavia, coinvolgere in processi di identificazione e di proiezione.

Per l'operatore di ambito socio-sanitario ed assistenziale percepire in modo empatico può voler significare comprendere il mondo soggettivo dell'altro con il suo corredo di dolori e speranze, senza mai dimenticare che si tratta di esperienze e percezioni altrui. Se quest'ultima condizione non è sempre vigilata, la dimensione dell'empatia viene meno e, possono scattare meccanismi d'identificazione che rendono incapaci di produrre azioni razionali e positive.

- La trasparenza, è l'accordo tra i sentimenti manifestati e quelli realmente provati. Se l'interlocutore percepisce trasparenza, si apre con fiducia, altrimenti si chiude difensivamente. Trasparenza non significa rivelare impulsivamente tutti i sentimenti, ma implica il non simulare un sentimento quando in realtà se ne prova un altro, perché l'interlocutore capterebbe la finzione.

Quindi prevede che l'operatore nella relazione risulti sempre se stesso e ben integrato, dimostrando trasparenza, capacità di comunicare ciò che il soggetto-paziente suscita in lui, sempre a condizione che ciò sia reso nell'interesse di quest'ultimo.

Per l'operatore, in altri termini, saper essere autentico significa pensare intensamente a tutto ciò che si prova e si dice; l'autenticità non è l'azione di dire tutto ciò che si pensa in modo incontrollato, poiché ciò può pregiudicare la relazione, piuttosto significa apertura, disponibilità anche di fronte ad un atteggiamento di chiusura o di difesa dell'altro.

- L'accettazione incondizionata, consiste nell'astensione da valutazioni, da approvazioni o disapprovazioni e da correzioni.

Esprimibile nella capacità di accogliere e non giudicare l'altro nella sua individualità di persona, anche se manifesta valori ed esperienze estremamente diversi.

L'accettazione incondizionata non significa, tuttavia, approvazione incondizionata. In questo senso all'operatore non viene richiesto di accettare senza riserve il comportamento della persona, ma di tributarle in ogni condizione l'attenzione e il rispetto che le è dovuto.

"- Le competenze comunicative. L'approccio teorico, che meglio descrive ed interpreta le dinamiche della comunicazione interpersonale in ambito relazionale e psicoterapeutico, è il modello pragmatico-sistemico che riconosce alla comunicazione caratteristiche di complessità, organicità e circolarità"¹.

Avviene attraverso l'utilizzo integrato dei linguaggi: verbali, non verbali e paraverbali.

I linguaggi verbali, non verbali e paraverbali

A) Componente verbale: inerisce l'aspetto propriamente linguistico della comunicazione.

L'operatore può favorire il processo di scambio nella relazione terapeutica o d'aiuto, avendo cura di utilizzare un linguaggio quanto più congruo e contestualizzato ai soggetti e alle situazioni, e di vigilare sulla corretta comprensione di idee e contenuti.

Ciò presuppone una elevata competenza linguistica, esprimibile nella capacità di rendere omogenei o, comunque comunicanti, i sistemi linguistici. Tale compito spinge l'operatore ad adeguarsi alle capacità dell'interlocutore.

L'utilizzo di un linguaggio flessibile è versatile resta inoltre fondamentale per offrire informazioni di rilevanza scientifica in modo sempre completo corretto e aggiornato, all'occorrenza in forma semplice ma mai in maniera banale.

B) Componente non verbale: inerisce gli aspetti corporei, gestuali, mimico-espressivi della comunicazione.

¹ Iavarone M.L., Educare al benessere, Mondadori, Milano, 2008

Nella relazione d'aiuto, tutti questi elementi devono convergere su l'obiettivo di rendere serena e stabile la comunicazione e di evitare l'ingenerarsi di confusione e disorientamento.

Nella componente non verbale significativa importanza è rivestita da alcuni aspetti come i gesti, atteggiamenti, lo sguardo, l'espressione.

Anche la postura è un altro aspetto importante della comunicazione. Così, ad esempio, le stesse parole proferite dall'operatore avranno una valenza diversa a seconda che egli stia in piedi davanti al letto del paziente o si sieda accanto a lui.

Così pure la vicinanza o la distanza cambia la qualità della comunicazione. L'essere "molto lontani o separati da un tavolo, oppure essere l'uno seduto e l'altro in piedi, rende il colloquio poco adatto alle confidenze e all'espressione dei sentimenti".

Utilizzare queste modalità favorisce il "contatto" col paziente che, a fronte dell'attenzione percepita, può sentirsi incoraggiato a restituire disponibilità e collaborazione.

C) Componente paraverbale: inerisce sia gli aspetti verbali sia quelli non verbali della comunicazione.

E' principalmente costituita dalla prosodica che concerne:

il tono (la frequenza del suono),

il timbro (la peculiarità vocale),

il volume (la variazione dal piano al forte)

e in particolare i ritmi hanno un effetto molto forte ma risultano difficilmente controllabili.

I principali ritmi sono quattro:

1- la velocità di pronuncia (delle singole parole e le pause tra esse);

2- l'accentuazione (dove si pone maggior energia nella pronuncia);

3- le sospensioni prosodiche (i suoni che si inseriscono tra una parola e l'altra);

4- il ritmo interno alle frasi (andamento e variazione del ritmo del discorso).

La sapiente combinazione di questi "ingredienti" può contribuire a conferire chiarezza ed incisività all'operatore.

La competenza comunicativa e relazionale dell'operatore risulta efficace quando realizza l'instaurarsi di un rapporto di reciproca fiducia, comprensione e cooperazione con il soggetto.

Tale rapporto va costruito partendo dall'ascolto.

L'ascolto è una forma di comunicazione, un ascolto attivo comunica all'interlocutore che non è solo; egli si sente compreso e accettato, superando quella sensazione di abbandono e di isolamento.

L'ascolto attivo delle persone, quindi non inteso come attività di mera decodifica delle parole ma come azione efficace che spinge l'operatore ad andare oltre il contenuto per penetrarne le finalità ed il significato emotivo.

Fondamentale risulta imparare a porre domande tali da sollecitare risposte che non necessitano di forzature interpretative, inviare dei feedback espliciti che possono aiutare il soggetto a rendere congruenti e intelligibili i pensieri, le emozioni e le azioni.

La comunicazione gioca un ruolo importante anche nell'informazione: L'infermiere, nell'aiutare e sostenere la persona nelle scelte terapeutiche, garantisce l'informazioni relative al piano di assistenza ed adeguata il livello di comunicazione alla capacità del paziente di comprendere.

Secondo l'articolo 4.5 del Codice Deontologico, l'infermiere ha il compito di fornire le informazioni necessarie riguardo il piano di assistenza e le scelte terapeutiche in modo tale che il paziente sia a conoscenza del trattamento medico.

E' importante che il personale sanitario parli con l'ammalato spiegandogli con pazienza e assoluta calma. Molti di essi sentono la necessità di sapere a cosa andranno incontro, sentono il bisogno di essere informati sulle procedure diagnostiche a cui saranno sottoposti.

L'infermiere ha il compito di rassicurare il paziente spiegandogli con cura il percorso terapeutico in modo chiaro e comprensivo, utilizzando un linguaggio quanto a lui più familiare, esprimendosi sempre con sincerità, in modo da impedire che il paziente non perda la fiducia riposta in lui.

E' essenziale, in caso di piccoli pazienti informare i genitori sullo stato di salute del bambino. Essi hanno il diritto di sapere le scelte terapeutiche che riguardano il loro bambino, ciò servirà per sentirsi partecipi e attivi nel processo di nursing prescelto. Molte volte i genitori possono risultare invadenti ed insistenti, ciò è comprensibile considerato il momento di stress fisico ed emotivo.

Il compito dell'operatore sarà quello di supportarli psicologicamente, incoraggiarli, coinvolgerli nella vita di reparto, informarli non solo sulle notizie di natura clinica, ma anche sull'organizzazione, sulle aree di ricreazione, di gioco, essere parte attiva del processo di cura, renderà meno traumatica l'ospedalizzazione del loro piccolo.

Le competenze comunicative esplorate risultano altrettanto necessarie all'operatore per costruire proficui rapporti professionali all'interno delle équipe multidisciplinari preposte alla definizione dei programmi di cura.

"La comunicazione in ambito sanitario"²

La comunicazione in ambito sanitario viene studiata soprattutto attraverso l'interazione medico-paziente.

I criteri utilizzati per la valutazione dell'efficacia dell'interazione comunicativa sono generalmente tre:

- la soddisfazione del paziente;
- la comprensibilità delle informazioni date;
- la facilità con cui sono ricordate.

La comunicazione agisce su tre diversi livelli:

1. Preventivo.

Le parole e le modalità comunicative con le quali il medico interagisce con il paziente possono trasformarsi in strumenti attraverso i quali convincere il malato a cambiare i propri stili di vita ed abitudini diventando più responsabili nella tutela della propria salute.

2. Diagnostico.

La comunicazione si prefigura come un insostituibile mezzo attraverso il quale accedere al 'mondo soggettivo' del paziente per rilevare tutte quelle informazioni utili per la elaborazione della diagnosi.

3. Terapeutico.

La comunicazione assume un ruolo terapeutico nelle situazioni in cui il medico, attraverso le parole, riesce ad incoraggiare e sostenere il paziente nel percorso terapeutico.

La qualità della vita in ambito assistenzialistico

Una forte inversione di rotta per il benessere e la qualità della vita del paziente si registra anche in ambito assistenzialistico.

Tra i modelli assistenziali più attuali si ricorda il cosiddetto approccio del "low tech, high touch"

Esso consiste, letteralmente, in "meno tecnologia, più umanità" nella convinzione cioè che la medicina del futuro non si baserà solo sulle nuove tecnologie (dalla biologia molecolare alla genomica) ma anche su nuovi modelli assistenziali che pongano la "Persona" al centro delle attività socio-sanitarie.

Fondamentali, a questo proposito, sono l'adozione di metodologie di lavoro interdisciplinari che vedano la cooperazione delle diverse figure professionali (medico, infermiere, psicologo, assistente sociale, educatore professionale, ecc.) nella gestione del paziente.

Tale approccio viene particolarmente utilizzato nelle cure al termine della vita (cure palliative), proprio

² lavarone M.L., La professionalità educativa in ambito socio-sanitario tra formazione e qualità dell'intervento in nuove questioni di pedagogia sociale, Franco Angeli, Milano, 2004

nella convinzione che, soprattutto quando la malattia non è guaribile, deve esistere una forte rete socio-sanitaria di supporto.

Una rete di persone ma anche di competenze che si costruisce a partire da un sistema di iniziative di formazione, di aggiornamento e di ricerca, per non lasciare l'operatore 'solo' nel suo lavoro clinico, terapeutico ma anche e soprattutto di sostegno al paziente.

Cosa vuol dire essere malato?

La malattia è un evento stressante nei confronti del quale l'individuo reagisce utilizzando uno o più "meccanismi di difesa".

Generalmente l'ammalato tende a: "minimizzare, negare e rimuovere" la realtà per meglio tollerare la situazione che altrimenti rischierebbe di annientarlo.

I meccanismi di difesa possono essere molti, presentarsi anche intrecciati fra di loro o essere tipici del singolo individuo. Sta all'operatore sanitario riconoscere come essi appaiono nel singolo individuo in modo da trovare il modo di utilizzarli per aiutare la persona malata.

Tra i quattro possibili "meccanismi di difesa" che appaiono riassuntivi di tutti gli altri ricordiamo:

- La regressione, che nasce dal fatto di dover dipendere dagli altri durante la malattia. Il malato in questo caso diventa come il bambino e se è forse anche giusto incoraggiare nei primi periodi questo aspetto, perché così il malato può accettare il nuovo stato di dipendenza, in seguito l'operatore dovrà riuscire a far recedere la persona da questo stato pena la difficoltà di ripresa dello stato di salute. (E' il caso, ad esempio, di molte persone anziane che stentano a riprendersi dopo cadute o fratture, che non vogliono più alzarsi, che passano il tempo a dormire).
- La formazione reattiva, che nasce dal senso di persecuzione originato dal fatto di dover dipendere dagli altri durante la malattia. Il senso di persecuzione rende aggressive le persone nei confronti di chi sta loro intorno. Il malato diventa polemico, mai contento, esigente e colpevolizza tutti per il suo male.
- La proiezione che consiste nell'attribuire ad altri i propri pensieri, sentimenti o paure. Le persone che utilizzano questo meccanismo sostengono in genere di esser stati costretti dalle ingiustificate paure degli altri a farsi visitare, a mettersi a letto, a entrare in ospedale. Hanno fatto tutto per far felici gli altri, per farli star zitti perché si tranquillizzassero. Oppure essi possono attribuire i loro sintomi ad altri preoccupandosi per quei poveretti che stanno "tanto peggio di loro" anche se ciò non è assolutamente vero.
- La negazione, che consiste nel negare o aspetti della malattia o addirittura la malattia stessa. Le persone che utilizzano questo meccanismo sono in genere persone assai informate sui loro mali di cui parlano con tono dotto e distaccato.

Conclusioni

Sarebbe bene non perdere di vista, neppure per un solo istante, che il malato è prima di ogni cosa persona, essere umano, soggetto e non certo, solamente, patologia di questo o quell'organo.

Il paziente è persona che deve essere curata dal male nel fisico e nella psiche, poiché è innegabile, come dato esperienziale e scientifico, che la depressione diminuisce le difese permettendo al nemico cancro di agire o rendendo meno sopportabili gli handicap connessi al male o alle terapie.

Un atteggiamento combattivo, che trova conforto e sostegno in un sereno rapporto di stima e fiducia con tutti gli operatori sanitari coinvolti (medici, psicologi, infermieri), è un'arma preziosa per sconfiggere il male.

³ lavarone M.L., verso una pedagogia del benessere. La costruzione di professionalità educative in ambito socio-sanitario, in Multieda. Dimensioni dell'educare in età adulta: prospettive di ricerca e di intervento, Liguori, Napoli, 2005

⁴ lavarone M.L., La professionalità educativa in ambito socio-sanitario tra formazione e qualità dell'intervento in nuove questioni di pedagogia sociale, Franco Angeli, Milano, 2004.

Bisogna credere fermamente al fatto che psicologia e medicina, disagio fisico e psichico camminino insieme, per questo è necessario curare il nostro corpo quanto prestare attenzione alla sfera psichica che comunque agisce sul nostro organismo. ...

“Avere la consapevolezza di ciò che si sa,
conoscere d’ignorare quello che non si sa:
ecco il vero sapere”
Confucio

Bibliografia

1. Iavarone M.L., Iavarone T., *Pedagogia del benessere. Per la costruzione di professionalità educative in ambito sanitario*, FrancoAngeli, Milano, 2004.
2. Iavarone M.L., *Educare al benessere*, Mondadori, Milano, 2008
3. Iavarone M.L., *La professionalità educativa in ambito socio-sanitario tra formazione e qualità dell’intervento* in *Nuove questioni di pedagogia sociale*, FrancoAngeli, Milano, 2004.
4. Iavarone M.L., *Verso una pedagogia del benessere. La costruzione di professionalità educative in ambito socio-sanitario*, in, *Multieda. Dimensioni dell’educare in età adulta: prospettive di ricerca e di intervento*, Liguori, Napoli, 2005.
5. Norbeng R., *Metodologia della ricerca pedagogica*, La Scuola, Brescia



PREMI

XIII PREMIO DI STUDIO

CITTÀ DI AVERSA - OSPEDALE REAL CASA SANTA DELL'ANNUNZIATA
SAN G. MOSCATI



Assegnazione Premio di Studio

GRUPPO NORMANNO DI NEFROUROLOGIA NEONATALE E PEDIATRICA

È un gruppo di studio apolitico, senza scopi di lucro, che intende perseguire i seguenti scopi:

- promuovere e favorire lo studio, la diagnosi, le cure e la prevenzione nel campo della nefrourologia pediatrica e neonatale, sin dal periodo prenatale;
- favorire lo sviluppo, la standardizzazione e la valutazione delle metodologie di ricerca e di applicazione clinica in nefrourologia neonatale e pediatrica;
- promuovere un'attiva collaborazione scientifica, didattica, organizzativa ed assistenziale con operatori ospedalieri, extraospedalieri ed universitari, con gruppi e società italiane e straniere ed in particolare con altre società o gruppi operanti nel campo neonatale e pediatrico, favorendo anche la formazione scientifica di giovani ricercatori, stabilendo, in particolare, stretta collaborazione con il Gruppo di Studio di Nefrologia Neonatale della Società Italiana di Neonatologia e con la Società Italiana di Chirurgia ed Urologia Pediatrica;
- promuovere e favorire la diffusione di conoscenze e l'insegnamento nel campo della nefrourologia neonatale e pediatrica attraverso riunioni di gruppo, convegni e corsi di aggiornamento in sede e fuori sede. Favorire iniziative rivolte alla prevenzione delle malattie nefrourologiche (dando maggiore impulso alla medicina perinatale);
- promuovere una più accurata preparazione dei medici del gruppo e soprattutto stimolare la già attiva e valida "taskforce" Normanna ad operare con una preparazione sempre più qualificata;
- assegnare borse di studio a giovani medici, a giovani specialisti ed a studenti delle scuole superiori che si affacciano al mondo universitario, affinché la conoscenza del problema possa essere uno stimolo ad impegnarsi in tali studi;
- favorire con incontri regionali e nazionali la conoscenza del territorio aversano e delle sue peculiarità artistiche, gastronomiche, culturali e sociali. Far conoscere ad un agro di circa mezzo milione di abitanti che gli operatori ospedalieri sono stati sempre impegnati attivamente e con pochi mezzi a loro disposizione nella ricerca clinica, nello studio e nel progresso;
- promuovere gemellaggi culturali con ospedali ed istituzioni universitarie italiane e straniere allo scopo di favorire contatti professionali ed interscambi per una migliore reciproca preparazione e qualificazione.

CONSIGLIO DIRETTIVO

Presidente

Salvatore VENDEMMIA

Presidente onorario

Robert CHEVALIER(USA)

Vice Presidente

Sergio CERRATO

Vice Presidente onorario

Alberto G.UGAZIO (Roma)

Tesoriere:

Carlo CIOFFI

Consiglieri onorari

Fiorina CASALE (Napoli)

Luigi CATALDI (Roma)

Vincenzo Pio COMUNE (Giugliano - Na)

Rosanna COPPO (Torino)

Roberto DELGADO (Napoli)

Alberto EDEFONTI (Milano)

Vassilios FANOS(Cagliari)

Mario LIMA(Bologna)

Antonio MARTE (Napoli)

Luciano MUSI (Vicenza)

Carmine PECORARO (Napoli)

Antonio SAVANELLI (Napoli)

Alessandro SETTIMI (Napoli)

Umberto SIMEONI (Marsiglia)

Consiglieri

Gennaro GOLIA

Maria VENDEMMIA

Nicola VENDEMMIA

Revisori dei Conti

Andrea COLELLA

Raffaele COPPOLA

Franca PICCOLO

Consulenti legali onorari

Nicola CANTONE (Aversa)

Francesco VENDEMMIA (Napoli)

Segretario Generale

Maria Pia CAPASSO

Sede

81031 AVERSA - Piazzetta Madonna di Casaluce, 239

Tel. 081 890 14 94 (ore 16-18)

Codice Fiscale: 90008920614

Coordinate bancarie

italiane E 01030 74790 5129-09

europee IT92 R 01030 74790 512909

Consulenza Fiscale Amministrativa

C/o Studio Commercialisti "Guida & Pezone"

Via Salvo D'acquisto, 117 - 81031 Aversa

Tel. 081/5044999

ANALISI DEI POLIMORFISMI C677T E A1298C DI MTHFR COME DETERMINANTI FARMACOGENETICI NELLA TERAPIA CON METOTREXATO IN BAMBINI AFFETTI DA LLA

M. Ramaglia

Servizio di Oncologia Pediatrica, Seconda Università Degli Studi Di Napoli

Leucemia linfoblastica acuta

Le leucemie costituiscono un gruppo multiforme di malattie ad eziologia sconosciuta, probabilmente multifattoriale, caratterizzate dalla proliferazione incontrollata di cellule linfoidi o mieloidi incapaci di differenziare e maturare completamente (leucemie acute) o dalla proliferazione incontrollata di cellule linfoidi o mieloidi capaci di normale maturazione e differenziazione (leucemie croniche).

Le leucemie rappresentano la più frequente neoplasia dell'età pediatrica e in particolare nel 75-80% dei casi si tratta di Leucemia Linfoblastica Acuta (LLA).

L'eziologia di questa malattia rimane ancora in larga parte sconosciuta, tuttavia, come per altri tipi di neoplasie, entrano in gioco meccanismi eziopatogenetici multifattoriali che rendono necessaria un'analisi completa, volta a caratterizzare non solo i singoli fattori di rischio ma anche la interazione tra essi. Nelle ultime due decadi sono stati ottenuti notevoli progressi nella risposta clinica al trattamento e nella sopravvivenza a lungo termine, con una percentuale di guarigione completa del 70-75%; tuttavia ancora oggi la percentuale di pazienti leucemici che manifesta una recidiva di malattia è pari al 25-30% dei casi. Tra le principali cause del fallimento della chemioterapia c'è lo sviluppo della resistenza cellulare ai farmaci e la risposta individuale al trattamento. Il motivo di tale resistenza è ancora oggi in parte sconosciuto; sebbene sia stato riconosciuto un ruolo centrale per alcuni fattori genetici nella LLA, ancora non è chiaro come questi influenzino il fenomeno a livello molecolare.

Per tale motivo, diventa sempre più importante sviluppare una terapia antineoplastica diretta selettivamente verso le cellule tumorali basata sulle caratteristiche genetiche e biologico-molecolari delle stesse per ottenere in un futuro non molto lontano, un trattamento personalizzato.

Farmacogenomica e cancro

La farmacogenomica rappresenta la scienza che studia le basi genetiche della variabilità della risposta ai farmaci.

Essa costituisce un promettente strumento per una futura terapia individualizzata, per poter modificare il comune paradigma " un farmaco per tutti " in " il farmaco giusto nella giusta dose per il giusto paziente " .

Una delle più importanti applicazioni della farmacogenomica riguarda l'oncologia in cui la forte tossicità sistemica e la variabilità di risposta, in termini di sensibilità al trattamento, costituiscono due aspetti della terapia antineoplastica. La maggior parte dei farmaci antineoplastici possono agire secondo due principali meccanismi: interazione diretta con il DNA (agenti alchilanti) e antimetaboliti. Pertanto, la loro attività viene esercitata anche sulle cellule sane causando, quale maggiore effetto collaterale, una tossicità generalizzata. Sebbene alcuni nuovi farmaci agiscano su specifici bersagli che sono espressi esclusivamente dalle cellule neoplastiche, il miglioramento dell'efficacia rimane un importante obiettivo.

In questo quadro generale la farmacogenomica mira a poter prevedere l'efficacia e la tossicità di un farmaco sulla base del profilo genetico del paziente.

I fattori che contribuiscono alla variabilità nella risposta ai farmaci sono numerosi come il sesso, l'età, il peso, la dieta, il fumo, l'alcool, le terapie concomitanti, le malattie epatiche o renali.

Una notevole influenza, su questa variabilità, viene esercitata dai polimorfismi genetici i quali, a livello di geni che codificano per enzimi metabolici, per trasportatori oppure target cellulari, producono delle forme varianti.

Essi comprendono sostituzioni di singoli nucleotidi (SNPs), delezioni/inserzioni, inversioni, variazioni nel numero delle ripetizioni in tandem (VNTR) e microsatelliti.

Numerose varianti genetiche sono coinvolte nel metabolismo, nel trasporto e nel meccanismo d'azione dei farmaci ed hanno effetti sia sulla farmacocinetica che sulla farmacodinamica (3)

Tuttavia l'identificazione dei geni candidati sui quali l'analisi deve essere focalizzata è un processo complesso, poiché la maggior parte dei farmaci antineoplastici necessita di un metabolismo attivante o subisce l'azione di enzimi inattivanti o di sistemi di escrezione. Infatti, i prodotti genici possono essere direttamente o indirettamente coinvolti nell'attività dei farmaci antineoplastici.

Le varianti genetiche della 5,10-metilentetraidrofolato reductasi (MTHFR) sono tra i polimorfismi più studiati per l'identificazione di possibili indicatori per la risposta agli antifolici.

Varianti genetiche associate all'enzima MTHFR

Sono stati descritti 2 polimorfismi più comuni relativi al gene MTHFR: il polimorfismo C677T (presente nell'esone 4) e il polimorfismo A1298C (nell'esone 7); entrambi il risultato di una mutazione puntiforme per sostituzione di basi.

Nel caso del polimorfismo C677T si tratta di una transizione da citosina a timina al nucleotide 677, che comporta la sostituzione di un'alanina in valina al codone 222. Tale variazione interessa il sito catalitico della MTHFR e determina la formazione di un enzima termolabile con ridotta attività enzimatica. Individui eterozigoti (CT) presentano, rispetto al costituzionale (CC), una attività enzimatica del 65%, mentre negli omozigoti (TT) l'attività enzimatica è del 30% (8). Questa ridotta attività enzimatica determina un aumento di omocisteina e un abbassamento della concentrazione intracellulare di 5-metil-THF (11).

Il polimorfismo A1298C è dovuto a una transversione di una adenina in citosina al nucleotide 1298 e determina la sostituzione del glutammato con l'alanina al codone 429 (12). Tale variazione interessa il dominio regolatore della MTHFR, determinando la formazione di un enzima che risulta essere insensibile alla SAM. Gli omozigoti per la variante C1298 non hanno proprietà enzimatiche distinguibili dal costituzionale. Il decremento dell'attività enzimatica in questi individui risulta meno pronunciato rispetto alla variante T677 (65%)

non sembra sufficiente a variare i livelli plasmatici di omocisteina. Linfociti prelevati da individui omozigoti (CC) mostrano un'attività enzimatica del 60% rispetto al selvatico (AA) in vitro.

Individui eterozigoti per entrambe le mutazioni 677CT e 1298AC hanno dimostrato di avere un'attività enzimatica del 50-60% rispetto al selvatico (8).

In genere nella popolazione europea ed italiana in particolare, la variante genetica C677T di MTHFR presenta una frequenza di omozigoti per l'allele 677T di circa 8-20% mentre per gli eterozigoti la frequenza è di circa il 40%. Per quanto riguarda A1298C si può osservare una frequenza di omozigoti per l'allele 1298C di circa il 10% mentre per gli eterozigoti la frequenza è circa il 40% (13).

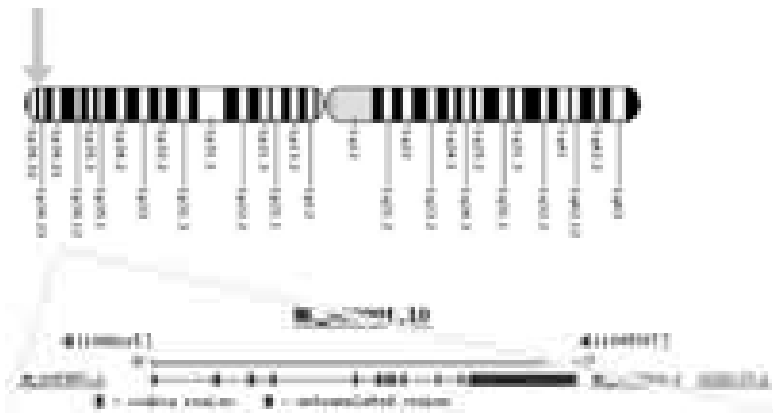


Fig. 2. Localizzazione citogenetica : 1p36.3

Il gene MTHFR è localizzato all'estremità del braccio corto (p) del cromosoma 1 alla posizione 36,3

Il Metotrexato

Gli antifolici occupano un posto di rilievo nella terapia antineoplastica poiché hanno prodotto le prime remissioni nelle leucemie.

Per quanto riguarda la Leucemia Linfoblastica Acuta (LLA) dell'età pediatrica i protocolli terapeutici prevedono l'impiego diffuso anche del Metotrexato (MTX), un inibitore della diidrofolato reduttasi, ampiamente utilizzato come agente antineoplastico anche nel trattamento di vari tumori solidi e nelle neoplasie ematologiche.

L'acido folico è una componente essenziale della dieta e da esso derivano una serie di cofattori tetraidrofolici che forniscono gruppi monocarboniosi per la sintesi di precursori del DNA e dell'RNA. Per agire da cofattore l'acido folico, all'interno della cellula, viene ridotto dalla diidrofolato reduttasi (DHFR) a tetraidrofolato (FH4). Il metotrexato, che agisce come un antimetabolita, legandosi alla DHFR (fig 3), con una affinità almeno mille volte superiore rispetto a quella del normale substrato, previene la sintesi del FH4, causando un deficit intracellulare acuto di alcuni coenzimi folici tra cui il 5,10-metilen-THF e con l'accumulo intracellulare del substrato inibitorio tossico, diidrofolato (FH2), (che a sua volta inibisce sia la timidilato sintetasi, sia gli enzimi coinvolti nella biosintesi delle purine). Le reazioni di trasferimento monocarboniose cruciali per la sintesi delle purine vengono interrotte, bloccando la sintesi del DNA e del RNA e di conseguenza la proliferazione cellulare esponenziale tipica delle cellule neoplastiche.

Tuttavia il metotrexato è un farmaco solo parzialmente selettivo per le cellule tumorali, poiché uccide le cellule durante la fase S del ciclo cellulare ed è quindi tossico per le cellule normali a divisione rapida, come quelle del midollo osseo e dell'epitelio intestinale. Infatti dopo 5-10 giorni dalla somministrazione del farmaco si ha mielosoppressione, trombocitopenia e mucositi. Il MTX può inoltre causare polmonite, caratterizzata da infiltrati infiammatori che tendono a regredire dopo l'interruzione della terapia, cirrosi e fibrosi epatica, che si manifestano dopo alcuni mesi di trattamento continuativo con il farmaco usato per via orale; inoltre i pazienti trattati possono essere a rischio emorragie o infezioni potenzialmente fatali.

Ciononostante gli effetti tossici possono essere antagonizzati dalla somministrazione di Leucovorin (5-Formil-FH4; acido folinico) un coenzima folico che trasportato da un carrier all'interno della cellula viene convertito ad altri cofattori folici attivi.

Il Metotrexato, inoltre, risulta essere di grande aiuto nel mantenimento della remissione della leucemia, in particolare quando viene somministrato a intermittenza alla dose di 30 mg/m² per via intramuscolare due volte alla settimana, oppure a dosi "urto" di 175-525 mg/m² per due giorni una volta al mese ma è scarsamente efficace nelle leucemie dell'adulto.(14)

Obiettivi

I protocolli chemioterapici per il trattamento dei vari tipi di leucemie vengono stabiliti in base a parametri clinico-biologici e prognostici.

Nonostante ciò, una percentuale di pazienti risponde negativamente e presenta effetti collaterali che possono essere anche molto gravi.

Inoltre la variabilità della risposta farmacologica rimane uno dei problemi più rilevanti del trattamento delle leucemie. Dati gli scarsi risultati ottenuti in sottogruppi di pazienti risultati resistenti alla terapia, nella programmazione della chemioterapia diventa sempre più importante selezionare i pazienti sulla base di determinanti molecolari e genetici che possano influenzare l'efficacia del trattamento.

Poiché il Metotrexato (MTX) rappresenta uno dei fondamentali chemioterapici utilizzati nei protocolli terapeutici internazionali per il trattamento della Leucemia Linfoblastica Acuta (LLA), l'accumulo intracellulare di 5,10-metilene-tetraidrofolato risultante dalle varianti genetiche di MTHFR, C677T e A1298C, può compromettere l'effetto citotossico di tale farmaco perché l'attività del MTX dipende dall'interazione competitiva con il metabolismo dei folati.

Pertanto il lavoro di tesi svolto ha avuto come scopo quello di analizzare:

1. le frequenze delle varianti genetiche C677T e A1298C del gene MTHFR in una popolazione di bambini affetti da LLA diagnosticati e trattati tra il 1990 e 2009 presso il Servizio di Oncologia Pediatrica della

- Seconda Università di Napoli per i quali erano disponibili campioni biologici criopreservati o da istoteca
2. l' esistenza di una eventuale correlazione tra la frequenza di tali varianti genetiche e la tossicità in seguito a trattamento con MTX per individuare nuovi determinanti farmacogenetici quali predittori di efficacia e tossicità alla terapia con antifolati
 3. l'associazione tra particolari tipi di tossicità (ematologica, epatologica e mucositi) e le suddette varianti genetiche
 4. l' eventuale correlazione tra la sensibilità delle cellule leucemiche al trattamento con MTX e le varianti genetiche analizzate
 5. l'esistenza di una associazione tra le caratteristiche biologiche dei singoli pazienti già considerate come fattori di rischio e i genotipi studiati
 6. l' evoluzione clinica dei pazienti relazionata alle varianti genetiche considerate per uno studio retrospettivo.

L'analisi retrospettiva è stata condotta su 178 pazienti, non consecutivi, di età compresa tra 4 mesi e 15 anni (mediana 5 anni) affetti da LLA.

Tale analisi è stata eseguita su DNA estratto da ridotte quantità di materiale biologico recuperato da vetrino di aspirato midollare.

Tale studio potrebbe essere rilevante per individuare il potenziale farmacogenomico dei polimorfismi C677T e A1298C, come determinanti genetici dell'efficacia e della tossicità degli antifolati, e le loro interazioni con i fattori ambientali.

Materiali e metodi

Lo studio è stato condotto su 178 pazienti, di cui 155 valutabili, non consecutivi, di età compresa tra 4 mesi e 15 anni (mediana 5 anni) affetti da LLA diagnosticati e trattati tra il 1990 e 2009 presso il Servizio di Oncologia Pediatrica della Seconda Università di Napoli. Tutti i pazienti sono stati trattati con Protocolli AIEOP (Associazione Italiana Emato-Oncologia Pediatrica) LLA '95 e LLA 2000 (29).

Estrazione del DNA

L'estrazione del DNA è stata eseguita su vetrini di mieloaspirato utilizzando la metodica Salting Out per i vetrini conservati in istoteca a temperatura ambiente e il kit Qiagen DNA Blood Mini Kit adatta a campioni di quantità estremamente ridotte per tutti gli altri campioni

(conservati a -20°C e freschi). La definizione del numero di vetrini è stato uno dei parametri oggetto di variazione, dato che per campioni poco ricchi 2 vetrini spesso non erano sufficienti.

Allo scopo di migliorare l'efficienza, la metodica ha subito dei piccoli adattamenti, sulla base dei dati presenti in letteratura (30,31)

Le maggiori difficoltà sono state riscontrate per i vetrini presenti in istoteca per i quali si è ottenuta una resa del 20%; questo risultato resta ancora poco chiaro, è stato ipotizzato che una non corretta conservazione dei vetrini possa aver compromesso la qualità dei campioni. L'applicazione della metodica del Salting Out, non utilizzando le colonnine a scambio ionico che inevitabilmente portano a perdita di materiale, ha permesso di aumentare la resa di circa il 10%.

Per quanto riguarda i campioni congelati la resa è stata di circa il 60% ed alcuni di essi erano anche antecedenti al 1998. Al termine delle estrazioni i campioni valutabili sono stati 155.

L'analisi quantitativa e qualitativa dei campioni estratti è stata valutata allo spettrofotometro (Nanodrop) e con corsa elettroforetica in gel di agarosio all'1% in tampone di corsa TBE1X.

Analisi dei polimorfismi di MTHFR

I genotipi MTHFR C667T e A1298C sono stati analizzati con la metodica RFLP-PCR (Polimerase Chain Reaction) (32)

Tutte le reazioni di PCR sono state eseguite aggiungendo a un 1 µl di DNA: 5 µl di buffer, 4 µl di MgCl₂, 2 µl di dNTP (concentrazione 10 mM), 1 ul di primer senso ed antisenso, 2,5 unità di Taq DNA polimerasi (0,25 µl) e 35,6 µl di acqua sterile, per un volume finale di 50µl.

Per il polimorfismo C677T sono stati utilizzati i seguenti primer:

senso → 5'-TGA AGG AGA AGG TGT CTG CGG GA-3'

antisenso → 5'-AGGACG GTG CGG TGA GAG TG-3'

Per il polimorfismo A1298C sono stati utilizzati i seguenti primer:

senso → 5'-GGG AGG AGC TGA CCA GTG CAG-3'

antisenso → 5'-GGG GTC AGG CCA GGGGCA G-3'

Nel caso del polimorfismo C677T, per ogni reazione le condizioni di PCR prevedevano: uno step iniziale di denaturazione a 95° per 5 minuti, seguiti dai primi 4 cicli di amplificazione che hanno previsto i seguenti valori di temperatura: 94° C per 1 minuto (denaturazione), 65°C per 1 minuto (annealing), e 72°C per 1 minuti (estensione) e dagli altri 23 cicli di amplificazione a 94°C per 30 secondi, 65°C per 30 secondi, 72°C per 45 secondi.

Per il polimorfismo A1298C, per ogni reazione le condizioni di PCR prevedevano: 5 minuti a 94°C seguiti da 30 cicli di amplificazione a 94°C per 30 secondi (denaturazione), 59°C per 13 secondi (annealing), 72°C per 17 secondi (estensione). Al termine delle reazioni di PCR 7 µl degli amplificati sono stati caricati su gel d' agarosio 1 % e sottoposti ad elettroforesi per verificare l' avvenuta amplificazione dei frammenti studiati. Le corse elettroforetiche sono state condotte a temperatura ambiente in TBE 1X applicando una differenza di potenziale costante di 90 volt. Dopo migrazione elettroforetica su gel d'agarosio, i frammenti di DNA sono stati visualizzati mediante raggi UV.

Digestione con enzima di restrizione

Gli amplificati ottenuti sia per C677T (198 bp) che per A1298C (138 bp) sono stati digeriti rispettivamente con HinfI(sito di riconoscimento: 5'...GANTC...3' 3'...CTNAG...5') e Fnu4HI (sito di riconoscimento: 5'...GCNGC...3' 3'...CGNCG...5') dato che la sostituzione della citosina in timina e dell' adenina in citosina determina la formazione di un sito di restrizione per tali enzimi. A 5 µl di ciascun prodotto PCR sono stati aggiunti: 1 µl di buffer e 1 µl di enzima (10 unità/ µl) e 3 µl di H2O sterile per un volume finale di 10 µl, e posti a 37°C per 24 h. Successivamente i frammenti di DNA ottenuti dalla digestione sono stati separati mediante elettroforesi su gel di poliacrilammide (PAGE) al 12% e colorazione Silver Staining.(33)

Risultati

L' analisi del polimorfismo C677T ha rilevato la presenza del genotipo 677CC in 52/155 campioni, 677CT in 66/155 e 677TT in 37/155.(Fig.5)

Per il polimorfismo A1298C è stata osservata la presenza del genotipo 1298AA in 35/155, 1298AC in 84/155 ed infine 1298CC in 36/155.Tab.1 (Fig.6)

Inoltre nella popolazione studiata sono stati osservati 3/155 campioni che erano omozigoti per la mutazione in entrambe le varianti.

Nella Tabella 2 sono elencate le caratteristiche clinico-biologiche, l'evoluzione clinica e la presenza di tossicità al MTX dei 155 campioni studiati.

Genotipi	n°Pz.	%
677CC	52	33.5
677CT	66	42.6
677TT	37	23.9
1298AA	35	22.5
1298AC	84	54.2
1298CC	36	23.2
677TT-1298CC	3	1.9

Tabella 1. Frequenza dei genotipi MTHFR

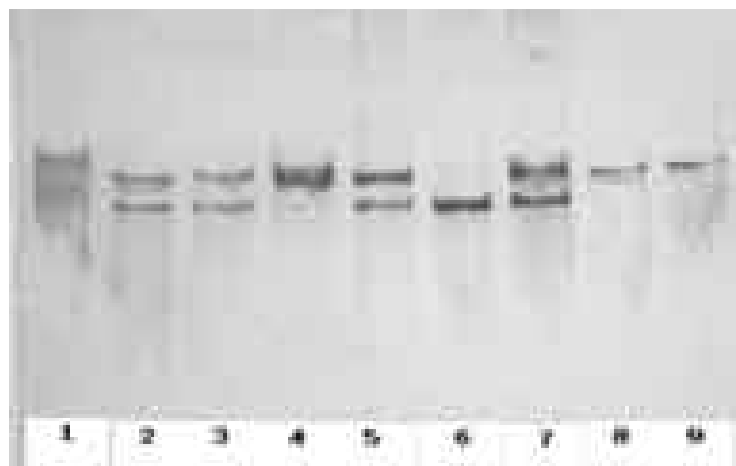


Fig.5 Gel di poliacrilammide per C677T: 1: controllo (amplificato non digerito); 2,3,5,7:eterozigoti CT; 4,8,9: omozigoti CC; 6: omozigote TT

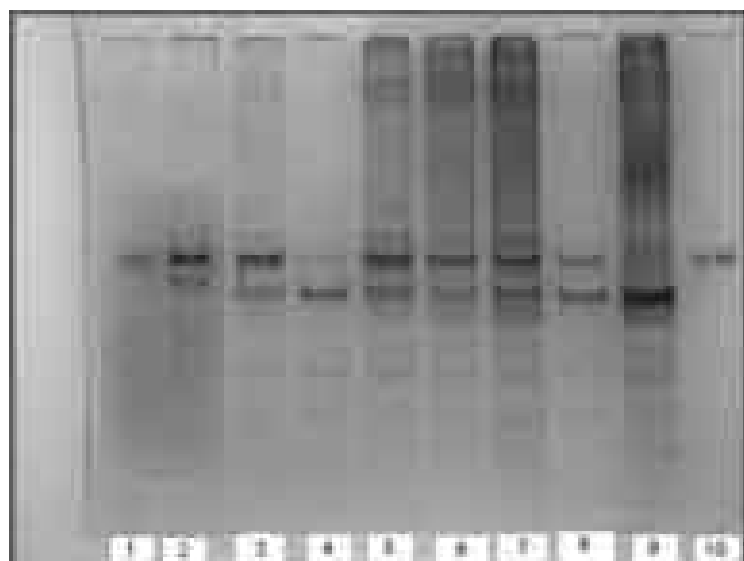


Fig.6 Gel poliacrilammide per A1298C: 1 e 10: controllo (amplificato non digerito); 2: omozigote AA ; 4, 9: omozigoti CC; 3 e da 5 a 8: eterozigoti AC

Tabella 2. Caratteristiche cliniche, tossicità al MTX ed evoluzione dei 155 pazienti esaminati.

Caratteristiche cliniche	Numero di pazienti (%)
Genere	
Maschi	106 (64.8)
Femmine	49 (35.2)
Età (anni)	
< 2	22 (14)
> 2	133 (86)
GB	
< 20.000/mm ³	82 (53)
> 20.000/mm ³	73 (47)
Risposta PDN	
GR	98 (63)
PR	57 (37)
FenotipoFAB	
L1	65 (42)
L2	90 (58)
Immunofenotipo	
B-cell	110 (71)
T-cell	45 (29)
Tossicità MTX	
Tossicità	103 (66)
NO Tossicità	52 (34)
Risposta trattamento	
Recidiva/Progressione	67 (43)
No Recidiva	88 (57)

GB: Globuli bianchi; PDN = Prednisone; GR = Good Responders ; PR = Poor Responders

Polimorfismi di MTHFR e tossicità

Relativamente alla tossicità al MTX, l'analisi univariata condotta sui polimorfismi di MTHFR ha mostrato una differenza statisticamente significativa nel caso del polimorfismo C677T con un valore di $p = 0.01$.

Nello specifico la tossicità è stata osservata in 27/52 677CC, 52/66 677CT e 24/37 677TT. (tab.3a)

L'analisi della correlazione tra il genotipo C677T e il rischio di tossicità ha mostrato in particolare che i pazienti con genotipo eterozigote 677CT presentano un rischio più alto di sviluppare tossicità (OR=13.7; 95% CI, 5.98-31.7; $p=0.0001$). (Table 4a e Fig. 7)

Nel caso del polimorfismo A1298C l'analisi univariata non ha fornito un valore statisticamente significativo con $p = 0.1$. (tab.3b) In particolare la tossicità è stata osservata in 28/35 pazienti con genotipo 1298AA, 52/84 con genotipo 1298AC e 23/36 con genotipo 1298CC.

Dall'analisi della frequenza dei vari tipi di tossicità riscontrate, in relazione ai polimorfismi studiati, le

frequenze più alte sono state osservate per la tossicità combinata (ematologica ed epatica) sia per 677CC 55.6%, 677CT 53.8%, 677TT 41.6%, che per 1298AA 53.5%, 1298AC 53.8%, 1298CC 56.5% . (tab.5a e tab.5b)

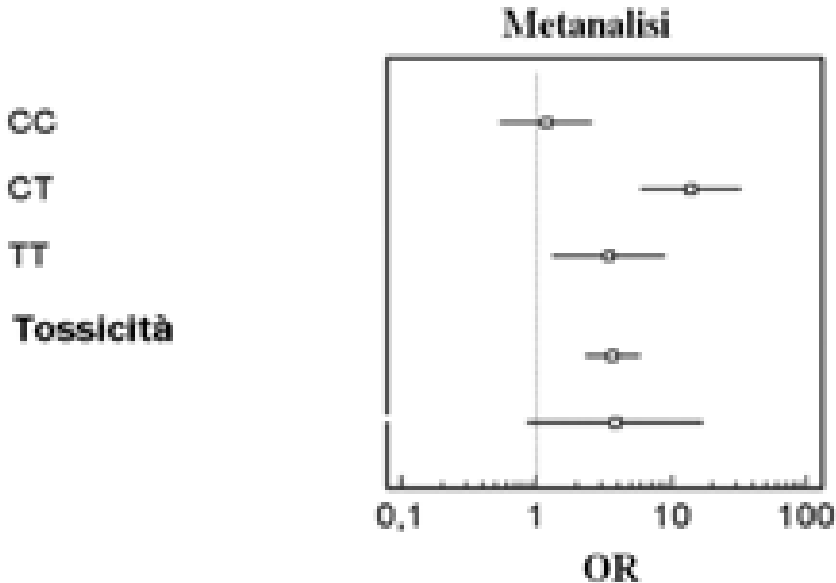


Fig.7 Frequenza di tossicità associata ai polimorfismi C677T

Polimorfismi di MTHFR e recidiva

L'analisi della evoluzione clinica dei pazienti studiati ha evidenziato una differenza statisticamente significativa tra il polimorfismo C677T e l'incidenza di recidiva ($p = 0.001$).

Nello specifico la recidiva è stata osservata in 19/52 pazienti con genotipo 677CC, 21/66 con genotipo 677CT e 27/37 con genotipo 677TT. (Tab3a)

La valutazione dell'associazione tra il polimorfismo C677T e il rischio di recidiva ha dimostrato che, in particolare, i pazienti con genotipo TT presentano un rischio più alto di recidiva ($OR = 7.2$; $95\% CI, 2.16-20.3$; $p < 0.0001$) rispetto agli altri genotipi (Tab.5a e Fig.8).

Nel caso del polimorfismo A1298C l'analisi univariata non ha fornito un valore statisticamente significativo ($p = 0.08$ -tab3b) .In particolare la recidiva è stata osservata in 11/35 pazienti con genotipo 1298AA, 43/84 con genotipo 1298AC e 13/36 con genotipo 1298CC.(Tab5b e Fig.6)

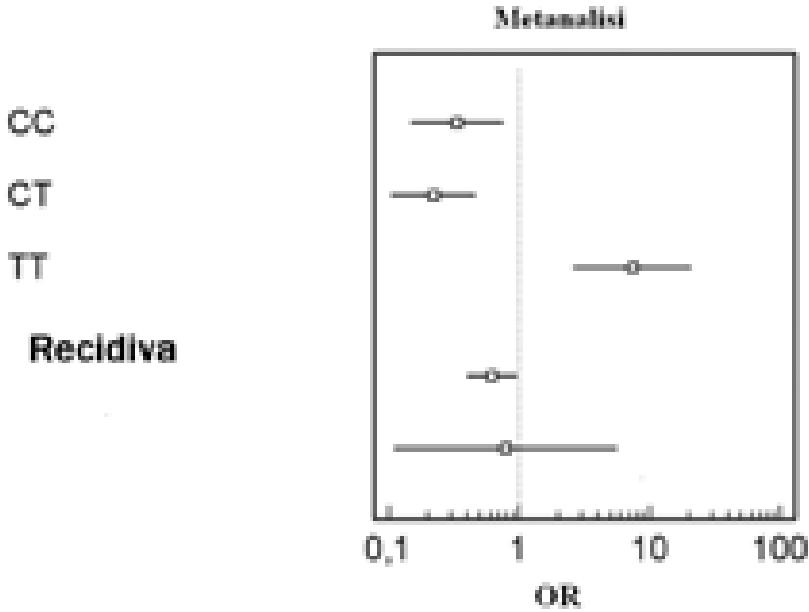


fig .8 Frequenza di recidiva associata ai polimorfismi C677T

Table 3a. Correlazione tra genotipo MTHFR C677T, fattori prognostici ed evoluzione clinica

Caratteristiche pazienti	CC	CT	TT	p
PZ (n=155)	52	66	37	
GB < 20.000/mm3	28	38	16	0.37
GB > 20.000/mm3	24	28	21	
Risposta PDN - GR	32	43	22	0.83
Risposta PDN - PR	20	23	15	
Immunofenotipo-Bcell	44	46	21	0.01
Immunofenotipo-Tcell	8	20	16	
Tossicità presente	27	52	24	0.01
Tossicità assente	25	14	13	
Recidiva	19	21	27	0.001
No recidiva	33	45	10	

Table 3b Correlazione tra genotipo MTHFR A1298C, fattori prognostici ed evoluzione clinica

Caratteristiche pazienti	AA	AC	CC	p
PZ (n=155)	35	84	36	
GB < 20.000/mm3	21	47	14	0.1
GB > 20.000/mm3	14	37	22	
Risposta PDN - GR	20	58	20	0.2
Risposta PDN - PR	15	26	16	
Immunofenotipo -B-cell	22	76	12	0.0001
Immunofenotipo -T-cell	13	8	24	
Tossicità presente	28	52	23	0.1
Tossicità assente	7	32	13	
Recidiva	11	43	13	0.08
No recidiva	24	41	23	

P indica il p del test del X2

Table 4a. Analisi del rischio di tossicità relative al genotipo MTHFR677

M T H F R genotype	MTX toxicity	NO toxicity	MTX OR	95% CI	p
CC (n=52)	27	25	1.16	0.54-2.51	0.0001
CT (n=66)	52	14	13.7	5.98-31.7	
TT (n=37)	24	13	3.40	1.31-8.85	

Table 4b. Analisi del rischio di tossicità relative al genotipo MTHFR1298

M T H F R genotype	MTX toxicity	NO toxicity	MTX OR	95% CI	p
AA (n=35)	28	7	16,0	4.959-51.62	0.02
AC (n=84)	52	32	2.64	1.417-4.922	
CC (n=36)	23	13	3.13	1.196-8.190	

Table 5a. Genotipi MTHFR677 e tipo di tossicità MTX .

MTHFR 677 genotype	MTX Toxicity	Hematopoietic toxicity	Hepato-toxicity	Infections	Other	Combined
CC (n=52)	27	6	6	-	-	15
CT (n=66)	52	9	10	1	4	28
TT (n=37)	24	3	3	1	6	10

Table 5b. Genotipi MTHFR1298 e tipo di tossicità MTX .

MTHFR 677 genotype	MTX Toxicity	Hematopoietic toxicity	Hepato-toxicity	Infections	Other	Combined
AA (n=35)	28	3	8	2	-	15
AC (n=84)	52	16	6	2	-	28
CC (n=36)	23	5	3	2	-	13

Table 6a. Analisi del rischio di recidiva relativa al genotipo MTHFR 677

M T H F R genotype	relapsed cases	NO relapsed cases	OR	95% CI	p
AA (n=35)	11	24	0.210	0.07-0.57	0.008
AC (n=84)	43	41	1.100	0.60-2.01	
CC (n=36)	13	23	0.319	0.12-0.83	

Conclusioni

Negli ultimi anni, nuovi farmaci e protocolli di trattamento hanno significativamente migliorato sia l'efficacia clinica che la tollerabilità della chemioterapia antineoplastica. Nonostante tali progressi, la variabilità osservata nella risposta delle varie neoplasie e della tossicità è ancora elevata.

Pertanto, l'attività dei farmaci convenzionali nei confronti delle neoplasie è ampiamente associata alla tossicità esercitata sulle cellule sane. Sebbene alcuni nuovi farmaci agiscano su specifici bersagli che sono espressi esclusivamente dalle cellule neoplastiche il miglioramento dell'efficacia rimane uno dei più importanti obiettivi della ricerca .

I nostri dati hanno mostrato una correlazione statisticamente significativa per il rischio di recidiva nel caso degli omozigoti 677TT ($p < 0.0001$) e questi dati sono in accordo con lo studio condotto da Aplenc et al (26) su una popolazione di età anch'essa pediatrica, americana e affetta da LLA.

Diversamente dallo studio sopra citato nella nostra casistica abbiamo osservato anche una correlazione statisticamente significativa per il rischio di tossicità negli eterozigoti 677CT ($p = 0.0001$).

Tali risultati forniscono un quadro semplificato di un complesso sistema di determinanti molecolari dell'attività di farmaci antitumorali e sottolineano la necessità di condurre ulteriori studi di conferma prima che l'analisi farmacogenetica possa essere applicata nella pratica clinica. Gli scarsi risultati ottenuti con la chemioterapia in pazienti affetti da tumori resistenti incoraggia l'identificazione di nuove strategie.

Attraverso la caratterizzazione del profilo

genetico responsabile della sensibilità ai farmaci e selezionando i pazienti prima del trattamento, potrebbe essere possibile la creazione di mappe di chemiosensibilità/chemioresistenza individuali che aiutino a scegliere i farmaci da usare in associazione per trattamenti ottimizzati.

Tale prospettiva implica che il concetto di protocollo "standard" sia abbandonato a favore di una chemioterapia antineoplastica individualizzata basata sulle caratteristiche genetiche della malattia e del singolo individuo.

L'obiettivo futuro sarà l'identificazione di un pannello di genotipi specifici per la malattia che potranno così essere utilizzati per identificare un sottogruppo di pazienti predisposti ad avere un maggiore beneficio clinico con la più bassa tossicità e la più alta risposta.

Bibliografia

1. Wolfgang S, Zunyan D. Pharmacogenetics/genomics and personalized medicine. Human Molecular Genetics(2005), 14: 207- 214

2. Rashmi R Shah. Pharmacogenetics in drug regulation: promise, potential and pitfalls. *Phil. Trans. R. Soc B* (2005), 360: 1617-1638
3. Yamayoshi Y, Iida E, Tanigawara Y. Cancer pharmacogenomics: international trends. *Int J Oncol* (2005), 10: 5-13
4. Narayanan S, McConnell J, Little J, Sharp L, Piyathilake C, Powers H, Basten G, Duthie S Associations between two Common Variants C677T and A1298C in the Methylenetetrahydrofolate Reductase Gene and Measures of Folate Metabolism and DNA Stability (Strand Breaks, Misincorporated uracil, and DNA Methylation Status) in Human Lymphocytes In vivo. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev* (2004), 13: 1436-1443
5. Matthews RG, Vanoni MA, Hainfeld JF, et al. Methylenetetrahydrofolate reductase. Evidence for spatially distinct subunit domains obtained by scanning transmission electron microscopy and limited proteolysis. *J Biol Chem* (1984), 259: 11647-50
6. S Rojje, SY Cha, F Kaplan, et al. Metabolic engineering in yeast demonstrates that S-adenosylmethionine controls flux through the methylenetetrahydrofolate reductase reaction in vivo. *J Biol Chem.*(2000), 277: 4056-4061.
7. Jenckes DA, Mathews RG. Allosteric inhibition of methylenetetrahydrofolate reductase by adenosylmethionine. Effects of adenosylmethionine and NADPH on the equilibrium between active and inactive forms of the enzyme and on the kinetics of approach to equilibrium. *J Biol Chem.*(1987), 262: 2485-2493.
8. Kim Robien,CM Ulrich. 5,10-Methylenetetrahydrofolate reductase polymorphisms and leukemia risk: a HuGE minireview. *Am. J. Epidemiol* (2003), 157: 571-82.
9. Elias Zintzaras, Theocharis Koufakis,D Panayiotis. Ziakas, et al. A meta-analysis of genotypes and haplotypes of methylenetetrahydrofolate reductase gene polymorphisms in acute lymphoblastic leukemia. *European Journal of Epidemiology.*(2006), 21: 501-510.
10. Goyette P, Pai A, Milos R, et al. Gene structure of human and mouse methylenetetrahydrofolate reductase (MTHFR). *Mamm. Genome* (1998), 9: 652-6.
11. LA Kluijtmans, JJ Kastelein, J Lindemans, et al. Thermolabile methylenetetrahydrofolate reductase in coronary artery disease. *Circulation* (1997), 96: 2573-7.
12. NMvanderPut, GabreelsF, StevensEM, et al. A second common mutation in the methylenetetrahydrofolate reductase gene: an additional risk factor for neural-tube defects *Am. J. Hum. Genet.* (1998), 62: 1044-51.
13. Chiusolo P, Reddicono G, Farina G, et al. MTHFR polymorphisms' influence on outcome and toxicity in acute lymphoblastic leukemia patients *Leuk. Res.* (2007), 31: 1669-74
14. Hardma J, Limbird L, Goodman N, Gilman S. *Le basi farmacologiche della terapia.* McGraw Hill Milano (1997) Nona edizione
15. Chiusolo P, Reddicono G, Casorelli I, et al. Preponderance of methylenetetrahydrofolate reductase C677T homozygosity among leukemia patients intolerant to methotrexate. *Ann. Oncol.* (2002), 13: 1915-8
16. Toffoli G, Russo A, Innocenti F, et al. Effect of methylenetetrahydrofolate reductase 677C->T polymorphism on toxicity and homocysteine plasma level after chronic methotrexate treatment of ovarian cancer patients. *Int. J. Cancer* (2003), 103: 294-9.
17. van Ede AE, Laan RF, Blom HJ, et al. The C677T mutation in the methylenetetrahydrofolate reductase gene: a genetic risk factor for methotrexate-related elevation of liver enzymes in rheumatoid arthritis patients. *Arthritis Rheum.* (2001), 44: 2525-30.
18. Haagsma CJ, Blom HJ, van Riel PL, et al. Influence of sulphasalazine, methotrexate, and the combination of both on plasma homocysteine concentrations in patients with rheumatoid arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* (1999), 58: 79-84
19. Quinn CT, Griener JC, Bottiglieri T, Hyland K, Farrow A, Kamen BA. Elevation of homocysteine and excitatory amino acid neurotransmitters in the CSF of children who receive methotrexate for the treatment

of cancer. *J. Clin. Oncol.* (1997), 15: 2800-6.

20. Imanishi H, Okamura N, Yagi M, et al. Genetic polymorphisms associated with adverse events and elimination of methotrexate in childhood acute lymphoblastic leukemia and malignant lymphoma. *J. Hum. Genet.* (2007), 52: 166-71

21. Rask C, Albertioni F, Bentzen SM, Schroeder H, Peterson C. Clinical and pharmacokinetic risk factors for high-dose methotrexate-induced toxicity in children with acute lymphoblastic leukemia - a logistic regression analysis. *Acta. Oncol.* (1998), 37: 277-84.

22. Stoller RG, Hande KR, Jacobs SA, Rosenberg SA, Chabner BA. Use of plasma pharmacokinetics to predict and prevent methotrexate toxicity. *New Engl. J. Med.* (1977), 297: 630-4.

23. Goekkurt E, Stoeilmacher J, Stueber C, et al. Pharmacogenetic analysis of liver toxicity after busulfan/cyclophosphamide-based allogeneic hematopoietic stem cell transplantation. *Anticancer Res.* (2007), 27: 4377-80.

24. Sohn KJ, Croxford R, Yates Z, Luccock M, Kim YI. Effect of the methylenetetrahydrofolate reductase C677T polymorphism on chemosensitivity of colon and breast cancer cells to 5- fluorouracil and methotrexate. *J. Natl. Cancer Inst.* (2004), 96: 134-44.

25. Taub JW, Matherly LH, Ravindranath Y, Kaspers GJ, Rots MG, Zantwijk CH. Polymorphisms in methylenetetrahydrofolate reductase and methotrexate sensitivity in childhood acute lymphoblastic leukemia. *Leukemia* (2002), 16: 764-5.

26. Aplenc R, Thompson J, Han P, et al. Methylenetetrahydrofolate Reductase Polymorphisms and Therapy Response in Paediatric Acute Lymphoblastic Leukemia. *Cancer Res* (2005), 65: 2582-2487.

27. de Jonge R, Hooijberg JH, van Zelst BD. Effect of polymorphisms in folate-related genes on in vitro methotrexate sensitivity in pediatric acute lymphoblastic leukaemia. *Blood* (2005), 106: 717-720

28. De Mattia E, Toffoli G

C677T and A1298C MTHFR polymorphisms, a challenge for antifolate and fluoropyrimidine-based therapy. *European Journal of Cancer* (2009), 60 1-19

29. Maserà G, Conter V, Rizzari M, et al. AIEOP non-B ALL trias. *Int J Ped Haem Onc* 1999; 6: 101-106

30. Aplenc R, Differential bone marrow aspirate DNA yields from commercial extraction kits. *Leukemia* (2002), 16: 1865-1866

31. Boyle E, Steinbuch M, Tekautz T, Gutman J, Robinson J, Perentesis J Accuracy of DNA Amplification From Archival haematological Slides for Use in Genetic Biomarker studies. *Cancer Epidemiology* (1998), 7: 1127-1131

32. Gemmati D, Ongaro A, Scapoli G, Della Porta M et al

Common Gene Polymorphisms in the Metabolic Folate and Methylation Pathway and the Risk of Acute Lymphoblastic Leukemia and non-Hodgkin's Lymphoma in Adults. *Cancer Epidemiology Biomarkers & Prevention* (2004), 13: 787-794

33. Sambrook J, Fritsch E.F, Maniatis T *Molecular Cloning*

A Laboratory manual / second edition Cold Spring Harbor Laboratory Press (1989)

34. Costea I, Moghrabi A, Laverdiere C, Graziani A, Krajcinovic M. Folate cycle gene variants and chemotherapy toxicity in pediatric patients with acute lymphoblastic leukemia. *Haematologica* (2006), 91: 1113 -1116.

35. Donato G, Onagro A, Tognazzo S, Catozzi L, Federici F, Mauro E, Della Porta M, Campioni D, Bardi A, Gilli G, Pellati A, Caruso A, Scapoli G, Mattei M Methylenetetrahydrofolate reductase C677T and A1298C gene variants in adult non-Hodgkin's lymphoma patients: association with toxicity and survival. *The hematology journal* (2007), 92: 478-475

36. Stankova J, Shang J, Rozen R Antisense Inhibition of Methylenetetrahydrofolate Reductase Reduces Cancer Cell Survival In vitro and Tumor Growth in vivo. *Clinical Cancer Research* (2005), 11: 2047-2052

37. Krajcinovic M, Lamothe S, Labuda D, Blanchard E, Theoret Y, Moghrabi A, Sinnott D Role of MTHFR genetic polymorphisms in the susceptibility to childhood acute lymphoblastic leukaemia. *Blood* (2004), 103: 252-257

CRANBERRY JUICE FOR THE PREVENTION OF RECURRENT URINARY TRACT INFECTIONS. A RANDOMIZED-CONTROLLED TRIAL IN CHILDREN

A. Gatto

Abstract

PURPOSE. This study compares the effects of daily cranberry juice to those of Lactobacillus in children with recurrent urinary tract infections (UTIs).

MATERIALS AND METHODS. A total of 84 girls between 3 years and 14 years were randomized to cranberry, Lactobacillus or control in 3 treatment arms: G1-cranberry juice 50 ml daily (n=28), G2-100 ml of Lactobacillus GG drink 5 days a months (n=27) and G3-controls (n=29). The study lasted 6 months.

RESULTS. Of 84 subjects only 4 withdrew: 1/28 (3,5%) in the G1, 1/27 (3,7%) in the G2 and 2/29 (6,8%) in the G3 for poor compliance to the established protocol. There were 34 episodes of UTIs in this cohort: 5/27 (18,5%) in the G1, 11/26 (42,3%) in the G2, 18/27(48,1%) in the G3 with at least one episode of infection (p value <0,05).

CONCLUSIONS. These data suggest that a daily consumption of concentrate of cranberry juice can prevent significantly the recurrence of symptomatic UTIs in children.

Introduction

Urinary tract infections (UTIs) are common community-acquired and nosocomial infections, particularly affecting women, elderly and infants leading to nearly 7 million office visits and 1 million emergency department visits, resulting in 100,000 hospitalizations [1]. Prevalence rates of UTIs in children varies from 2.1% to 8.7% depending on age, gender and circumcision status. Uncircumcised febrile male \leq 3 months of age have the highest prevalence of UTIs (20,1%) but the overall prevalence among males decreases rapidly after the first year of life when there is a remarkable female prevalence [2, 3].

Except for the first 8-12 weeks of life, when infections may be secondary to a haematogenous source, UTIs result from ascending infections and typically monomicrobial, usually due to Gram-negative species such as *Escherichia coli*, *Klebsiella*, *Proteus*, *Enterobacter*, *Pseudomonas*, *Serratia* spp. and Gram-positive organisms, including group B *Streptococci*, *Enterococcus* spp., and *Staphylococcus aureus* [4].

The Gram-negative bacterium *Escherichia coli* is the main uropathogen causing the 60- 80% of the episodes of uncomplicated cystitis [5].

Adhesion of uropathogenic *Escherichia coli* (UPEC) is accomplished by bindings of lectins exposed on the surface of fimbriae to complementary carbohydrates on the host tissue [6]. Several virulence factors and strategies facilitate bacterial colonization, growth and persistence within mucosal uroepithelium. These are the results of a combination of non-specific and specific interactions. Non specific interactions include van der Waals forces, electron-donor/electron-acceptor and electrostatic interactions which let the bacteria come close to the uroepithelial cells enough for the specific ligand-receptor interactions to become functioning [7-9]. The expression of adhesive organelles like type 1 and P pili allows UPEC to bind and to invade host cells and tissues in the urinary tract and a range of toxins, including hemolysin and cytotoxic necrotizing factor 1, causes extensive tissue damage, facilitating bacterial dissemination and disabling immune effector cells [10].

Antibiotics are the most important treatment in UTIs. However, their utilization is strictly correlated with resistance in uropathogens, so the alternative and preventive treatments for UTIs are of great interest.

Dietary consumption of the american red cranberry (*Vaccinium macrocarpon*) provides benefits in the maintenance of urinary tract health, independently from antibiotic resistance [11]. This activity has been attributed to different mechanism of action linked to the various chemical components of cranberry.

The present study was a randomized controlled trial to test cranberry's activity in preventing recurrence of UTIs in children.

Patients and methods

Between June 2005 and July 2007, 84 girls, ranging in age from 3 years to 14 years (mean age 7.5), that referred to Pediatric Nephrology Ambulatory of A. Gemelli Hospital in Rome, were recruited.

Inclusion criteria were: more than one UTI due to *Escherichia coli* [>100000 colony forming units (CFU)/ml in clean voided midstream urine] in the last year before the beginning of the study, without any antimicrobial prophylaxis. There weren't children who fulfilled the inclusion criteria and did not choose to participate to the study. Exclusion criteria were: structural obstructions and/or deformities of the urinary tract or impaired kidney function. Aware consent was given by all parents. The children have been randomised into 3 groups using numerical random tables (Fig. 1):

- 1) the first group (G1) composed by 28 girls, received 50 ml of cranberry concentrate juice every day for a period of 6 months;
- 2) the second group (G2), 27 girls, received 100 ml of Lactobacillus GG drink 5 days a month for a period of 6 months;
- 3) the third group (G3) as control group.

The 3 groups were similar in their baseline characteristics with respect to the risk of UTIs. The girls had not previously drunk cranberry juice or any product containing Lactobacillus. Cranberry juice contained 7.5 gr of cranberry concentrate and 1.7 gr of lingonberry concentrate in 50 ml of water without sugar additives. Lactobacillus drink contained 40000000 CFU of Lactobacillus GG/ 100ml. The children and their family were allowed to add 200 ml of un-sweetened water to the 50 ml of concentrate to make the taste better. Previous UTIs had been treated with antimicrobial susceptible therapy. Thirty days after antimicrobial treatments, the children had to provide a urine sample showing no bacterial growth, to be included in the study. All the 3 groups, at the first observation, had to fill a questionnaire, updated every 3 months during the study, providing demographical data, medical history, nutritional status and diet informations. A clean voided midstream urine sample was obtained for the cultures if one of the subjects presented symptoms of UTI (frequency, urgency, dysuria, haematuria, nocturia, fever or back or hip pain). Only cultures with a growth >100000 CFU/ml were recorded as events. All the children with 3 or more events in 6 months were treated with antimicrobial prophylaxis. We have considered as clinically relevant a reduction in recurrences to 10% taking in consideration that at least 30% of the girls would have experienced a recurrence within a year. We used the Kaplan Meier method to analyse the cumulative first recurrence and Breslow's test to evaluate the differences in the number of events at the end of the study.

The data have been analysed using the SPSS software (version 10.1) and Windows statistica. Significance level was set at $p<0.05$.

Results

Only 4 children dropped out of the study: 1/28 (3,5%) in the G1, 1/27 (3,7%) in the G2 and 2/29 (6,8%) in the G3 for poor compliance to the protocol. There were no significant diet changes in the follow-up. During the 6 months of observation, 34 episodes of UTIs occurred: 5/27 (18,5%) in G1, 11/26 (42,3%) in G2, 18/27(48,1%) in G3 with at least one episode of infection. The results show a significant reduction of the risk of repeated UTIs in cranberry group ($p<0,05$) with respect to the Lactobacillus group and to the control group. No major differences were observed between the last 2 groups. Only one girl in the cranberry group was treated with antimicrobial prophylaxis, compared to 5 and 7 children needing the antimicrobial therapy in the Lactobacillus and control group, respectively (Tab. I).

Escherichia coli has been the responsible microbic agent in the 85% of the episodes, followed by the *Proteus mirabilis* (13% of the episodes), and then by the *Pseudomonas* (2%). Seventy-six children (90,4%), have provided full information concerning consumption of the products. The 96,4% of the prescribed doses of cranberry juice and the 93,6% of the prescribed doses of Lactobacillus were taken. We did not observe any negative reaction except a few occasional reporting about the taste of the cranberry juice.

Discussion

Cranberry is commonly recommended for prevention of UTIs. The berries of the *Vaccinum* species, have been supposed to lower the urinary pH to an extent that it will stop bacterial growth [12,13]. However, cranberry juice has not affected patient's urinary pH in clinical trials [14,15] and it has been demonstrated that, even drinking 2 liters of cranberry juices daily, urine won't acidify [16]. Bactericidal or bacteriostatic action had not been detected in screenings [17] even if an antimicrobial activity was noted against *Klebsiella pneumoniae*, 2-6 hours after ingestion of cranberry preparation [18]. In 1984 Sobota [19] observed that cranberry juice interfered with the adhesion of UPEC to host tissue. It is currently believed and widely demonstrated that this might be the major factor in cranberry-based infection prophylaxis. Adherence of *Escherichia coli*, mediated by type-1 fimbriae is easily inhibited by fructose, a constituent of many fruit juices (hence mannose-sensible fimbriae). P-fimbriae, instead, are associated with the α -Gal (1-4) β -Gal specific lectin and bind to the complementary galabiose-containing structures on the uroepithelial cell-surface [20], and they are not inhibited by fructose or other carbohydrates (hence mannose-resistant fimbriae). Recently, the anti-adhesion compounds of cranberries had been identified as three trimeric proanthocyanidins (PAC) and one dimeric A-type procyanidin [21,22], which are polyphenolic flavonoles. PAC of B-type, present in green tea or in chocolate, had no antiadhesive activity in experimental models [23] so they are not considered as promising antiadhesion agents for UTIs prophylaxis. For this reason, cranberry has demonstrated a higher anti adhesion power, compared to other plants [24, 25]. Current observations suggest an important effect of cranberry constituents on bacterial gene expression rather than only a passive obstruction of binding to complementary structures. Gene expression analysis show a decrease in production of flagellar basal body rod and motor proteins in cells incubated with PAC media, causing a decrease in the visible p-fimbriae. However, cranberry juice does not change the Gram stain characteristic [26].

Another possibility is that, drinking cranberry juice cocktail, may increase the urinary concentrations of Tamm-Horsfall glycoprotein, which is known to interfere with the bacterial adherence to human kidney cells [27]. No serious adverse effects are known from cranberry fruit. Recently, the safety of cranberry products in pregnancy and lactation has been assessed as safe [28]. In adults, even high amounts of cranberry juice appear to be non-toxic with the exception of people with a history of nephrolithiasis. In fact, cranberry juice was considered a promoter for the formation of kidney stones [29], but the results of studies are questionable [30] and even antilithogenic properties have been found [31]. Infants and young children should also reduce the use to moderate quantities, since they may suffer gastrointestinal distress and diarrhoea. The *Lactobacillus* drink, instead, has no effects on the urinary tract. It has been proven that the *Lactobacillus* replaces coliform bacteria in the human bowels at doses of 100000000 - 10000000000 CFU/day, reducing the risk of UTIs. It has also been shown that intra-vaginal administration of *Lactobacillus* reduces the number of coliform bacteria in the periurethral region and the number of urinary tract infections, after antimicrobial treatments [32]. Our study confirms that cranberry juice can prevent the symptomatic recurrences of urinary tract infections in paediatric age. The population of our study represents children with an important risk of recurrent UTIs. We believe that our result has both clinical and practical importance since the clinical behaviour pushes to preventive measures.

Conclusions

In conclusion, a daily consumption of 50 ml of concentrate of cranberry-lingonberry juice has prevented significantly the recurrence of symptomatic UTIs due to *Escherichia coli* in children studied. Considering that cranberry juice is a natural alternative and a largely and promptly available product, it seems a very useful and self administrable means for the prevention of UTIs in paediatric age, reducing the use of antibiotics.

Figure 1. Randomization plan.

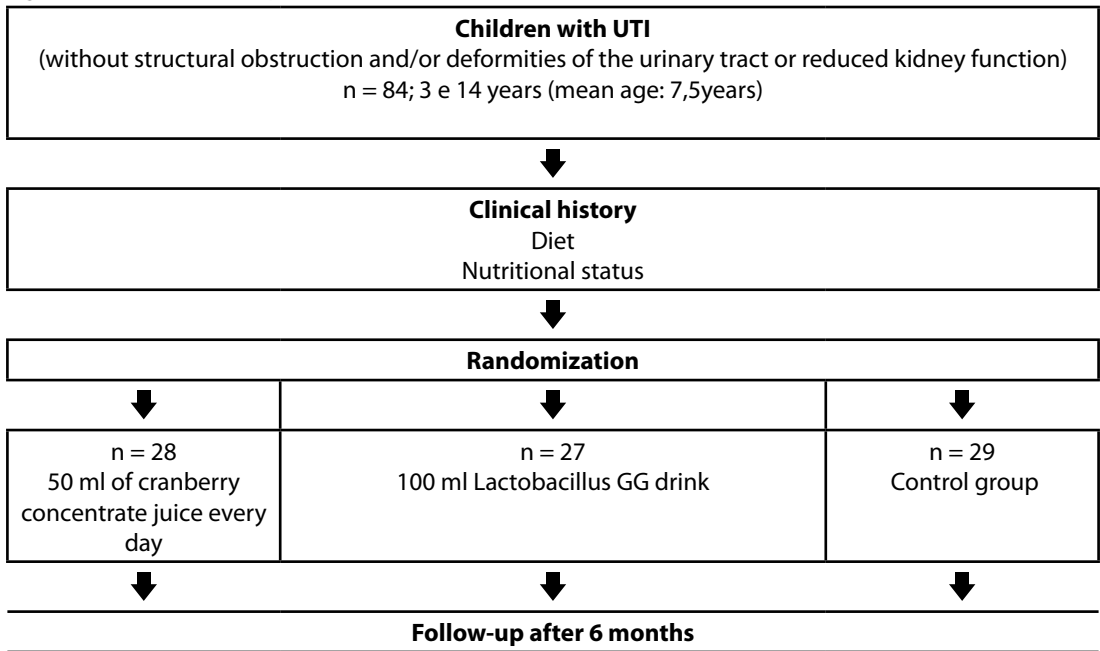


Table I. Results in the 3 groups of children retained in the study.

	G1	G2	G3
Withdrew the study	1/28 (3,5%)	1/27 (3,7%)	2/29 (6,8%)
UTI during study period	5/27 (18,5%) (p<0,05)	11/26 (42,3%)	18/27 (48,1%)
Antimicrobial treatment	1/27 (3,7%) (p<0,05)	5/26 (18,5%)	7/27 (25,9%)

References

1. Russo TA, Johnson JR. Medical and economic impact of extraintestinal infections due to *Escherichia coli*: focus on an increasingly important endemic problem. *Microbes Infect* 2003;5:449-56.
2. Shaikh N, Morone NE, Bost JE, Farrell MH. Prevalence of urinary tract infection in childhood: a meta-analysis. *Pediatr Infect Dis J* 2008;27:302-8.
3. Mårild S, Jodal U. Incidence rate of first-time symptomatic urinary tract infection in children under 6 years of age. *Acta Paediatr* 1998;87:549-52.
4. Zorc JJ, Kiddoo DA, Shaw KN. Diagnosis and management of pediatric urinary tract infections. *Clin Microbiol Rev* 2005;18:417-22.
5. Twaij M. Urinary tract infection in children: a review of its pathogenesis and risk factors. *J R Soc Health* 2000;120:220-6.

6. Johnson-White B, Buquo L, Zainali M, Ligler FS. Prevention of non-specific bacterial cell adhesion in immunoassays by use of cranberry juice. *Anal Chem* 2006;78:853-7
7. Emody L, Kerenyi M, Nagy G. Virulence factors of uropathogenic *Escherichia coli*. *Int J Antimicrob Agents* 2003;22:29-33.
8. Abu-Lail LI, Liu Y, Atabek A, Camesano TA. Quantifying the adhesion and interaction forces between *Pseudomonas aeruginosa* and natural organic matter. *Environ Sci Technol* 2007;41:8031-7.
9. Liu Y, Strauss J, Camesano TA. Thermodynamic Investigation of *Staphylococcus epidermidis* interactions with protein-coated substrata. *Langmuir* 2007;23:7134-42.
10. Wiles TJ, Kulesus RR, Mulvey MA. Origins and virulence mechanisms of uropathogenic *Escherichia coli*. *Exp Mol Pathol* 2008;85:11-9.
11. Di Martino P, Agniel R, David K, Templer C, Gaillard JL, Denys P, Botto H. Reduction of *Escherichia coli* adherence to uroepithelial bladder cells after consumption of cranberry juice: a double-blind randomized placebo-controlled cross-over trial. *World J Urol* 2006;24:21-7.
12. Blatherwick, NR, Long ML. Studies on urinary acid II. The increased acidity produced by eating prunes and cranberries. *J Biol Chem* 1923;57:815-8.
13. Bodell PT, Cotran R, Kass EH. Cranberry juice and the antibacterial action of hippuric acid. *J Lab Clin Med* 1959;54:881-8.
14. Monroy-Torres R, Macias AE. Does cranberry juice have bacteriostatic activity? *Rev Invest Clin* 2005;57:442-6.
15. Valentova K, Stejskal D, Bednar P, Vostalova J, Cihalik C, Vecerova R. Biosafety, antioxidant status, and metabolites in urine after consumption of dried cranberry juice in healthy women: a pilot double-blind placebo controlled trial. *J Agric Food Chem* 2007;55:3217-24.
16. McLead DC, Nahata MC. Methenamine therapy and urine acidification with ascorbic acid and cranberry juice. *Arch Phys Med Rehab* 1975;56:556.
17. Leitao DP, Polizella AC, Ito IY, Spadaro AC. Antibacterial screening of anthocyanic and proanthocyanic fractions from cranberry juice. *J Med Food* 2005;8:36-40.
18. Lee YL, Najm WI, Owens J, Thrupp L, Baron S, Shanbrom E, Cesario T. Antimicrobial Activity of Urine after Ingestion of Cranberry: A Pilot Study. *Evid Based Complement Alternat Med* 2008 Jan 16.
19. Sobota AE. Inhibition of bacterial adherence by cranberry juice: potential use for the treatment of urinary tract infections. *J Urol* 1984;131:1013-6.
20. Salminen A, Loimaranta V, Joosten J AF, Salam Khan A, Hacker J, Pieters RJ, Finne J. Inhibition of P-fimbriated *Escherichia coli* adhesion by multivalent galabiose derivatives studied by a live-bacteria application of surface plasmon resonance. *J Antimicrob Chemother* 2007;60:495-501.
21. Foo LY, Lu Y, Howell AB, Vorsa N. A-type proanthocyanidin trimers from cranberry that inhibit adherence of uropathogenic p-fimbriated *E. coli*. *J Nat Prod* 2000;63:1225-8.
22. Foo LY, Lu Y, Howell AB, Vorsa N. The structure of cranberry proanthocyanidins which inhibit adherence of uropathogenic P-fimbriated *Escherichia coli* in vitro. *Phytochemistry* 2000;54:173-81.
23. Howell AB, Reed JD, Krueger CG, Winterbottom R, Cunningham DG, Leahy M. A-type cranberry proanthocyanidins and uropathogenic bacterial anti-adhesion activity. *Phytochemistry* 2005;66:2281-91.
24. Johnson-White B, Buquo L, Zainali M, Ligler FS. Prevention of non-specific bacterial cell adhesion in immunoassays by use of cranberry juice. *Anal Chem* 2006;78:853-7.
25. Greenberg JA, Newmann SJ, Howell AB. Consumption of sweetened dried cranberries versus unsweetened raisins for inhibition of uropathogenic *Escherichia coli* adhesion in human urine: a pilot study. *J Altern Complement Med* 2005;11:875-8.
26. Johnson BJ, Lin B, Dinderman MA, Rubin RA, Malanoski AP, Ligler FS. Impact of cranberry on *Escherichia coli* cellular surface characteristics. *Biochem Biophys Res Commun* 2008;377:992-4.
27. Dulawa J, Jann K, Thomsen M, Rambašek M, Ritz E Tamm Horsfall glycoprotein interferes with bacterial

adherence to human kidney cells. *Eur J Clin Invest* 1988;18:87-91.

28. Dugoua JJ, Seely D, Perri D, Mills E, Koren G. Safety and efficacy of cranberry (*Vaccinium macrocarpon*) during pregnancy and lactation. *Can J Clin Pharmacol* 2008;15:80-6.

29. Terris MK, Issa MM, Tacker JR. Dietary supplementation with cranberry concentrate tablets may increase the risk of nephrolithiasis. *Urology* 2001;57:26-9.

30. Gettman MT, Ogan K, Brinkley LJ, Adams-Huet B, Pak CY, Pearle MS. Effect of cranberry juice consumption on urinary stone risk factors. *J Urol* 2005;174:590-4.

31. McHarg T, Rodgers A, Charlton K. Influence of cranberry juice on the urinary risk factors for calcium oxalate kidney stone formation. *BJU Int* 2003;92:765-8.

32. Reid G. The role of cranberry and probiotics in intestinal and urogenital tract health. *Crit Rev Food Sci Nutr* 2002;42:293-300.

LA NEFRITE LUPICA (NL) DEL BAMBINO: TRATTAMENTO CON MICOFENOLATO MOFETILE (MMF) COME FARMACO DI INDUZIONE E MANTENIMENTO

F. D'Elia

Dip. di Pediatria, Università Federico II, Napoli

Introduzione

Il Lupus Eritematoso Sistemico (LES) è una malattia cronica, multisistemica ad eziologia sconosciuta caratterizzata da una patogenesi autoimmune con attivazione policlonale dei linfociti B e con iperproduzione generalizzata di autoanticorpi. La malattia lupica è caratterizzata da infiammazione dei vasi sanguigni e del connettivo dovuta alla deposizione degli immunocomplessi, associata alla positività di anticorpi antinucleo (ANA e dsDNA).

La sua incidenza nella popolazione pediatrica è 0.5-0.6: 100.000 p.p., e nella maggior parte dei casi si manifesta durante l'adolescenza. È molto più frequente nelle femmine rispetto ai maschi, con un rapporto che va da 5-10: 1. Nel bambino le componenti ematologiche e renali sono le manifestazioni più severe e frequenti rispetto alla forma dell'adulto. (1)

La nefrite, infatti, si manifesta in circa 50-80% dei casi e la prognosi stessa della malattia è condizionata dalla severità della componente renale.

La nefrite lupica (NL) può essere asintomatica all'inizio, per poi determinare quadri di macroematuria o edema, associati alla sindrome nefrosica.

I criteri di classificazione della NL sono stati stabiliti nel 1974 dalla World Health Organization (WHO), individuando 5 classi istologiche, modificate nel 1982 e poi nel 1995 dalla WHO e infine nel 2003 dall'International Society of Nephrology/ Renal Pathology Society (ISN/RPS) con 6 classi istologiche (2) (tab 1 classi). Le forme istologiche più frequenti all'esordio della NL sono la glomerulonefrite proliferativa diffusa (GNPD) e la glomerulonefrite membranosa (GNM).

Il trattamento ottimale della NL è ancora una sfida per l'eterogeneità della malattia all'esordio e per imprevedibilità del decorso. Al momento non esiste ancora un farmaco "ideale" ovvero un farmaco capace di garantire una pronta remissione, di evitare flares e l'evoluzione verso l'insufficienza renale cronica, il tutto con minimi effetti tossici.

Attualmente, il trattamento della NL è sostanzialmente simile a quello degli adulti, cercando di evitare l'uso prolungato dei corticosteroidi (CCS) che influenzano la crescita in età pediatrica, e della ciclofosfamide (CYP) altamente tossica considerando l'aspettativa di vita del paziente pediatrico senza trascurare l'aspetto della qualità della vita da assicurare in particolari fasi della crescita.

Il protocollo classico della NL altrimenti conosciuto come il protocollo della "National Institutes of Health", consta di due fasi principali: fase di induzione (di sei mesi) della remissione ottenuta con CCS e CYP endovena; fase di mantenimento, in cui si utilizzano, azatioprina (AZA) o ciclosporina A (CsA). (3)

La terapia con CYP endovena, ritenuto fino a pochi anni fa il "gold standard" per questo tipo di patologia, pur aumentando la sopravvivenza renale nei pazienti con forme proliferative, presenta notevoli effetti collaterali (4), come: alopecia, soppressione midollare, infezioni batteriche ed opportunistiche, cistiti emorragiche, effetti tossici sulle gonadi e sul tratto gastrointestinale (5). Pertanto negli ultimi anni ci si è interrogati in merito ad una valida alternativa, che consentisse gli stessi effetti benefici della CYP ma con una minore tossicità. A tale proposito negli ultimi anni ha guadagnato un numero sempre maggiore di consensi il Micofenolato Mofetile (MMF), la cui azione si esplica attraverso una ridotta attivazione antigenica dei linfociti, un ridotto reclutamento delle cellule infiammatorie nelle sedi di infiammazione, un'inibizione dell'attivazione delle cellule endoteliali con la conseguente liberazione di citochine proinfiammatorie, una ridotta maturazione e funzionalità delle cellule presentanti l'antigene come potenziale alternativa alla CYP (6).

I risultati dei due maggiori trials randomizzati controllati negli adulti, indicano un'uguale efficacia, minore

tossicità ed un maggior numero di remissioni complete nei pazienti trattati con MMF versus CYP (7-9). Sono tutt'ora disponibili poche evidenze invece dell'efficacia di tale trattamento nei bambini, anche se gli studi fin'ora condotti sembrerebbero essere incoraggianti. Sono state dimostrate infatti, una buona tollerabilità, una riduzione della dose di CCS utilizzati, miglioramento della funzione renale, diminuzione degli indici di attività della malattia e dell'evoluzione verso l'insufficienza renale (10-13) utilizzando il MMF sia nella fase d'induzione che in quella di mantenimento (3). Scopo del presente studio è la valutazione del rapporto rischio/beneficio del MMF come farmaco di induzione e mantenimento nella terapia della NL del bambino.

Materiali e Metodi

45 pazienti (41 F/ 4 M) seguiti presso il Centro di Riferimento Regionale di Reumatologia Pediatrica del II Policlinico "Federico II" di Napoli e del Dipartimento di Nefrourologia, S.C. di Nefrologia e Dialisi, A.O."Santobono-Pausilipon", di Napoli. Tutti i pazienti erano affetti da LES diagnosticato secondo i criteri ARA (13), età media all'esordio 12.2 anni (range 5-19.9 anni) 35 (77%) hanno presentato coinvolgimento renale. Tutti sono stati sottoposti a biopsia renale.

La biopsia renale ecoguidata è stata eseguita in tutti i pazienti prima di incominciare la terapia ed in 10 pazienti è stata ripetuta dopo almeno 2 anni di trattamento con MMF. È stata valutata in microscopia ottica ed in immunofluorescenza. Le biopsie sono state classificate secondo i criteri dell'ISN/RPS del 2003 (2) con indici di attività e cronicità come descritto da Austin e coll. (14) Per ogni paziente sono stati valutati parametri clinici e di laboratorio. Questi includono parametri renali standard: raccolta delle urine delle 24 ore per il dosaggio della proteinuria; albumina sierica, urea e creatinina; esame emocromocitometrico. Gli esami immunologici comprendevano il dosaggio di: C3 e C4, ANA, profilo ENA e ds-DNA. L'attività di malattia è stata valutata con il Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI) Selena modification (15-16).

La terapia di induzione è stata effettuata in tutti i pazienti con 3 boli e.v. di Metilprednisolone seguiti da Prednisone (P) per os alla dose di 1 mg/Kg/die più MMF alla dose media di 29 ± 7.7 mg/Kg/die con trough level di 3.6 ± 1.2 mcg/ml.

Prima del MMF due pazienti erano stati trattati con Ciclofosfamide e.v., altri due con Azatioprina e Ciclosporina A, ma erano in flare-up di malattia; i rimanenti 23 pazienti erano tutti nuove diagnosi.

Il monitoraggio ematico del MMF è stato effettuato a T0, T1, T4 e T12, modificando la dose da somministrare per mantenere il range terapeutico tra 3 e 5 mcg/ml.

La valutazione dei parametri sopra menzionati è stata effettuata all'esordio della NL e durante il trattamento, con follow-up prima trimestrali e poi semestrali. Sono stati inoltre valutati gli effetti collaterali della terapia con MMF e le infezioni durante la terapia.

Risultati

L'età media all'esordio della NL è stata di 13.3 anni; rapporto M/F= 6:1; in 20 (75%) la NL era manifestazione di esordio del LES, in 7 si è presentata dopo un intervallo medio di 3.8 anni (1-11 anni). I segni renali sono stati: proteinuria (89%), microematuria (81%), Sindrome Nefrosica (48%), IRA (11%), Macroematuria (15%), Ipertensione arteriosa (33%) (Fig1). La biopsia renale, eseguita prima di MMF, mostrava le seguenti classi secondo Weening (2): classe IV in 14 casi, III in 3, II in 8, V in 1, VI in 1. (Fig2). Al follow-up medio di 4.5 anni (0.5-7.3 anni) la proteinuria è risultata assente in 7 pazienti, < 0.5 gr/die in 9, < 1g/die in 6, < 2g/die in 3, > 2g/die in 2. La creatinemia elevata all'esordio in 3 pazienti (una è stata anche temporaneamente dializzata per IRA severa) si è normalizzata in due di essi, mentre è aumentata del 50% (rispetto al valore più basso all'esordio) nell'altra paziente; lo SLEDAI score è risultato significativamente ridotto ($p < 0.01$), il C3 si è normalizzato nel 66% dei pazienti. A 10 pazienti, dopo almeno due anni di terapia con MMF è stata eseguita una seconda biopsia renale che ha mostrato una riduzione degli indici di attività istopatologica (8.76 ± 2.55 vs 5.3 ± 61.97), mentre gli indici di cronicità non si sono modificati (3.47 ± 1.56 vs 3.3 ± 31.31). In 15 pazienti il P è stato gradualmente ridotto e poi sospeso dopo un periodo medio

di 4.6 ± 2.3 mesi; 12 pazienti ricevono ancora P ad una dose media di 0.3 mg/Kg/ di alterni; 5 pazienti hanno presentato dei flares proteinurici trattati efficacemente con l'incremento della dose orale di P. La sospensione dello steroide ha determinato la scomparsa dei suoi effetti collaterali e, in particolare, un significativo miglioramento della crescita. Non abbiamo osservato effetti collaterali ematologici, mentre in 3 pazienti (11%) disturbi gastrointestinali hanno fatto shiftare all'uso della formula gastroprotetta di MMF; un paziente ha necessitato della sospensione temporanea di MMF e di terapia antivirale per infezione da Herpes Zoster; 4 pazienti (15%) hanno presentato unatemporanea caduta di capelli.

Discussione

I risultati del nostro studio, documentano una buona efficacia del MMF sia nell'induzione che nel mantenimento della remissione della nefrite lupica. In particolare, come già riportato in letteratura negli studi di Chan, Rapitsinau e Pisoni (8,17,18) abbiamo osservato una significativa riduzione della proteinuria in tutti i pazienti ed in 7/27 è completamente scomparsa.

In due pazienti su tre la cui funzione renale risultava compromessa all'inizio dello studio si è avuto un significativo miglioramento fino a giungere alla normalizzazione. Al contrario abbiamo assistito ad un peggioramento ingravescente nella terza paziente, di cui dobbiamo tuttavia specificare il compromesso stato di salute di partenza (la piccola infatti è affetta da paralisi flaccida, idrocefalo).

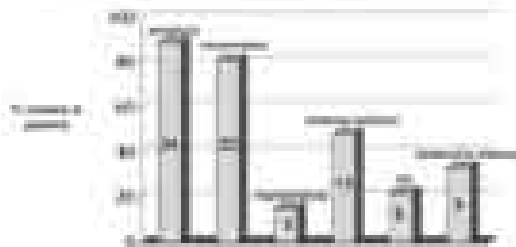
Come descritto da Ding e collaboratori nel 2000 (19), nei dieci bambini sottoposti a biopsia post trattamento si è assistito ad una riduzione delle lesioni attive a livello del parenchima renale, mentre le lesioni croniche non hanno subito alcuna modifica. A differenza di quanto descritto nel lavoro di Ding (19), è interessante sottolineare come i nostri pazienti siano stati trattati esclusivamente con MMF e CCS, senza l'aggiunta della ciclofosfamide.

Il dato tuttavia a nostro parere più interessante, trattandosi di una casistica pediatrica, sembrerebbe essere non solo quello riguardante la possibilità di ridurre significativamente il CCS senza compromettere la funzione renale (11,17), ma di poter arrivare alla completa sospensione del trattamento steroideo effettuando una terapia di mantenimento esclusivamente con il MMF, consentendo una crescita adeguata ed una riduzione e/o scomparsa degli effetti collaterali legati al trattamento a lungo termine con questo farmaco.

Gli effetti collaterali riscontrati sembrano essere sovrapponibili a quanto descritto fin'ora in letteratura (7-8;20-21) come i disturbi gastrointestinali, la caduta di capelli, o la comparsa di un'infezione da Herpes Zoster che ha richiesto la sospensione del trattamento per un mese. Viceversa ci sembra interessante sottolineare la completa assenza di compromissione del quadro ematologico a differenza di quanto riportato negli studi in cui il MMF veniva associato alla CYP o veniva utilizzato esclusivamente quest'ultimo (7-8; 20-21).

Potremmo quindi concludere dicendo che i risultati del nostro studio, pilota per numero di casi pediatrici, durata di terapia con MMF e per monitoraggio anatomopatologico e per la strategia di sospensione degli steroidi suggeriscono che il MMF rappresenta una valida alternativa alle terapie tradizionali della nefrite lupica in età pediatrica, consentendo, anche in monoterapia, un valido controllo, clinico e delle lesioni infiammatorie renali, della malattia senza effetti collaterali significativi.

Manifestazioni renali all'esordio della
Malattia Lupica



Classi istologiche secondo Weening.
Biopsia renale eseguita prima dell'uso
del MMF



Bibliografia

1. Tucker LB, Menon S, Schaller JG, Isenberg DA. Adult- and childhood-onset systemic lupus erythematosus: a comparison of onset, clinical features, serology, and outcome. *Br J Rheumatol.* 1995 Sep;34(9):866-72.
2. Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, Seshan SV, Alpers CE, Appel GB, Balow JE, Bruijn JA, Cook T, Ferrario F, Fogo AB, Ginzler EM, Hebert L, Hill G, Hill P, Jennette JC, Kong NC, Lesavre P, Lockshin M, Looi LM, Makino H, Moura LA, Nagata M; International Society of Nephrology Working Group on the Classification of Lupus Nephritis; Renal Pathology Society Working Group on the Classification of Lupus Nephritis. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. *Kidney Int.* 2004 Feb;65(2):521-30.
3. Paredes A. Can mycophenolate mofetil substitute cyclophosphamide treatment of pediatric lupus nephritis? *Pediatr Nephrol.* 2007 Aug;22(8):1077-82.
4. Contreras G, Pardo V, Leclercq B, Lenz O, Tozman E, O'Nan P, Roth D. Sequential therapies for proliferative lupus nephritis. *N Engl J Med.* 2004 Mar 4;350(10):971-80.
5. Gourley MF, Austin HA 3rd, Scott D, Yarboro CH, Vaughan EM, Muir J, Boumpas DT, Klippel JH, Balow JE, Steinberg AD. Methylprednisolone and cyclophosphamide, alone or in combination, in patients with lupus nephritis. A randomized, controlled trial. *Ann Intern Med.* 1996 Oct 1;125(7):549-57.
6. Allison AC, Eugui EM. Mechanisms of action of mycophenolate mofetil in preventing acute and chronic allograft rejection. *Transplantation.* 2005 Oct 15;80(2 Suppl):S181-90.
7. Chan TM, Li FK, Tang CS, Wong RW, Fang GX, Ji YL, Lau CS, Wong AK, Tong MK, Chan KW, Lai KN. Efficacy of mycophenolate mofetil in patients with diffuse proliferative lupus nephritis. Hong Kong-Guangzhou Nephrology Study Group. *N Engl J Med.* 2000 Oct 19;343(16):1156-62.
8. Chan TM, Tse KC, Tang CS, Mok MY, Li FK; Hong Kong Nephrology Study Group. Long-term study of mycophenolate mofetil as continuous induction and maintenance treatment for diffuse proliferative lupus nephritis. *J Am Soc Nephrol.* 2005 Apr;16(4):1076-84.
9. Walsh M, James M, Jayne D, Tonelli M, Manns BJ, Hemmelgarn BR. Mycophenolate mofetil for induction therapy of lupus nephritis: a systematic review and meta-analysis. *Clin J Am Soc Nephrol.* 2007 Sep;2(5):968-75. Epub 2007 Aug 8. Ranchin B., Fargue S. Review: New treatment strategies for proliferative lupus nephritis: Keep children in mind!" *Lupus* 2007;16(8):684-91
10. Fujinaga S. Maintenance therapy with MMF for children with severe LN after low dose i.v. CyP regimen. *Pediatr Nephrol* (2008)
11. Buratti S, Szer IS, Spencer CH, Bartosh S, Reiff A. Mycophenolate mofetil treatment of severe renal disease in pediatric onset systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol.* 2001 Sep;28(9):2103-8.
12. Saskin E. Use of low dose CyP followed by AZA/MMF treatment in childhood LN. *Pediatr Nephrol*, 2009
13. Hochberg MC, Schmidt MC, Funk KL, Sutton JD, Stevens MB. Validity and yield of a two-stage screening procedure for systemic lupus erythematosus. *Clin Exp Rheumatol.* 1983 Jan-Mar;1(1):67-71.

14. Austin HA 3rd, Muenz LR, Joyce KM, Antonovych TT, Balow JE Diffuse proliferative lupus nephritis: identification of specific pathologic features affecting renal outcome. *Kidney Int.* 1984 Apr;25(4):689-95.
15. Bencivelli W, Vitali C, Isenberg DA, Smolen JS, Snaith ML, Sciuto M, Bombardieri S. Disease activity in systemic lupus erythematosus: report of the Consensus Study Group of the European Workshop for Rheumatology Research. III. Development of a computerised clinical chart and its application to the comparison of different indices of disease activity. The European Consensus Study Group for Disease Activity in SLE. *Clin Exp Rheumatol.* 1992 Sep-Oct;10(5):549-54. Review.
16. Bombardier C, Gladman DD, Urowitz MB, Caron D, Chang CH. Derivation of the SLEDAI. A disease activity index for lupus patients. The Committee on Prognosis Studies in SLE. *Arthritis Rheum.* 1992 Jun;35(6):630-40.
17. Kapitsinou PP, Boletis JN, Skopouli FN, Boki KA, Moutsopoulos HM. Lupus nephritis: treatment with mycophenolate mofetil. *Rheumatology (Oxford).* 2004 Mar;43(3):377-80.
18. Pisoni CN, Sanchez FJ, Karim Y, Cuadrado MJ, D'Cruz DP, Abbs IC, Khamasta MA, Hughes GR. Mycophenolate mofetil in systemic lupus erythematosus: efficacy and tolerability in 86 patients. *J Rheumatol.* 2005 Jun;32(6):1047-52.
19. Ding L, Zhao M, Zou W, Liu Y, Wang H. Mycophenolate mofetil combined with prednisone for diffuse proliferative lupus nephritis: a histopathological study. *Lupus.* 2004;13(2):113-8.
20. Ong LM, Hooi LS, Lim TO, Goh BL, Ahmad G, Ghazalli R, Teo SM, Wong HS, Tan SY, Shaariah W, Tan CC, Morad Z. Randomized controlled trial of pulse intravenous cyclophosphamide versus mycophenolate mofetil in the induction therapy of proliferative lupus nephritis. *Nephrology (Carlton).* 2005 Oct;10(5):504-10.
21. Ginzler EM, Dooley MA, Aranow C, Kim MY, Buyon J, Merrill JT, Petri M, Gilkeson GS, Wallace DJ, Weisman MH, Appel GB. Mycophenolate mofetil or intravenous cyclophosphamide for lupus nephritis. *N Engl J Med.* 2005 Nov 24;353(21):2219-28.
22. Zhu B, Chen N, Lin Y, Ren H, Zhang W, Wang W, Pan X, Yu H. Mycophenolate mofetil in induction and maintenance therapy of severe lupus nephritis: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Nephrol Dial Transplant.* 2007 Jul;22(7):1933-42. Epub 2007 Apr 3.

OUTCOME A LUNGO TERMINE DELLA ORCHIDOPESSI LAPAROSCOPICA SECONDO FOWLER-STEPHENS IN PAZIENTI CON TESTICOLO INTRA-ADDOMINALE

I. Giurin, C. Esposito, A. Savanelli, A. Settimi

Area Funzionale di Chirurgia Pediatrica
Università degli Studi di Napoli "Federico II"

Scopo

Abbiamo esaminato i files di 36 pazienti pediatriche operati tra il 1990 ed il 1997 per testicoli intra-addominali alti, utilizzando la tecnica in due tempi secondo Fowler-Stephens per via laparoscopica.

Materiali e metodi

I pazienti sono stati sottoposti ad un follow-up di durata variabile tra i 10 e i 17 anni. Tre pazienti sono stati esclusi dallo studio in quanto il secondo tempo è stato realizzato con approccio a cielo aperto. I restanti 33 pazienti sono stati contattati per telefono, e 12 (7 con testicolo intra-addominale destro e 5 sinistro), hanno deciso di sottoporsi ad un controllo clinico e strumentale. L'età dei pazienti era compresa tra il 13 e 26 anni (media 14.7). Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad un esame clinico e alla misurazione volumetrica di entrambi i testicoli con esame ecocolorDoppler.

Risultati

In 2 dei 12 pazienti (16.7%) è stato riscontrato un testicolo atrofico nello scroto e in 10 (83.3%) un testicolo vitale. Il testicolo operato era sempre più piccolo del testicolo normale, nonostante la buona vascolarizzazione rilevata all'ecocolorDoppler. In un paziente è stato rinvenuto un reperto ecografico di microcalcificazioni testicolari bilaterali con vascolarizzazione normale. Il test di Mann-Whitney ha mostrato una differenza statisticamente significativa fra il volume del testicolo operato e quello del testicolo normale.

Conclusioni

È estremamente difficile realizzare studi sui risultati a lungo termine delle procedure chirurgiche. Noi riportiamo i risultati a più di 10 anni dall'intervento, e dimostriamo che più dell'83% dei pazienti sottoposti alla tecnica in due tempi secondo Fowler-Stephens per via laparoscopica hanno risultati soddisfacenti. Il testicolo operato era sempre significativamente più piccolo rispetto al testicolo normale, ma era ben vascolarizzato.

Introduzione

Nonostante i recenti progressi nella diagnosi e nel trattamento del testicolo intra-addominale, il testicolo intra-addominale alto con peduncolo vascolare breve rappresenta ancora il più grande ostacolo quando si cerca di collocare il testicolo nello scroto [1,2,3]. Per superare questo problema, nel 1959 Fowler e Stephens hanno descritto un approccio che consisteva nel sezionare i vasi spermatici nel corso dell'orchipessia di un testicolo intra-addominale alto, facendo affidamento sulla formazione di circoli collaterali per la vitalità del testicolo [4]. Nel 1987, questa tecnica è stata modificata da Oesch e Ransley, che hanno realizzato la procedura in più tempi [5]. Successivamente, Bloom [2] ed Elder [3] hanno introdotto l'approccio laparoscopico per questa procedura. L'orchipessia in due tempi secondo Fowler-Stephens consente al circolo collaterale di svilupparsi al massimo, rispetto alla mobilizzazione testicolare immediata nella procedura in un tempo unico, che determina un aumentato rischio di vasospasmo dell'arteria deferenziale, con possibile conseguente atrofia del testicolo coinvolto [4,5,6,7].

All'inizio degli anni '90 la procedura di FS ha conosciuto una maggiore diffusione, e diversi studi sono stati pubblicati utilizzando questo approccio nei bambini con IAT [8,9,10,11]. Molti Autori hanno riportato un follow-up a breve termine con questa tecnica, con un tasso di successo variabile dal 50% al 100% [8,12,13,14]. Sulla base della letteratura internazionale degli ultimi 15 anni, il numero di studi incentrati

sul follow-up a lungo termine dopo FS è esiguo, e in molti il follow-up è solo clinico, basato sull'aspetto macroscopico del testicolo, con una scarsità di informazioni circa la struttura e vascolarizzazione del testicolo nel follow-up a lungo termine [8,12,13]. Pertanto, sulla base della nostra lunga esperienza in questo campo, abbiamo analizzato i files di tutti i nostri pazienti operati utilizzando la tecnica di FS, per realizzare un follow-up a lungo termine usando l'ecografia e la valutazione ECD.

Materiali e metodi

Abbiamo esaminato i files di tutti i nostri pazienti operati tra il 1990 e il 1997 per IAT alto utilizzando la FS in due tempi per via laparoscopica. In generale, abbiamo considerato come IAT il testicolo localizzato nella cavità addominale vicino all'anello inguinale interno o a non più di 3 cm da esso, e come IAT alto il testicolo a più di 3 cm dall'anello inguinale interno. Questi pazienti sono stati sottoposti ad esami di follow-up tra il 1990 e il 1997, includendo una valutazione clinica ad 1 settimana, 1 mese e 1 anno per i primi 3 anni dopo l'intervento, e praticando il controllo ecografico ad 1 anno. Il follow-up è stato considerato completato a 3 anni dall'intervento.

Un totale di 36 pazienti che erano stati seguiti per un periodo da 10 a 17 anni sono stati selezionati per il nostro studio. Tre pazienti sono stati esclusi perché avevano subito la seconda fase della procedura di FS tramite chirurgia a cielo aperto. Dei restanti 33 pazienti, 18 avevano un IAT destro e 15 un IAT sinistro. Nessun paziente aveva patologia bilaterale. In questa serie non ci sono i pazienti con la sindrome di Prune-belly.

I pazienti sono stati contattati per un colloquio telefonico, durante il quale sono stati invitati a programmare una visita in un contesto ambulatoriale per sottoporsi ad un esame clinico ed uno studio ECD del testicolo. Otto dei pazienti avevano cambiato il loro numero di telefono e non potevano essere raggiunti. Dei restanti 25 pazienti, 13 hanno rifiutato l'appuntamento o perché si erano trasferiti in un'altra città (5 pazienti), o perché erano in buone condizioni cliniche e sostenevano di non avere il tempo di sottoporsi a esami di follow-up. In ogni caso, tutti i pazienti hanno confermato che in seguito all'orchiopepsia FS avevano un testicolo vitale nello scroto. Alla fine, 12 pazienti hanno deciso di sottoporsi all'esame di follow-up, e questi pazienti rappresentano la nostra popolazione di studio. Di questi, 7 pazienti avevano un IAT destro e 5 un IAT sinistro. L'età dei pazienti era compresa tra il 13 e 26 anni (media 14.7).

Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad un esame clinico e alla misurazione volumetrica dei testicoli usando ecografia ed ECD di entrambi i testicoli. Tutti i pazienti sono stati esaminati da 2 chirurghi pediatri ed 1 radiologo che non erano a conoscenza di quale lato fosse stato operato, considerando che le cicatrici laparoscopiche erano le stesse su entrambi i lati e la cicatrice scrotale non era visibile a causa della presenza di peli pubici sullo scroto. I risultati sono stati analizzati utilizzando il test di Mann-Whitney.

Risultati

Due dei 12 pazienti avevano un testicolo atrofico nello scroto con un volume inferiore a 1 ml ed una scarsa vascolarizzazione all'ECD, rispetto al testicolo controlaterale, che era superiore a 10 ml. In questi 2 casi abbiamo deciso di programmare esami annuali di follow-up e, se necessario, rimuovere il testicolo atrofico prima della pubertà con anestesia locale.

Complessivamente 10 pazienti (83,3%) avevano un testicolo vitale nello scroto, localizzato nella parte inferiore dello scroto in 7 casi e nella parte medio-superiore dello scroto in 3 casi. Il testicolo operato è sempre risultato più piccolo di quello normale, ma aveva una normale struttura e una buona vascolarizzazione all'ECD. In un paziente è stato rinvenuto un reperto ecografico di microcalcificazioni bilaterali in entrambi i testicoli, con vascolarizzazione normale. In questo paziente sono stati valutati i markers tumorali (alfa-fetoproteina, CA-125, antigene carcinoembrionario), ma tutti i livelli erano entro i valori normali. Abbiamo usato il test di Mann-Whitney per valutare la differenza volumetrica tra il testicolo FS ed il testicolo controlaterale normale, ed i risultati sono stati statisticamente significativi (vedi tabella).

Variazione volumetrica fra i testicoli FS operati e i controlaterali normali								
	Età (anni, mesi)			Testicolo FS operato	Testicolo Controlaterale			
Pz N° iniziale	Al momento dell'intervento	Al follow-up	Anni di follow-up	Lato affetto	Volume (ml) all'ecografia	RI	Volume (ml) all'ecografia	RI
1-MF	9, 0	26, 9	17	Dx	8.5	0.76	14.3	0.59
2-SV	3, 10	16, 4	13	Dx	9.2	0.78	11.7	0.57
3-DG	3, 4	14, 8	11	Sx	9	0.76	16.1	0.60
4-MF	2, 7	14, 9	12	Sx	5.5	0.71	7.8	0.57
5-DM	4, 11	14, 9	10	Sx	10	0.78	14	0.59
6-RN	4, 8	14, 6	10	Dx	6.7	0.87	17	0.65
7-CN	4, 4	11, 9	7	Dx	7.2	0.75	10.7	0.67
8-SG	5, 8	13, 1	8	Dx	4.5	0.81	7.5	0.55
9-MO	2, 7	12, 3	10	Sx	5	0.80	7.2	0.56
10-SM	3, 9	13, 7	10	Dx	5.8	0.89	8.6	0.59

Utilizzando lo studio ECD abbiamo anche valutato l'emodinamica del testicolo. Come in altri organi solidi, il testicolo ha una bassa resistenza vascolare. Pertanto, l'arteria testicolare e tutti i suoi rami capsulari ed intratesticolari sono caratterizzati dalle tipiche onde di bassa resistenza. Al contrario, le arterie cremasteriche e deferenziali forniscono i letti ad alta resistenza vascolare dell'epididimo e dei tessuti paratesticolari, e hanno onde ad alta resistenza. Nella nostra casistica tutti i testicoli abbassati con la procedura di FS avevano un alto indice di resistività rispetto al testicolo controlaterale normale.

Discussione

L'orchipessia secondo Fowler-Stephens è tra le tecniche più frequentemente utilizzate per i pazienti pediatrici con testicolo intra-addominale [8,15,16,17]. La maggior parte dei chirurghi che utilizzano la tecnica di FS sceglie di eseguirla in 2 fasi [8,9,18]. Vi è una ricca produzione di letteratura che si concentra sui dettagli tecnici e i risultati a breve termine della procedura di FS, mentre pochi studi sono stati pubblicati sui risultati a lungo termine [8,14].

Secondo una serie di studi, dal 50% al 100% dei testicoli rimangono macroscopicamente vitali dopo l'orchipessia FS in due tempi [14,15,16,17]. Tuttavia, non si fa menzione delle dimensioni del testicolo e, soprattutto, della sua vascolarizzazione. Inoltre, tutti gli studi di valutazione dei risultati della FS hanno

implicato solo l'esame clinico, utilizzando un orchidometro per controllare il volume del testicolo, anche se è stato riportato che questo strumento sopravvaluta significativamente il vero volume testicolare [18,19].

Un altro svantaggio che abbiamo individuato nella nostra esperienza e negli studi che focalizzavano la loro attenzione sul follow-up a breve termine è che i pazienti sono molto giovani (da 3 a 5 anni) e ancora non hanno completato lo sviluppo completo del testicolo. Per questo motivo riteniamo che una vera valutazione dei testicoli in soggetti operati utilizzando la procedura di FS può essere effettuata solo nel periodo peripuberale (dopo i 12 anni), come è avvenuto nel nostro studio. Infatti, il follow-up a lungo termine consente di valutare la crescita normale del testicolo controlaterale, permettendo al chirurgo di eseguire un vero confronto con il testicolo FS operato. Inoltre, i risultati dell'esame ecocolorDoppler sono più accurati nei bambini più grandi [9,10].

L'obiettivo primario del nostro studio è stato quello di realizzare un follow-up a lungo termine (più di 10 anni per tutti i pazienti) e verificare i risultati attraverso l'esame clinico, l'ecografia e l'ECD. Il problema principale negli studi di follow-up a lungo termine, come il nostro, è il recupero del paziente. A 10 anni oltre il 50% dei nostri pazienti non erano disponibili a partecipare allo studio o perché avevano cambiato il loro numero di telefono o la residenza, o perché hanno rifiutato di sottoporsi a ulteriori test dal momento che si consideravano completamente guarito dopo l'intervento.

Il nostro studio comprende anche altri risultati interessanti. Abbiamo osservato che oltre l'83% dei pazienti con IAT operati con FS in due tempi per via laparoscopica avevano risultati soddisfacenti in termini di posizione scrotale e vascolarizzazione a più di 10 anni dall'intervento. Inoltre, nel 70% dei pazienti il testicolo era localizzato in una posizione bassa dello scroto e nel 30% si trovava in una posizione medio-alta scrotale. Un altro aspetto interessante è che a nostra conoscenza questo è il primo studio pubblicato ad evidenziare che il testicolo FS operato è sempre significativamente più piccolo rispetto al testicolo normale, ma è sempre ben vascolarizzato all'ECD. Lo studio ECD è stato in grado di dimostrare che il testicolo FS era vascolarizzato come il testicolo controlaterale normale. L'ECD ha anche permesso di valutare l'emodinamica dei testicoli, e il testicolo FS aveva sempre un maggiore RI di quello controlaterale normale, perché i testicoli normali sono vascolarizzati dall'arteria deferenziale. Alla luce di questi dati, può essere consigliabile seguire tali pazienti a lungo termine [20].

Il nostro studio dimostra che il controllo ecografico è estremamente importante per il follow-up dei pazienti operati utilizzando la procedura di FS, perché permette al chirurgo di misurare accuratamente il volume del testicolo, controllare la struttura del testicolo e ricercare altre anomalie sconosciute. È da notare che 1 paziente della nostra casistica ha presentato microcalcificazioni in entrambi i testicoli. Abbiamo esaminato i dati di questo paziente e osservato che all'ecografia eseguita 1 anno dopo la FS (più di 9 anni prima) i testicoli erano normali senza segni di calcificazione. Quindi, le calcificazioni probabilmente si erano sviluppate nel periodo peripuberale. Noi crediamo che possa essere utile sottoporre questi pazienti ad uno stretto e ben programmato follow-up, dato che alcuni studi considerano le microcalcificazioni testicolari come una condizione precancerosa. A questo proposito, il nostro paziente è stato sottoposto ad ulteriori test, ma tutti i markers tumorali erano normali. Per quanto riguarda il follow-up dei pazienti con IAT trattati con FS, suggeriamo di sottoporli ad esami clinici annuali fino alla pubertà, e a valutazione ecografica una volta l'anno per i primi 3 anni dopo l'intervento e poi a 5 e 10 anni, per tentare di identificare i primi segni di qualsiasi genere di anomalia.

Considerata la giovane età dei nostri pazienti, non abbiamo risultati sui tassi di fertilità in seguito alla procedura di FS. Tuttavia, è stato riportato che il criptorchidismo monolaterale con piccole dimensioni testicolari al momento dell'orchidopessi non è associato a riduzione del tasso di paternità [8,14].

Conclusioni

È estremamente difficile analizzare i risultati a lungo termine delle procedure chirurgiche a causa del problema del recupero del paziente. Infatti, oltre il 50% dei nostri pazienti non erano disponibili o hanno rifiutato di sottoporsi alla valutazione. Considerando come successo a lungo termine della procedura di

FS il rilievo di un testicolo nello scroto di dimensioni paragonabili al testicolo controlaterale normale e la buona vascolarizzazione allo studio ecocolorDoppler, la nostra casistica rivela che il risultato della FS in due tempi laparoscopica per individui con IAT è soddisfacente in oltre l'83% dei casi a più di 10 anni. Il testicolo FS è sempre notevolmente inferiore rispetto al testicolo normale, ma ha una buona struttura parenchimale ed è sempre ben vascolarizzato, con un alto indice di resistività rispetto al testicolo controlaterale normale.

Sottolineiamo l'importanza che i pazienti operati con la procedura di FS si sottopongano all'esame ecografico per controllare la struttura del testicolo e ricercare altre anomalie, come le microcalcificazioni. Ulteriori indagini e studi di follow-up a lungo termine correlati ai tassi di fertilità sono necessari per confermare l'efficacia di questa tecnica chirurgica per il trattamento del testicolo intra-addominale.

Riferimenti

1. Caldamone A.A., Amaral J.F., fowler-Stephens orchiopey, J Urol, volume della fase 2 di Laparoscopic: 152, (1994), P. 1253
2. Fioritura D.A., orchiopey in due tappe con la legatura pelviscopic dei vasi spermatic, J Urol, volume della clip: 145, (1991), P. 1030
3. Anziano J.S., fowler-Stephens a due tappe orchiopey nell'amministrazione dei testicoli intra-addominali, J Urol, volume: 148, (1992), P. 1239
4. Fowler R., Stephens F.D., il ruolo di anatomia vascolare testicolare nel salvataggio di alto testicolo undescended, Aust N Z J Surg, volume: 29, (1959), P. 92
5. Oesch I., Ransley P.G., unilateralmente testicolo impalpabile, EUR Urol, volume: 13, (1987), P. 324
6. Docimo S.G., i risultati della terapia chirurgica per cryptorchidism: una rassegna di letteratura e un'analisi, J Urol, volume: 154, (1995), P. 1148
7. Esposito C., Garipoli V., un valore di un fowler-Stephens laparoscopic orchiopey per i testicoli intra-addominali, J Urol, volume di 2 punti: 158, (1997), P. 1952
8. Esposito C., Caldamone A.A., Settini A., EL Ghoneimi A., amministrazione dei ragazzi con il testicolo undescended nonpalpable, Clin nazionale Pract Urol, volume: 5, (2008), P. 252
9. Panettiere L.A., Docimo S.G., I. più sicuro, Peters C., Cisek L., diamante D.A., ed altri. Un'analisi multi-istituzionale di orchidopexy laparoscopic, BJU Int, volume: 87, (2001), P. 484
10. Chang B., Palmer L.S., Franco I., Laparoscopic orchidopexy: una rassegna di ampia serie clinica, BJU Int, volume: 87, (2001), P. 490
11. Lindgren B.W., Franco I., Blick S., Levitt S.B., Brock W.A., Palmer L.S., ed altri fowler-Stephens orchiopey per l'alto testicolo addominale, J Urol, volume di Laparoscopic: 162, (1999), P. 990
12. Dhanani N.N., Cornelius D., Gunes A., Ritchey M.L., riuscita amministrazione del testicolo intra-addominale nonpalpable con il fowler-Stephens organizzato orchiopey, J Urol, volume del paziente esterno: 172, (2004), P. 2399
13. EL-Anany F., EL-Moula M., Abdel Moneim A., Abdallah A., Takahashi M., Kanayama H., ed altri Laparoscopy del Gad per il testicolo impalpabile: amministrazione classificazione-basata, Surg Endosc, volume: 10, (2007), P. 765
14. Taran I., anziano J.S., risultati di orchidopexy per il testicolo undescended, mondo J Urol, volume: 24, (2006), testo integrale bibliografico della pagina del P. 231
15. Kirsch A.J., Escala J., Duckett J.W., Smith G.H., Zderic S.A., D.A. d'inscatolamento, ed altri amministrazione chirurgica del testicolo nonpalpable: l'ospedale dei bambini di esperienza di Filadelfia, J Urol, volume: 159, (1998), P. 1340
16. Legge G.S., Perez L.M., Joseph D.B., fowler-Stephens a due tappe orchiopey con il residuo della potatura meccanica laparoscopic dei vasi spermatic, J Urol, volume: 158, (1997), P. 1205
17. Radmayr C., Oswald J., Schwentner C., Neururer R., Peschel R., Bartsch G., risultato a lungo termine dei testicoli nonpalpable laparoscopicamente diretti, J Urol, volume: 170, (2003), P. 2409
18. Risultati istologici di Rosito N.C., di Koff W.J., del Silva Oliveira T.L. del da, di Cerski C.T., di Salle J.L.,

volumetrico ed in testicoli intra-addominali prima e dopo divisione dei vasi spermatic, J Urol, volume: 171, (2004), P. 2430

19. Sakamoto H., Saito K., Ogawa Y., Yoshida H., misure testicolari del volume using il orchidometer di Prader contro l'ecografia in pazienti con sterilità, urologia, volume: 69, (2007), testo integrale bibliografico della pagina del P. 158
20. Resistenza arteriosa di Nevbahar A.N., di Turgut M., di Adapinar B., di Ozkan S., di Intratesticular e volume testicolare in uomini infertile con varicocele infraclinico, ultrasuono di J Clin, volume: 8, (2004), P. 389

PROFILASSI DEL DOTTO ARTERIOSO DI BOTALLO CON IBUPROFENE: COSA C'È DI NUOVO?

I. Bersani

Divisione di Neonatologia, Clinica Pediatrica, Università Cattolica del Sacro Cuore, Roma

Introduzione

Le conseguenze a breve e lungo termine associate alla pervietà del Dotto Arterioso di Botallo (PDA) e la sua elevata incidenza nel neonato di bassa età gestazionale (EG) giustificano ancora oggi l'utilizzo di strategie profilattiche. La profilassi con Ibuprofene risulta in grado di ridurre l'incidenza di PDA e la necessità di terapie mediche e/o di legatura chirurgica.

Lo studio è stato effettuato per valutare l'efficacia e la sicurezza della profilassi del PDA con Ibuprofene in neonati prematuri di bassa EG, al fine di individuare quali neonati possano trarne maggiore beneficio.

Materiali e Metodi

Sono stati inclusi nello studio i neonati con EG <31 settimane ricoverati presso la Terapia Intensiva Neonatale del Policlinico Universitario "A. Gemelli" di Roma da Gennaio 2000 a Marzo 2007.

Non sono stati sottoposti a profilassi i neonati con: pPROM >4 settimane, ipertensione polmonare, malformazioni cardiache congenite, piastrinopenia (PLT <50 * 109/L).

Durante il periodo di studio sono stati ricoverati 349 neonati con EG <31 settimane e, di questi, 325 sono stati sottoposti a profilassi del PDA con Ibuprofene; 24 neonati non hanno ricevuto trattamento profilattico poichè rispondenti ai criteri di esclusione sovraelencati.

Il trattamento profilattico è stato effettuato, entro due ore dalla nascita, con somministrazione endovenosa di Ibuprofene secondo il seguente schema posologico: una dose carico di 10 mg/Kg seguita da due dosi di mantenimento di 5 mg/kg ognuna. Due diverse formulazioni farmaceutiche di Ibuprofene sono state utilizzate durante il periodo di studio: Arfen® (Lysafarma, Italia) dall'inizio dello studio al 2005 e, successivamente, Pedeo® (Orphan Europe, Francia), in quanto la prima formulazione non risultava più disponibile sul mercato.

Controlli ecocardiografici sono stati eseguiti alla nascita (T0) e 72 ore dopo l'inizio della profilassi (T72). I neonati che a T72 hanno mostrato persistenza del PDA sono stati sottoposti a terapia medica con Indometacina (3 dosi da 0.25 mg/Kg a distanza di 12 ore una dall'altra) e a legatura chirurgica, se refrattari alla terapia medica.

Per ogni paziente incluso nello studio sono state prese in considerazione le caratteristiche materne (gestosi, HELLP sindrome, ipertensione gestazionale, diabete, pPROM, amniotite, emorragia, IUGR, profilassi steroidea prenatale, modalità di parto) e neonatali (EG, PN, sesso, SGA, gemellarità, Apgar a 1 e a 5 minuti di vita, necessità di intubazione in sala parto, terapia con Surfattante, numero di dosi di Surfattante >1, ore di vita al momento della somministrazione della prima dose di Surfattante, quoziente idrico nei primi 5 giorni di vita).

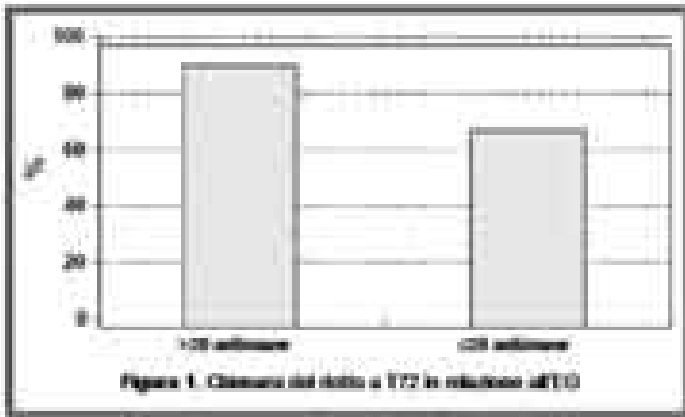
L'end-point primario è stato quello di individuare quali fossero le caratteristiche materne e neonatali più strettamente correlate con la persistenza del PDA a T72 e di valutare l'efficacia del trattamento profilattico con Ibuprofene.

L'end-point secondario è stato quello di verificare, nei primi 5 giorni di vita, l'eventuale insorgenza di complicanze quali Enterocolite Necrotico-emorragica (NEC), Perforazione Intestinale Singola (SIP), disturbi alimentari, insufficienza renale acuta, ipertensione polmonare, emorragia polmonare, emorragia endocranica severa (IVH) di grado 3° o 4° [1].

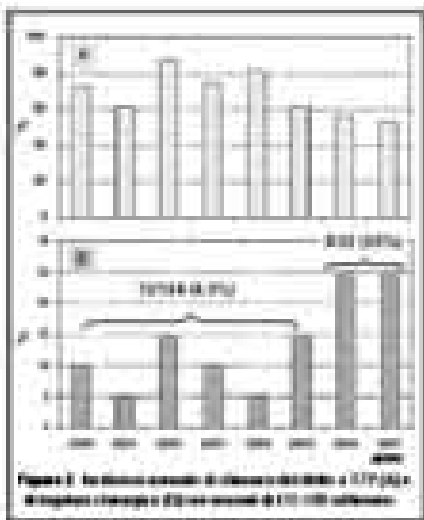
L'analisi statistica dei risultati è stata effettuata confrontando le differenze tra i gruppi mediante il t-test di Student per i dati parametrici, mediante il test di Fisher per le variabili dicotomiche ed infine mediante Analisi di Regressione. Un valore di $p < 0.05$ è stato considerato significativo.

Risultati

La chiusura del dotto a T72 si è verificata complessivamente in 256 neonati (78.7%); il tasso di chiusura è risultato significativamente dipendente dall'EG (Figura 1). In particolare, dei 194 neonati con EG ≤ 28 settimane, 55 (28.3%) hanno necessitato di terapia medica con Indometacina e 20 (10.3%) sono stati sottoposti a legatura chirurgica. Nessun neonato al di sopra delle 28 settimane ha necessitato di legatura chirurgica.



Nell'ultimo biennio del periodo di studio (2006-2007), rispetto agli anni precedenti, si è verificato un significativo aumento ($p < 0.05$) sia dell'incidenza di PDA a T72 che della necessità di legatura chirurgica (Figura 2).



Nessuna differenza statisticamente significativa è stata riscontrata confrontando le caratteristiche materne dei neonati con chiusura del dotto a T72 (Gruppo I) e di quelli con persistente pervietà dello stesso a T72 (Gruppo II).

Circa le caratteristiche neonatali, i neonati del Gruppo II, rispetto a quelli del Gruppo I, mostrano: più bassa EG ($p < 0.01$), minor peso neonatale ($p < 0.001$), più basso indice di Apgar a 1 minuto di vita ($p < 0.01$), maggior incidenza di intubazione in sala parto ($p < 0.01$), maggior fabbisogno di trattamento con Surfattante ($p < 0.01$). Nel Gruppo II si riscontra inoltre un numero significativamente maggiore di soggetti trattati con Pede^a piuttosto che con Arfen[®] (Tabella 1).

Tabella 1	Gruppo I (n=128)	Gruppo II (n=128)	P
EG (settimane)	27 ± 1.2	26.5 ± 1.4	< 0.01
PG (grammi)	301 ± 223	268 ± 257	< 0.001
Apgar 1 min	5.2 ± 2.1	4.3 ± 2.2	< 0.01
Intubazione	78 (57.8%)	48 (37.5%)	< 0.01
Surfattante	68 (53.1%)	50 (39.7%)	< 0.01
Pede ^a	20 (14.8%)	18 (14.1%)	< 0.05

Nessuna differenza tra i due gruppi è stata invece evidenziata per quanto riguarda il numero di dosi e l'ora di somministrazione della prima dose di Surfattante, l'apporto idrico giornaliero nei primi 5 giorni di vita e l'incidenza di sepsi precoce.

L'Analisi di Regressione ha mostrato che le due variabili più strettamente correlate alla persistenza del PDA a T72 sono l'EG ≤ 26 settimane ($p < 0.05$) e l'utilizzo della formulazione Pede^a ($p < 0.05$) (Tabella 2).

Tabella 2	OR	CI 95%	p
EG ≤ 26 settimane	2.47	1.00-6.18	< 0.05
Pede ^a	0.43	0.19-0.98	< 0.05

In relazione all'end-point secondario dello studio, i neonati con persistenza del PDA a T72 hanno mostrato una maggiore frequenza di SIP ($p < 0.05$), emorragia polmonare ($p < 0.05$) ed IVH ≥ 3° grado ($p < 0.05$). L'ipertensione polmonare è stata riscontrata con la stessa frequenza nei due gruppi (Tabella 3).

Tabella 3	Gruppo I (n=128)	Gruppo II (n=128)	P
SIP	3 (2.3%)	6 (4.7%)	< 0.05
Emorragia polmonare	6 (4.7%)	8 (6.3%)	< 0.05
Iperpressione polmonare	5 (3.9%)	6 (4.7%)	ns
IVH ≥ 3° grado	10 (7.8%)	11 (8.6%)	< 0.05

Discussione

L'efficacia del trattamento profilattico con Ibuprofene nella popolazione esaminata risulta sovrapponibile a quanto riportato da studi precedenti [2, 3]. L'EG risulta uno dei fattori che condizionano maggiormente la risposta alla profilassi: una maggiore incidenza di PDA a T72 ed una conseguente maggiore necessità di trattamento con indometacina e legatura chirurgica è necessario nei neonati di EG più bassa.

La maggior efficacia dell'Arfen[®] rispetto al Pede^a riscontrata in questo studio, a parità di EG e PN, non è

ad oggi mai stata segnalata in letteratura e merita ulteriori approfondimenti, riguardanti soprattutto la farmacocinetica e la biodisponibilità dei due enantiomeri (R/S) presenti nelle soluzioni farmacologiche. La maggior incidenza di effetti collaterali nei neonati che non rispondono alla profilassi, rispetto a quelli con dotto chiuso a 72 ore, potrebbe essere secondaria alla presenza del dotto stesso più che al trattamento con Ibuprofene.

Conclusioni

La profilassi del PDA è risultata meno efficace nei neonati con EG \leq 28 settimane ed in quelli sottoposti a somministrazione della formulazione Pedeas®.

Considerando il rapporto rischi/benefici del trattamento profilattico, in relazione al tipo di formulazione farmaceutica ad oggi disponibile, è da ritenersi efficace e pertanto raccomandabile il ricorso alla profilassi soprattutto nei neonati di EG \leq 26 settimane.

Bibliografia

1. Papile LA, Burstein J, Burstein R, Koffler H. Incidence and evaluation of subependymal and intraventricular hemorrhage: a study of infants with birth weight less than 1500 gr. *J Pediatr* 1978;92:529-534.
2. De Carolis MP, Romagnoli C, Polimeni V. et al. Prophylactic ibuprofen therapy of patent ductus arteriosus in preterm infants. *Eur J Pediatr*. 2000 May; 159(5): 364-8.
3. Shah SS, Ohlsson A. Ibuprofen for the prevention of patent ductus arteriosus in preterm and/or low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006 Jan 25;(1).

VIII PREMIO "FLORA SCIAUDONE"



Goffredo Sciaudone

LA SINDROME DEL SUPER BIMBO

E. Bernabei

U.O.C. Pediatria e Neonatologia - Ospedale S.G.Moscati - Aversa

Seduta negli spogliatoi di una piscina, una madre legge e commenta ad alta voce una locandina pubblicitaria: " Impariamo ad accettare i limiti dei nostri bambini. Essi non sono nati per soddisfare il nostro orgoglio o per compensare le nostre frustrazioni". La locandina non è affatto pubblicità, ma una bella iniziativa della Federazione Italiana Nuoto, per comunicare ai genitori un disagio presente in molti bambini. La signora non ha afferrato il senso del messaggio anzi, commenta le parole appena lette, giudicandole limitanti.

La signora, infatti, ha già programmato la vita del suo bellissimo bambino, il quale prima della piscina va a lezione di piano, poi i giorni pari ci sono le lezioni di informatica e il corso d'inglese: " oggi se non sai l'inglese, non sai usare il computer, non vai da nessuna parte".

Si potrebbe andare avanti così all'infinito e la cosa più tragica, è che quella signora, non è che una goccia in un oceano infinito, di genitori oppressi e repressi che bombardano i propri figli con mille ossessioni ed aspettative.

Genitori che pretendono dal loro bambino la perfezione in tutto: non basterà essere bravi, dovranno essere i primi della classe, dovranno essere belli, anzi i più belli e, se solo hanno un piccolo difetto, c'è già pronto il numero del chirurgo plastico da contattare. A 12 anni fanno l'otoplastica e a 18 regalano il seno nuovo, ma fino al momento dell'intervento, quel difetto dovrà essere nascosto. In un paese dove i bambini sono sempre più rari, dove il figlio unico è la regola, quell'unico figlio deve essere perfetto, non è possibile sbagliarsi. A quel figlio tanto desiderato si vuole dare tutto, ma ci si aspetta molto di più.

Devono essere belli e bravi e, se non lo sono, le colpe cadono su tutti, tranne che su loro stessi. Sono tutti campioni in erba futuri Maradona o Rosolino, vengono spinti fino all'inverosimile pur di farli arrivare alle nazionali: ma il bambino dov'è? La necessità di giocare, di esprimersi di esplorare, sperimentare e anche sbagliare dov'è?

Perché guai a sbagliare, se si sbaglia c'è la delusione del genitore che è immensa e si arriva al ricatto morale, alla disistima e anche alla derisione. E se il bambino tenta di ribellarsi?

Crolla il mito del superbimbo, molti genitori arrivano alla minaccia, alla svalutazione, alla coercizione. Dalla delusione di tutto ciò nasce spesso la violenza psicologica: parole e comportamenti che la legge non prevede e non punisce, ma che possono uccidere psicicamente un bambino o ferirlo in modo irreversibile. Bambino che sarà disposto a tutto pur di compiacere al genitore, che reprimerà se stesso pur di tornare ad essere quel super bimbo che tanto amano la mamma e il papà.

L'adulto dimentica la fatica sostenuta durante l'infanzia per imparare a rispettare le regole, ad apprendere nozioni, ad acquisire competenze: nutrirsi, camminare, vestirsi, studiare, competere, guadagnare fiducia, ottenere permessi, soddisfare le richieste degli adulti, comportarsi in modo adeguato, imparare codici di comportamento dall'approvazione o disapprovazione degli adulti, senza sapere il perché.

L'amnesia dell'adulto, riguardo alla fatica sostenuta a suo tempo per diventare grande, è un grave fattore di rischio di invisibilità dei bambini. Questo fattore aumenta notevolmente là dove la coppia non c'è, o è molto problematica e conflittuale, il figlio con la sua realtà di persona in crescita e bisognosa di aiuto inevitabilmente scompare, perché gli adulti sono fatalmente troppo concentrati su se stessi per poter vedere quelli che i loro disagi provocano ai figli.

Questo tipo di genitori tende ad aspettarsi, sia pure inconsciamente, che il bambino porti loro conferme e gratificazioni mai avute nella vita e che possa servire a conquistarsi l'affetto e l'approvazione dei propri genitori. Al figlio verrà chiesto moltissimo: i genitori si aspettano che il piccolo esista per soddisfare i loro bisogni, per gratificarli, salvarli dalla depressione e dare un senso alla loro vita.

Altri genitori attribuiscono al figlio il compito di tenere in piedi il matrimonio, altri desiderano sperimentare, tramite il pargolo, quei successi che non hanno mai avuto.

Inoltre c'è una grande enfasi sulla prestazione. Oggi i bambini a due anni usano il telecomando, a tre giocano col computer, alla scuola materna hanno già il telefonino a tasto unico, per chiamare la mamma. Ma a sei anni usano ancora il ciuccio o il dito in bocca ed a nove dormono nel lettone con i genitori. I bambini spesso ci inviano segnali, a volte molto chiari, altre meno. Dobbiamo imparare ad interpretare quei segnali, comprendere il loro linguaggio non sempre lineare, per capire quale messaggio si nasconde dietro comportamenti spesso incomprensibili. Questi bambini diventeranno presto adulti e crescere sarà un lavoro duro. Da adolescenti spesso sembrano pronti ad affrontare ogni avversità, ma alla prima difficoltà crollano, rifugiandosi a volte nel guscio della propria casa, altre trovando rifugio nelle droghe, altre ancora nella morte, unica via di uscita da un mondo che sentono lontano.

LE DUE FACCE DI UNA STESSA MEDAGLIA: BULLISMO IN ETA' PEDIATRICA, MOBBING E STALKING IN ETA' ADULTA

R. Mormile, C. Mormile, F. Mormile

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

²Istituto Comprensivo G. Rodari - Roma

³Istituto Elementare Casalotto - Roma

L'aggressività tra i minori sta assumendo giorno per giorno un carattere di gravità sempre più inquietante. Tale fenomeno viene denominato bullismo in riferimento alla lingua inglese laddove "bull" sta ad indicare toro e "bully" una persona che utilizza la propria forza per intimidire o danneggiare o manipolare deliberatamente un soggetto più debole ed indifeso, generalmente un compagno di classe e/o di giochi. Già nel 1994 Sharp S e Smith PK avevano definito il bullismo come: "un'azione che mira deliberatamente a fare del male o a danneggiare". In Italia i primi studi sul fenomeno si devono alla Professoressa Ada Fonzi e risalgono al 1997. Gli atti di bullismo sono caratterizzati dall'intenzionalità ad arrecare danno alla vittima e dalla sistematicità, ripetitività e perseveranza nel tempo degli stessi con la costante asimmetria di forza tra vittima e carnefice a favore del bullo. Generalmente i ruoli di preda e carnefice tendono a persistere nel tempo con una vera e propria escalation di violenza agita e/o subita. I bulli non mostrano alcuna partecipazione emotiva e senso di colpa per le loro azioni; frequentemente tollerano male le frustrazioni, si arrabbiano facilmente, ostentano una presunta superiorità, sono sprezzanti di ogni regola, arroganti e distruttivi alla perenne ricerca di vittime sulle quali poter esercitare il loro bisogno di dominio. Le vittime, invece, sono quasi sempre insicure ed incapaci di difendersi, di reagire, di ribellarsi agli insulti e a ogni tipo di aggressione. Spesso carenze affettive e/o precarietà socio-ambientali sono alla base sia della facilità con la quale un soggetto cade nelle grinfie del persecutore e sia al contrario della inclinazione di un bambino e/o ragazzo a diventare il mostro di turno. Generalmente bulli e vittime appartengono a famiglie con uno stile genitoriale tendente all'indifferenza, alla mancanza di affettività e di coinvolgimento emotivo verso i figli. Il bullismo può aver luogo sia in ambiente scolastico che extra-scolastico. La scuola tuttavia sembra essere teatro della maggior parte delle segnalazioni. Nel 1993 Dan Olweus ha affermato che "uno studente è oggetto di azioni di bullismo, ovvero è prevaricato o vittimizzato, quando viene esposto, ripetutamente nel corso del tempo, alle azioni offensive messe in atto da parte di uno o più compagni". La mensa, l'intervallo a metà giornata e il tragitto da casa a scuola e viceversa sono generalmente lo scenario delle prevaricazioni. Nelle scuole medie inferiori e superiori spesso le aggressioni sono a sfondo sessuale. Ed è disarmante che il fenomeno sia anticipato ad età sempre più basse. Le forme di comportamento aggressivo con il quale il bullismo può manifestarsi possono essere dirette ed indirette. Le prime sono caratterizzate da attacchi fisici diretti nei confronti della vittima come calci, pugni, percosse, schiaffi, spintoni, sgambetti o anche attraverso l'appropriazione e/o il cinico danneggiamento di effetti personali come libri, bicicletta, zaino; oppure si concretizzano in attacco verbale attraverso derisioni, insulti, minacce, cori canzonatori, ingiurie. Il bullismo è definito indiretto quando la vittima è oggetto di maldicenze, di pettegolezzi infamanti e fastidiosi con esclusione ed emarginazione dal gruppo di aggregazione. Negli ultimi si è diffuso il bullismo telematico attraverso sms, e-mail, internet, chat-line sotto la vile difesa dell'anonimato. Spesso la crudeltà dei bulli è tale da arrivare ad esibire al mondo come vanto le loro ignobili gesta, perfino gli stupri, attraverso la diffusione su internet di filmati e foto senza alcun riserbo per umiliare ancora di più le vittime. Il bullismo non riguarda solo il singolo ma spesso anche il gruppo o branco legato da un rapporto di complicità, connivenza e condiscendenza verso il bullo-leader a cui ignobilmente offrono la copertura. L'aggressività del bullo rappresenta un fattore di predittività in età adulta di condotte antisociali. E ciò perchè è nell'età pediatrica che iniziano a strutturarsi le personalità patologiche e deviate. Il comportamento da bullo si associa ad una maggiore incidenza di criminalità, abuso di alcool e sostanze stupefacenti nell'età successive. Il corrispettivo del bullismo in età

adulta è rappresentato dal mobbing e dallo stalking.. Per mobbing si intende un comportamento reiterato nel tempo, da parte di uno o più persone, colleghi o superiori della vittima, teso ad isolarla e a respingerla dall'ambiente di lavoro, con conseguenze negative dal punto di vista sia psichico sia fisico. I comportamenti vessatori devono essersi ripetuti con continuità per un periodo minimo di almeno 6 mesi (Tribunale Milano 29 ottobre 2004). Il mobbing è un fatto illecito consistente nella sottoposizione del lavoratore ad azioni che, se pur singolarmente considerate, non presentano carattere illecito, unitariamente considerate risultano moleste e attuate con finalità persecutorie, tali da rendere penosa per il lavoratore la prosecuzione del rapporto di lavoro (tribunale di Forlì 10 Marzo 2005). Gli elementi essenziali del mobbing sono l'aggressione o la persecuzione di carattere psicologico, la sua frequenza e sistematicità e durata nel tempo; il suo andamento progressivo; le conseguenze patologiche gravi che ne derivano per il lavoratore (circolate INPS n.95/bis del 2006). Nel nostro codice penale non esiste il reato di mobbing a differenza del campo civile. Il datore di lavoro è obbligato a risarcire al dipendente il danno biologico conseguente a una pratica di mobbing posta in essere dai colleghi di lavoro ove venga accertato che il superiore gerarchico, pur essendo a conoscenza dei comportamenti scorretti posti in essere da questi ultimi, non si sia attivato per farli cessare (Cassazione n18262/2007). Lo stalking dall'inglese "to stalk - perseguitare", sta ad indicare molestie persistenti e rischiose a danno di una vittima designata. La stragrande maggioranza delle vittime di stalking sono donne. E' un fenomeno molto diffuso nel nostro paese. In Italia colpisce circa 2 milioni di donne all'anno. Spesso le vittime sono donne comuni i cui assalitori o stalkers non sono degli estranei ma partner, mariti, ex, amici di famiglia, colleghi di lavoro. Le molestie avvengono attraverso pedinamenti sms e/o mail, telefonate con approcci di ogni genere. In alcuni casi lo stalking è caratterizzato da comportamenti violenti tali da arrivare persino all'omicidio. Le vittime dello stalker non riescono a condurre una normale vita sociale con gravi danni psicologici, fisici e materiali. Solo recentemente lo stalking è diventato un reato in Italia con un decreto entrato in vigore il 25 febbraio 2009. Mobbing, stalking presentano analogie comportamentali con il bullismo con la differenza che mentre gli esecutori di mobbing e/o gli stalkers sono adulti con disturbi della personalità e del comportamento oramai strutturati, il bullo essendo un minore ha ancora la possibilità di essere recuperato. Tuttavia mentre le vittime di mobbing e stalking in un certo modo sono tutelate dalla Legge, quelle relative al bullismo sono a tutt'oggi in balia dell'iniziativa individuale di chi ha la sensibilità di capire e la forza di denunciare i bulli rompendo il silenzio colpevole. Il bullismo viene ritenuto un fenomeno sommerso nonostante sia incredibilmente diffuso. Ha cause indubbiamente complesse. Certamente bulli e relative vittime sono lo specchio di una società che tollera la prevaricazione e la sopraffazione. Gli atti di bullismo alla pari di quelli di mobbing e stalking dovrebbero essere condannati severamente e perseguiti penalmente nonostante gli attori siano minori. Le conseguenze psicologiche sulla vittima sono devastanti in quanto le violenze fisiche e psicologiche subite sono ferite che sanguineranno per tutta la vita. Le giovani vittime sono sottoposte ad una continua sofferenza con svalutazione della propria identità e perdita di autostima e, le personalità più fragili psicologicamente possono arrivare al suicidio come sorta di liberazione. Pertanto gli atti di bullismo non devono essere inquadrati né nei normali conflitti tra coetanei né nell'aggressività del vivere sociale ma in vere e proprie manifestazioni di bieca violenza che non trovano alcuna giustificazione. Palese è la caduta di autorevolezza degli insegnanti come l'inadeguatezza genitoriale verso il problema tendendo i genitori, nella gran parte dei casi, a minimizzare giustificando le prepotenze dei loro figli o al contrario, più raramente, a punire rigidamente il reo senza cercare di capire che cosa ne abbia condizionato la realizzazione degli atti delittuosi ai danni dei coetanei. Generalmente l'atteggiamento della società verso il problema è basato sulla negazione e sull'evitamento. La famiglia ha il ruolo chiave nella presa in carico del problema sul nascere. Se è vero che l'autoritarismo è da bandire, il permissivismo lo è ancora di più. Il perpetuarsi nel tempo degli atti di bullismo denota certamente un vuoto abissale da parte sia della famiglia che della scuola nella lettura delle dinamiche relazionali tra i giovani nei loro rispettivi ambiti con modelli educativi sempre più deboli e di scarso riferimento. Gli insegnanti in qualità di pubblici ufficiali hanno l'obbligo di segnalare all'Autorità competente tutti i casi

sospetti. La scuola dovrebbe attuare un programma di recupero dei bulli basato su punizioni tese a smorzare l'aggressività come l'obbligo di servizi civili e della frequenza scolastica, training comportamentali, supporto psicologico con sedute estese a tutto il nucleo familiare. Le sanzioni disciplinari potrebbero avere anche la funzione di deterrente verso l'ulteriore diffusione del fenomeno. Non bisogna sottovalutare il bullismo per le notevoli ripercussioni negative che esso ha sia sulla vittima, sia sul persecutore che sulla società. La scuola e la famiglia dovrebbero cooperare al fine di arginare il problema. E' essenziale che i genitori non esitino ad intervenire precocemente al fine di modificare i comportamenti criminali dei propri figli quando ciò ancora è possibile.

Bibliografia essenziale

- Crocetti G e Galassi D Bulli marionette -Pendragon 2005
- Fonzi A. Il bullismo in Italia: il fenomeno delle prepotenze a scuola dal Piemonte alla Sicilia. Ricerche e prospettive di intervento. Giunti 1997
- Fonzi A. Il gioco crudele: studi e ricerche sui correlati psicologici del bullismo. Giunti 1999
- Olweus D. Bullismo a scuola: ragazzi oppressi, ragazzi che opprimono. Giunti 1995
- Sharp S, Smith PK. Bulli e prepotenti nella. Prevenzione e tecniche educative. Edizioni Centro Studi Erickson 1995

II PREMIO “STEFANO GOLISANO”



Assegnazione Premio Stefano Golisano 2008

DALLA PARTE DEL NEONATO: CONSIGLI PER UN'ASSISTENZA CENTRATA SUL NEONATO E SULLA FAMIGLIA

L. Abbate, M. Vendemmia, L. Falco

TIN AORN San Sebastiano Caserta

Premessa

I neonati pretermine presentano una serie di problemi di salute di natura fisica, comportamentale e mentale. Fino a qualche tempo fa si riteneva che questi bambini, in assenza di complicanze maggiori, con il tempo avrebbero recuperato. Oggi si sa che, nel corso della crescita, molti di questi rimangono svantaggiati in molte funzioni cognitive; pertanto è necessaria una profonda conoscenza dello sviluppo neurologico e neurocomportamentale del pretermine al fine di fornirgli un appropriato funzionamento integrato.

Il neonato alla nascita conta su tre ambienti ereditati: utero materno, corpo dei genitori, gruppo sociale della famiglia e della comunità. Purtroppo la nascita pretermine lo sottrae a queste aspettative proiettandolo, di fatto, nei reparti di TIN ove potrà ricevere le cure intensive di cui ha bisogno, ma, nel contempo, lo espone a rischi di danno d'organo. Inoltre, lo squilibrio tra l'aspettativa del cervello fetale per l'ambiente uterino e la struttura dei reparti di TIN, rappresenta un problema rilevante, che ne influenzerà lo sviluppo neurofisiologico, neuropsicologico, psicoemotivo e psicosociale. Infatti, i neonati fetali si aspettano di ricevere gli stessi input sensoriali e cinestesici dal liquido amniotico e dai ritmi materni diurni, input attutiti, che contribuiscono a differenziarne gli stati di coscienza e ne preparano i sensi primari. Tali aspettative mancate, anche nel pretermine apparentemente sano, possono determinare delle difficoltà di sviluppo e disadattamento.

Il cervello è influenzato nello sviluppo dall'ambiente attraverso i sensi, quindi se questi neonati ricevono stimoli contrastanti ed inattesi dall'esterno, può determinarsi una distorsione dello sviluppo cerebrale. La corteccia cerebrale inizia a svilupparsi a 6 settimane di gestazione; poi con lo svilupparsi della sensibilità in molte aree dalla bocca ai piedi, iniziano i circuiti di feedback e quindi la realizzazione del sistema nervoso umano. Sono queste prime regioni di sensibilità che sono difficili da inibire e soddisfare nei neonati fetali al di fuori dell'utero. Per molti neonati, l'ambiente della TIN rappresenta un sovraccarico sensoriale in contrasto con le aspettative del cervello fetale. Infatti un maneggiamento frequente, un'eccessiva sonorità ed illuminazione ambientale, la mancanza di opportunità a succhiare, interazioni sociali ed assistenziali mal programmate esercitano effetti deleteri sul cervello immaturo e sembrano alterarne lo sviluppo.

I comportamenti del neonato, riferibili a 3 principali sistemi, (neurovegetativo, motorio e di stato) forniscono al personale informazioni su come strutturare ed adattare l'assistenza e ridurre stress, disagio e dolore.

Obiettivo

Miglioramento dell'outcome del neonato pretermine attraverso la comprensione dello sviluppo neurocomportamentale, l'assistenza da un punto di vista neuroevolutivo, e gli effetti di un sistema personalizzato di sostegno allo sviluppo.

NIDCAP

Il Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP) è un programma personalizzato di sostegno ambientale e di assistenza allo sviluppo basato sulla lettura dei segnali comportamentali di ogni pretermine e sulla formulazione di un piano di cura atto ad accrescere e promuovere le sue potenzialità. Il modello NIDCAP si propone di creare un ambiente di assistenza e sostegno allo sviluppo basato su 3 presupposti:

- L'osservazione dettagliata del comportamento del neonato durante le interazioni nel corso dell'assistenza giornaliera.
- Miglioramento dei comportamenti del personale sanitario finalizzato ad una ottimale interazione con il

neonato e la famiglia.

• Miglioramento del benessere del neonato da un punto di vista medico e neurocomportamentale.

Il metodo NIDCAP fu introdotto da Als, psicologa dell'età evolutiva, che formulò la teoria sinattiva dello sviluppo, così denominata perché prende in considerazione la natura dinamica di tutto lo sviluppo. Essa è data dalla interrelazione dei 5 sottosistemi di funzione, osservabili attraverso il comportamento del neonato, che sono sempre correlati con gli ambienti. A tal fine la scheda NIDCAP fornisce i risultati dell'osservazione del comportamento del neonato attraverso la valutazione di 91 comportamenti, che, a loro volta, sono i segnali di comunicazione dei sottosistemi neurovegetativo, motorio, stati comportamentali, attenzione-relazione, autoregolazione. Tale osservazione dura 20 minuti prima, durante e dopo l'interazione del caregiver con il neonato. Dall'osservazione di tali comportamenti il caregiver formula una serie di interventi sia sull'ambiente della TIN (nidi, copri incubatore, adattamento di tubi e fili, luce, rumori) sia in termini di "timing delle manovre" (disponibilità, gentilezza e lentezza nell'assicurare l'assistenza). Tali interventi vanno estesi anche ai genitori ed alla famiglia del neonato, in quanto essi sono i principali coregolatori dello sviluppo del neonato. Per i genitori lo spazio ospedaliero diventa la loro casa per circa 3-4 mesi, pertanto, è necessario creare uno spazio costante nella TIN che li aiuti a crescere al meglio nel loro ruolo di genitori e neonato, tale da divenire poi famiglie ben funzionanti, solidali e affidabili. A tal fine è necessario un passaggio da un contesto basato su protocolli ad uno basato su relazioni di collaborazione. Questi cambiamenti sono oggi una sfida soprattutto nell'ambiente della TIN, ove tutto per tradizione e necessità, funziona per protocolli, regole e procedure standard. Pertanto è necessario che il caregiver, oltre a fornire l'assistenza medica appropriata, sia attento alla personalità del neonato e della famiglia. Le sfide di una simile trasformazione richiedono una notevole istruzione e sostegno del personale, nonché una pratica riflessiva, autocosciente, accoppiata ad una notevole capacità di relazione ed abilità tecnica.

Conclusioni

Al centro della TIN ci sono i minuscoli neonati, fetali, immaturi, totalmente dipendenti, così sensibili ed in rapido sviluppo e i loro genitori pieni di speranza, aperti e vulnerabili, che hanno bisogno di credere fino in fondo alle capacità professionali, all'attenzione, all'impegno del personale.

Il NIDCAP richiede lo sviluppo di una autocoscienza professionale e una capacità di tenere insieme relazioni ed interazioni complesse e, nonostante le sfide che pone, è notevolmente coinvolgente dal punto di vista etico e, in piena armonia con l'assistenza centrata sulla famiglia, promette di diventare lo standard dell'assistenza per le future TIN.

PROGETTO DELLA SIPPS-CAMPANIA "SEGUI L'ESEMPIO DEL TUO PEDIATRA! APPLICA L'IGIENE DELLE MANI!" (CON IL PATROCINIO DELLA SIPO)

La SIPPS, Società Italiana di Pediatria Preventiva e Sociale ha fra gli scopi previsti dal suo statuto quello di realizzare iniziative pratiche nel campo della prevenzione.

In questo spirito la SIPPS Campania si propone di lanciare una campagna a livello regionale e nazionale per promuovere l'Igiene delle mani fra i bambini e le loro famiglie, e considera il pediatra come il testimone ideale di questa campagna, intesa a fare applicare nella vita giornaliera le indicazioni dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS).

Il pediatra rappresenta infatti un punto di riferimento per le famiglie che si affidano alle sue cure, ed osservano con attenzione e rispetto il suo comportamento sia nell'attività ambulatoriale che in quella domiciliare.

Il verificare che il proprio pediatra rispetta in ogni occasione le regole dell'igiene delle mani raccomandate dall'OMS, disinfettandole cioè con gel alcolici nel corso delle manovre assistenziali e lavandole con acqua e sapone quando sono sporche, unitamente ad una educazione sui vantaggi derivanti da tali misure, indurrà nel tempo una virtuosa imitazione da parte delle famiglie che potrà contribuire alla riduzione della trasmissione interfamiliare di eventuali patologie infettive.

La campagna a cui la SIPPS intende dare vita, con la collaborazione della SIPO e delle altre Società Scientifiche Pediatriche, muoverà i suoi primi passi in un momento in cui probabilmente si sarà ridimensionato fra i media e le famiglie l'elevato interesse per l'igiene delle mani, suscitato dalla pandemia influenzale. La spinta "emotiva" verrà quindi sostituita dall'effetto di un messaggio promozionale destinato a durare nel tempo perché non legato a fenomeni contingenti: "attori" saranno i pediatri, e "teatro" i loro ambulatori, dove verranno distribuiti opuscoli per le famiglie, ed esposti poster "pubblicitari" per le famiglie e per gli stessi medici.

La distribuzione capillare ai pediatri del materiale promozionale, compreso il vademecum ad essi riservato, garantirà il rafforzamento e la continuità della promozione, che la SIPPS Campania, con il sostegno della sua Presidenza Nazionale, si preoccuperà di rinnovare periodicamente.

Il materiale promozionale è costituito da :

- Vademecum per il pediatra (16 pagg. f. to 15x21) in due parti. La 1° è dedicata all'igiene delle mani : storia – flora batterica della cute – modalità di trasmissione dei microrganismi patogeni attraverso le mani – percorso assistenziale "I 5 momenti per l'igiene delle mani" proposto dall'OMS – tecniche per l'igiene delle mani (lavaggio sociale ed antisettico) – caratteristiche e vantaggi dell'alcool gel per l'igiene delle mani. Nella 2° parte vengono invece trattate le misure per ridurre il rischio di acquisire infezioni nell'ambulatorio del pediatra : la trasmissione di infezioni negli ambulatori di pediatria – le Precauzioni Standard, da utilizzare con tutti i pazienti – la progettazione dello studio e dell'ambulatorio – pratiche igieniche di routine – il triage – la sala d'attesa - la trasmissione di infezioni attraverso i giocattoli – la disinfezione degli oggetti e delle superfici dell'ambulatorio – l'igiene respiratoria
- Folder a 6 facciate indirizzato ai genitori, sulle indicazioni dell'igiene delle mani e sulle modalità di attuazione
- Poster sull'igiene delle mani secondo le indicazioni dell'OMS, per gli ambulatori ed i reparti di pediatria
- Poster per le famiglie sul lavaggio delle mani, per gli ambulatori di pediatria e gli Asili-Nido

Il progetto verrà illustrato ai pediatri nel corso di incontri organizzati dalla SIPPS, durante i quali verrà posta una particolare attenzione alla loro formazione sull'igiene delle mani secondo le indicazioni dell'OMS, e sulle tecniche di comunicazione da adottare per svolgere il loro ruolo di educatori nei confronti dei bambini e delle loro famiglie.

Si provvederà a mantenere alto nel tempo il loro interesse riservando spazi di approfondimento e di discussione su questo tema negli incontri organizzati successivamente dalla SIPPS o dalle altre Società Scientifiche, ed utilizzando gli sperimentati canali dell'Editoria Scientifica per inviare aggiornamenti su questo importante tema.



COMUNICAZIONI E POSTER

BIOETICA



Antonio Corra

UNA RIFLESSIONE BIOETICA ATTUALE, QUALE CONSIDERAZIONE INTRODUTTIVA AI LAVORI DI QUESTO XIII CONGRESSO NAZIONALE "INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI: BAMBINI PROTAGONISTI DEL NOSTRO FUTURO" - AVERSA 11/12 DICEMBRE 2009

A. Leocata

Primario E. di Pediatria - Ospedale Garibaldi - Catania

Presidente O. Società Italiana di Bioetica - Roma

Dalla relazione "medico-paziente", ancor più se bambino o adolescente, al prendersi cura della persona per la sua salute globale: un itinerario significativo di fiducia, alleanza e di salvezza.

La "relazione medico-paziente", anche in età infantile, è stata sempre il fondamento dell'Etica Medica e della Deontologia Medica.

Il "prendersi cura del malato", della sua vita e della sua salute in senso globale - e per tutto l'arco della sua esistenza, dal concepimento al suo naturale tramonto - costituisce la nuova esigenza bioetica per il nostro tempo, il valore appropriato e riconsiderato della persona umana, unica e irripetibile.

E' opportuno, pertanto, riproporre in primo luogo alla nostra attenta riflessione quel "rapporto emblematico" tra due persone e più specificatamente tra due volontà - e perciò stesso tra due libertà: la "libertà del medico" che si dona - perché riesce a credere ancora - e la "libertà del malato" che a lui si affida - perché riesce ancora a sperare, soprattutto se si tratta proprio di bambini o adolescenti, impegnati a strutturare la loro personalità.

L'intento ideale sarebbe quello di poter costruire insieme quel "ponte meraviglioso", ma assai fragile, della difficile, quanto essenziale, relazione medico-paziente, "quasi un ponte di vetro" dei sogni incompiuti, dei desideri inespressi, ma sostanziato dalla tenace speranza nella vita e nella buona salute. Un ponte gettato sull'immenso fiume del dolore umano, che si snoda nel tempo e che interagisce con il filo esile della nostra umana esistenza e che può anche interessare ciascuno di noi ... in tempi imprevisi o inattesi, e segnare in maniera decisiva la nostra storia di salute, il nostro stile di vita dell'oggi e del domani, nel cammino incerto della nostra traversata terrena.

Quel ponte che dovrà essere il risultato delle più varie originali iniziative della fantasia e della volontà, del desiderio e della speranza, dell'attesa e dell'amore, nella paziente elaborazione di servizio e nella fedele osservanza del nostro progetto di vita, nella dimensione piena, concreta e generosa di quella operatività che si fa offerta agli altri, senza nulla chiedere in cambio - che si fa dono sempre disponibile per tutti ed in maniera privilegiata per bambini e adolescenti: ancora oggi da salvare, ancora oggi da amare.

Quel ponte incantevole che dovrà costituire e sostanziare quella encomiabile "alleanza terapeutica" tra due persone: tra l'uomo medico e l'uomo malato, ancor più se si tratta di bambino o di adolescente e da consolidare nel tempo della malattia e del dolore, dell'angoscia e dello sconforto, della solitudine e dello scoraggiamento fino alla possibile disperazione ed in extremis della morte.

E' importante saper scegliere e valorizzare la singolare condizione dell'animo umano, segnato dal vivo desiderio di poter essere ancora capace di vivere e di amare, che confermi e nobiliti le due precedenti responsabili scelte: del saper credere dell'uno, il medico, come del sapere sperare dell'altro, il malato. Questi ultimi, singolari artefici di quella empatica alleanza terapeutica, inconfondibile esperienza in ambito sanitario tra l'uomo medico e l'uomo malato, che dovrà animare e rendere credibile il tradizionale "Rapporto medico-paziente", reso sempre più a misura di uomo, desiderato e programmato da sempre, ma che necessita continuamente di essere vivificato con tanta pazienza e perseveranza e da rinnovata promessa di saper prendere in cura con dedizione ed anche con sacrifici ogni fratello bisognoso che incontriamo sul nostro cammino e che a noi rivolge le sue mani, a noi rivolge il suo sguardo, affida la sua vita fino alla piena condivisione di quella umana sofferenza, che ogni male fisico o psichico inevitabilmente comporta.

Ne consegue la necessità di impegnarsi, secondo la saggia indicazione e considerazione del Cardinale Martini, per una "ripersonalizzazione della medicina" che favorisca l'instaurarsi del mitico rapporto dell'uomo medico con l'uomo malato - e per noi medici operatori in sanità, determinato da valide regole deontologiche ed ancora per noi, medici cattolici, motivato dalla nobile vocazione-missione "del fratello che si prende cura del proprio fratello" fino a quando non ci si dovrà più chiedere: chi è il mio prossimo? Suddetto rapporto dovrà essere integrato dal contributo operativo e prezioso di ciascuno di noi, operatori-attori, per quanto riguarda le scienze della vita e della salute, nella nostra società, esaminate alla luce dei valori e dei principi morali, come vuole la moderna bioetica, che potranno determinare il riferimento alla gratificante esperienza del "dono e dell'etica del dono", poiché né la legge, né i compromessi a più vari livelli, né la paura, né la ricchezza o le più sofisticate attrezzature tecnologiche, potranno assicurare all'umanità oggi la sopravvivenza e/o la felicità nel senso reale e pieno del termine nell'itinerario incerto del nostro vivere quotidiano, e con specifica responsabilità se vogliamo fare riferimento ai bambini ed agli adolescenti.

Forse sarà ancora possibile, nella nostra angusta dimensione umana segnata dal limite e da tante false speranze e da immancabili dolorose esperienze così ricorrenti nell'affannosa ricerca della salute perduta, poter trovare ancora, come per incanto, la strada maestra per continuare a vivere e a sperare in un mondo migliore nel domani del tempo a noi concesso per noi stessi, i nostri figli ed i figli dei nostri figli.

E sarà proprio "il dono e l'etica del dono" che potrà ancora salvare ciascuno e tutti, ad incominciare da oggi, poiché domani sarà un altro giorno ... e potrebbe essere già tardi.

Pertanto: Salvare, Educare, Amare Bambini Adolescenti "SEABA", si pone a buon diritto quale messaggio di significato profetico, quale richiamo universale inequivocabile, la più viva raccomandazione emergente, l'accorata e corale preghiera al Padre Nostro che è nei cieli - di salute e di salvezza - per i bambini, gli adolescenti, i genitori, gli educatori interessati alla loro formazione ed i medici stessi dei bambini votati alla cura personalizzata, alla loro crescita, alla loro salute globale...e di quegli altri operatori, di buona volontà e di provata disponibilità, che vorranno dedicarsi a tale missione.

Si tratta "di incontrare e di farsi dono" a queste creature così labili, fragili, così indifese, ma predilette da Dio, da proteggere sempre perché "speranza del domani", da custodire attentamente perché "una preziosa risorsa da salvaguardare per il bene della società futura.

SALVIAMO I BAMBINI...I BAMBINI SALVERANNO IL MONDO.

E' questo il messaggio di significato profetico che vorrei affidare alla nostra matura responsabile considerazione, grato al nostro carissimo Presidente Prof. Salvatore VENDEMMIA - amico fraterno, che mi ha voluto onorare dell'invito a partecipare quale "presidente onorario" a questa indimenticabile celebrazione del XIII Congresso Nazionale - Incontri Pediatrici Normanni di Aversa, con il fervido augurio del pieno e meritato successo e la più larga eco di collegiali consensi e bioetiche realizzazioni.

BRONCOPNEUMOLOGIA



Diego Vergani

INFEZIONE DA MYCOPLASMA PNEUMONIAE, ASMA E LA SOTTILE LINEA DI CONFINE Eziologica

R. Mormile¹, G. Golia¹, A. Colella¹, F. Rosati Tarulli², F. Piccolo¹, L. Martino³, C. Cioffi¹, A. Cantelli⁴, G. Della Corte¹, M.R. D'Angelo¹, M. Vendemmia⁵, F. Pisano¹, M.G. Vitale¹, M.R. Linardi⁶, S. Vendemmia⁷, L. Cantelli¹

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

²SUN Napoli

³Laboratorio Analisi

⁴Radiologia P.O. San Giuliano - Giugliano

⁵TIN AO San Sebastiano - Caserta

⁶Università degli Studi di Arad - Romania

⁷Presidente SIPO

Introduzione

L'Asma rappresenta la più comune affezione cronica pediatrica. La patogenesi è multifattoriale. Il gold standard dell'approccio terapeutico è la prevenzione con riduzione dei fattori scatenanti quali infezioni ed esposizione a fumo ed inalanti. Le sindromi respiratorie più comuni da Mycoplasma Pneumoniae sono rappresentate dalla bronchite acuta, miringite bollosa e polmoniti. I soggetti con cardiopatie congenite e/o acquisite e broncopolmonopatie croniche possono sviluppare quadri di maggiore severità. Le infezioni da Mycoplasma Pneumoniae sono state correlate all'asma.

Caso clinico: SM, 23 mesi. Giungeva in PS per "grave distress respiratorio". Pallore, tachipnea con dispnea espiratoria e rientramenti sterno-costali e al giugulo, FR 68 arm, FC 178bpm, SatO₂ di 89% in aria.

L'EGA arterioso: pCO₂ di 54 mmHg, pO₂ di 69 mmHg ed un pH di 7.29. Riferita esordio con rinorrea profusa e successiva comparsa di tosse stizzosa. All'età di 3m segnalato ricovero per bronchiolite con necessità di VM per circa 15 gg. In follow-up cardiologico per PFO + PDA. Anamnesi personale negativa per allergie. Sospetto RGE nel primo anno di vita con assunzione di latte antireflusso. Episodi di infezioni respiratorie ricorrenti con componente broncostenotica. La radiografia del torace evidenziava accentuazione della trama bilaterale con zona atelettasica in regione basale dx. Le indagini ematochimiche mostravano lieve aumento della PCR con leucocitosi e formula indifferente. Inizialmente eseguiva terapia parenterale con cefalosporina (ceftazidime) e metilprednisolone in associazione a salbutamolo per via inalatoria con parziale risposta. Terapia reidratante parenterale ed ossigenoterapia. Solo dopo introduzione di un macrolide (azitromicina), si assisteva a netto miglioramento del quadro clinico. La coltura dell'aspirato ipofaringeo non evidenziava presenza di batteri. La sierologia mostrava alto titolo di IgA ed IgM anti-Mycoplasma Pneumoniae. Negativa risultava invece la determinazione per eventuali infezioni da Chlamydia.

Conclusioni. In ogni bambino con patologia broncostenotica andrebbe sempre valutata l'eventuale introduzione del macrolide in terapia anche nella fascia di età notoriamente non a rischio per infezione da Mycoplasma soprattutto nei cardiopatici.

MALATTIE RESPIRATORIE NELL'ETA' EVOLUTIVA E LO SPORT

N. Tafuro, A. Capolongo, I. Maritato, A. Nunziata, L. Tortora, M. Barbato, A. Cutillo, G. Ferraro, E. Carrella

ASL Napoli 3 Sud U.O.C. di Pediatria e Neonatologia Ospedale "S. Maria della Pietà" di Nola
Direttore V. Riccardi

Nell'età evolutiva, è nota a tutti, l'azione benefica dello sport sull'apparato cardiocircolatorio, anche se per i ragazzi affetti da patologie bronco – polmonari sono ancora molte le cautele da parte della famiglia, degli allenatori e degli insegnanti che alla fine tengono lontano i ragazzi dalla pratica sportiva.

Oggi però, se qualche precauzione è ancora giustificata dobbiamo anche tener presente che la valutazione dell'apparato cardio – respiratorio a riposo e sotto sforzo è standardizzato.

La pratica sportiva fino ai 10 anni deve essere considerata solo un esercizio fisico di tipo non agonistico e vissuta più come un gioco che come agonismo ed i programmi di allenamento infantile dovrebbero essere mirati al miglioramento delle abilità e delle capacità coordinative e della velocità di esecuzione senza dare importanza alla tecnica.

L'attività sportiva deve essere adeguata alle caratteristiche cliniche, morfofunzionali e psicologiche del ragazzo.

Nel nostro reparto e pronto soccorso pediatrico, negli ultimi anni, sempre di più, pervengono bambini affetti da asma da sforzo, di cui il 70 – 80% sono già asmatici e solo il 5% con anamnesi negativa o con iperattività bronchiale aspecifica.

L'Asma indotta da esercizio fisico (AIE) o asma da sforzo, se non curata può indurre molti bambini ad allontanarsi dallo sport con ripercussioni psicologiche sulla qualità della vita.

Abbiamo stabilito programmi educazionali allargati che coinvolgono genitori, volontari come laureati in Scienze Motorie, psicologi, educatori sociali, affinché l'asma da sforzo non rappresenti un criterio di esclusione dall'attività sportiva.

Abbiamo consigliato il nuoto o esercizi in palestra in inverno, eseguiti in ambienti caldi e umidi adeguati con periodi di interruzione; per gli sport in ambienti freddi, secchi e all'aperto consigliando la respirazione nasale o la protezione nasale con una sciarpa o una maschera.

Consigliamo di praticare gli sport che comportano sforzi intensi ma di breve durata come: pesistica, lotta e scherma. Sono idonei anche gli sport di squadra come il calcio, basket, pallanuoto e hockey sul ghiaccio.

Più asmogene risultano la corsa libera e il ciclismo per via del freddo e per inquinamento atmosferico e per pollini primaverili.

Ai bambini abbiamo consigliato anche un pre-riscaldamento orientato al gioco dei quattro cantoni di 15 – 45 minuti, oppure corsa breve per circa 20 minuti.

Consigliamo una terapia con steroidi inalatori (Fluticasone, Flunisolide), β_2 a lunga durata d'azione (Beclometasone) e antileucotrieni. Inoltre, la pre – medicazione con β_2 agonisti a breve durata d'azione (Salbutamolo, Solmetarolo, Terbutolina) somministrati per via inalatoria permetta al bambino asmatico di affrontare con serenità l'attività sportiva e lo sforzo fisico. È sufficiente effettuare oltre alla spirometria anche un test da sforzo (tappeto rotante)

Obiettivi: con un esercizio di tipo aerobico moderato o leggero che fa aumentare i volumi polmonari si mira alla diminuzione degli episodi di asma e del consumo dei farmaci.

Abbiamo osservato anche ragazzi affetti da malattie invalidanti come la Bronchiectasie, le neoplasie benigne o maligne, corpi estranei polmonari, traumi gravi che avevano richiesto un intervento chirurgico. Gli abbiamo praticato la spirometria, test da sforzo, emogasanalisi a riposo e sotto sforzo, ecografia anche sotto sforzo fisico, esame culturale dell'espettorato.

Questi piccoli pazienti devono avvicinarsi all'attività sportiva senza preclusioni ma anche con particolare cautela per la possibilità di comparsa di pneumotorace, emottisi ed esacerbazioni infettive.

Alla nostra osservazione sono anche pervenuti tre casi di Fibrosi cistica, che provoca un progressivo deterioramento della funzionalità polmonare e come conseguenza ridotta capacità all'esercizio fisico.

Abbiamo osservato anche un caso di Discinesia ciliare primitiva, caratterizzata da broncopatia cronica e da un declino della funzionalità respiratoria progressiva.

In conclusione, lo sport è un mezzo per socializzare, per mettersi alla prova ma è anche una vera e propria attività ludica. I bambini sempre in maggior numero si avvicinano allo sport, tra questi sono annoverati anche quelli con malattie respiratorie che non devono vedersi precludere nessun desiderio o sogno.

Essi vanno sempre monitorati e controllati perché il peggioramento dei sintomi respiratori di base può provocare l'insorgenza di manifestazioni anche gravi durante o dopo l'esercizio fisico.

È compito di noi pediatri anche con l'ausilio di volontari come psichiatri, operatori sociali ed educatori, motivarli affinché possano svolgere l'attività prescelta e far comprendere non solo al bambino con problemi respiratori ma anche a tutto il suo entourage (famiglia, scuola) che l'attività sportiva può rappresentare una forma terapeutica (sport therapy) oltre che ad uno strumento per migliorare la qualità della vita e come programma di riabilitazione.

RARA COMPLICANZA RESPIRATORIA IN BAMBINO SOTTOPOSTO A TRAPIANTO DI FEGATO

G. Capuano, S. Maddaluno, M. Caropreso, C. Veropalumbo, S. Lenta, N. Di Cosmo, A. Varriale, C. Gentile, P. Iacotucci, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli, "Federico II"

Obiettivi specifici

Le infezioni secondarie all'immunosoppressione sono la causa principale di patologie respiratorie in pazienti epatotrapiantati. Qui presentiamo un caso che illustra come la terapia immunosoppressiva possa eventualmente giocare un ruolo patogenetico diverso.

Materiali e metodi

Il paziente da noi descritto ha ricevuto trapianto di fegato per atresia delle vie biliari all'età di 3 mesi. L'immunosoppressione è stata ottenuta dapprima con ciclosporina e successivamente, per evidenza di rigetto d'organo, con l'associazione tacrolimus-sirolimus. A circa 8 anni si ricoverava per tosse produttiva persistente e rantoli crepitanti in regione medio-basale.

Si evidenziavano leucocitosi neutrofila, aumento degli indici di flogosi ed assenza di ipossiemia (PaO₂ 89.5 mmHg, PaCO₂ 26 mmHg e SatO₂ 96%). Il quadro radiografico era caratterizzato da interstiziopatia reticolo-micronodulare bilaterale. Negativo lo screening per i principali patogeni respiratori. Veniva iniziata terapia antibiotica ex adiuvantibus (TMP-SMZ) e successivamente ceftriaxone e quindi claritromicina. Alla TAC torace ad alta risoluzione non si riscontravano alterazioni significative.

Risultati

E' stata decisa la sospensione del sirolimus pur non essendone definito il ruolo nell'interstiziopatia (eccesso di immunosoppressione > effetto proinfettivo?, o effetto tossico diretto sul tessuto polmonare > Bronchiolitis Obliterans Organizing Pneumonia (BOOP)?). Si è prontamente assistito ad un significativo miglioramento clinico laboratoristico e radiografico del paziente.

Conclusioni

In presenza di interstiziopatia severa non responsiva alla terapia antibiotica nei pazienti epatotrapiantati occorre tenere in considerazione la possibilità di una polmonite interstiziale o di BOOP secondarie a tossicità da farmaci immunosoppressori, in primo luogo il sirolimus.

Bibliografia

1. M.J. Pérez, R.O. Martín, D.M. García, J.M. Rey, J. de la Cruz Lombardo, J.M. Rodrigo López Interstitial pneumonitis associated with sirolimus in liver transplantation: a case report. *Transplant Proc.* 2007; 39:3498-9.

CARDIOLOGIA



Momenti congressuali

CONTROLLO DEL SANGUINAMENTO IN CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA: ESPERIENZA CON UN NUOVO PATCH DI COLLAGENE RIVESTITO

G. Pelella¹, F. Ursomando¹, A. Nava¹, N. Della Cioppa¹, C. Siniscalchi¹, V. Terracciano¹, A. Guarino¹, G. Caianiello¹

¹Cardiochirurgia pediatrica A.O.R.N. V. Monaldi (NA)
Direttore Dott. G. Caianiello

Obiettivi

La Cardiochirurgia Pediatrica e quella neonatale sono caratterizzate da una serie di fattori che predispongono al rischio di sanguinamenti spesso non gestibili con le tecniche tradizionali utilizzate nella Cardiochirurgia dell'Adulto.

La friabilità dei tessuti rende spesso difficile il passaggio ripetuto di punti anche se di piccole dimensioni e se protetti da pladgets nelle zone emorragiche.

Le turbe coagulative presenti inevitabilmente, soprattutto nel neonato, dopo il by pass cardiomonare, rappresentano un cofattore aggiuntivo talvolta non controllabile di sanguinamenti consistenti.

Sebbene pertanto vengano messe in atto tutta una serie di precauzioni tecniche mediche e chirurgiche, il problema talvolta non viene risolto e si innesca un circolo vizioso sanguinamento-trasfusione che può compromettere l'esito e la riuscita dell'intervento stesso.

Da qui l'uso degli emostatici locali il cui corretto impiego non è oggi oggetto di controversie.

Materiali e metodi

La prima sostanza che abbiamo usato come fattore emostatico locale è stata la "cellulosa ossidata rigenerata" che veniva apposta sotto forma di sottili strisce nei punti di sanguinamento e lasciata in sito per circa 5 minuti.

Successivamente abbiamo usato la "Colla di Fibrina" che viene spalmata in piccola quantità sulle linee di sutura.

Accanto alla Colla di fibrina abbiamo anche usato sporadicamente colle sintetiche (idrogel) la cui applicazione è simile al tessuto.

I suddetti sistemi hanno 2 limiti fondamentali: innanzitutto se non vengono applicati in punti che rimangono asciutti per almeno qualche decina di secondi, vengono rimossi rapidamente dal sangue ed in secondo luogo tendono a formare, nel tempo, robuste aderenze che rendono indaginoso un eventuale successivo re intervento.

Risultati

Negli ultimi 2 casi di sanguinamento postoperatorio importante abbiamo utilizzato un nuovo patch di Collagene rivestito da Fibrinogeno e fibrina prodotto in Austria (Tachosil fig.1).

Il primo dei due pazienti era affetto da Tetralogia di Fallot.

Il bambino dell'età di 8 mesi, ha ricevuto una correzione radicale in circolazione extracorporea.

La via di efflusso ventricolare destra è stata allargata mediante un patch di Gore-tex.

Al termine della parte centrale dell'intervento, declampando l'aorta, data la friabilità dei tessuti, è comparso un sanguinamento importante lungo tutta la linea di sutura.

Tale sanguinamento non si è attenuato dopo somministrazione di solfato di protamina.

È stato deciso allora di applicare 2 confezioni di Tachosil a ricoprire completamente il tronco polmonare.

Dopo circa 4 minuti dalla applicazione il sanguinamento si è praticamente risolto.

Il secondo paziente, portatore di una Trasposizione corretta dei Grossi Vasi con difetto interventricolare e pregresso bendaggio dell'arteria polmonare, la correzione chirurgica è consistita nella chiusura del

difetto interventricolare e nella plastica polmonare.

Al termine del by pass in questa sede si e' manifestato un massiccio sanguinamento non gestibile chirurgicamente.

E' stato pertanto utilizzato il patch di collagene che ha dato un buon risultato consentendo la chiusura del paziente.

Conclusioni

In Cardiochirurgia Pediatrica i sanguinamenti chirurgici, dovuti cioè a massive fonti emorragiche localizzate, debbono ovviamente essere riparati con tecniche di sutura.

Tuttavia in questa branca esistono delle condizioni legate ai tessuti del paziente o alle sue caratteristiche coagulative, che non riescono ad essere risolte con metodi i soli metodi invasivi, i quali possono addirittura peggiorare il sanguinamento.

L'uso dei collanti, peraltro diffusi in altre chirurgie "delicate" come quella del fegato o del polmone, e' pertanto uno dei presidi di cui il cardiocirurgo si deve servire.

Nella nostra lunga esperienza abbiamo notato empiricamente e soltanto su 2 casi che il Tachosil si presenta come un sistema sigillante per lo meno competitivo con altre sostanze usate in passato.



Fig 1. Applicazione del Tachosil sull'infundibolo Polmonare

DIAGNOSI PRECOCE DELLE CARDIOPATIE CONGENITE PRESSO LA U.O.C. DI PEDIATRIA ED ASSISTENZA NEONATALE DELL' OSPEDALE "S. GIULIANO" DELLA ASL NA 2 NORD

P. Laudiero¹, G. De Cicco², V. Comune³, F. Camerlingo¹, C. Rocco¹, A.P. Di Maio¹

¹Dirigente Medico UOC Pediatria ed Assistenza Neonatale Osp. "S. Giuliano" ASL NA 2 Nord

²Responsabile U.O Cardiologia Pediatrica Dipartimentale ASL NA 2 Nord

³Direttore UOC Pediatria ed Assistenza Neonatale Osp. "S. Giuliano" ASL NA 2 Nord

Le cardiopatie congenite sono le malformazioni più frequenti a carico di un singolo organo, con una incidenza di 8 casi ogni 1000 nati vivi e sono la seconda causa di morte nel primo anno di vita. Si calcola che, in Italia, nascono circa 6000 neonati cardiopatici ogni anno e che la metà di loro avrà bisogno di un trattamento chirurgico e/o non chirurgico (emodinamica interventistica) nel primo mese di vita. Da ciò si evince la necessità di una diagnosi precoce o addirittura prenatale di tali patologie. La nostra UOC di Pediatria ed Assistenza Neonatale in collaborazione con la U.O. di Cardiologia Pediatrica Dipartimentale ha sviluppato un programma di diagnosi precoce per evidenziare eventuali cardiopatie nei primissimi giorni di vita. Tutti i neonati che presentano una sintomatologia clinica come soffi, aritmie, sdoppiamento dei toni, click, non adeguatezza dei polsi femorali oppure una familiarità per cardiopatie congenite vengono inviati alla U.O. di Cardiologia Pediatrica dove praticano una visita, un ECG ed eventualmente, se il cardiologo lo ritiene opportuno, un ecocardiogramma. In 4 anni di attività da gennaio 2005 a dicembre 2008 sono stati inviati in Cardiologia Pediatrica, tra il primo ed il terzo giorno di vita, 837 neonati opportunamente selezionati sulla base dei sopraelencati criteri. Di questi solo 565 hanno praticato su giudizio del cardiologo un ecocardiogramma nei primi 3 giorni di vita con il riscontro delle seguenti cardiopatie: 140 Difetti Interventricolari (DIV), 77 Difetti Interatriali (DIA), 46 Pervietà del Forame Ovale (PFO), 35 Pervietà del dotto Arterioso di Botallo (PDA), 15 Aorte Bicuspidi, 7 Coartazioni Aortiche, 1 Trasposizione Grossi Vasi (TGV). Come si evince le cardiopatie di più frequente riscontro sono i DIV e i DIA, seguiti da PFO e PDA in accordo con i dati della letteratura internazionale, mentre il numero delle coartazioni aortiche e delle TGV appare sicuramente ridotto, ciò è spiegabile col fatto che i neonati con tali tipi di patologie hanno quasi sempre una diagnosi prenatale e vengono di conseguenza fatti nascere in centri di III livello.

Sarebbe auspicabile attuare un programma di diagnosi precoce anche in altri punti nascita in modo da evidenziare al più presto possibile eventuali cardiopatie congenite non diagnosticate nel periodo prenatale.

DIFETTO INTERATRIALE (DIA) NELL'AGRO AVERSANO: CASUALITA' O CAUSALITA'?

R. Mormile¹, C. Cioffi¹, M. De Michele², G. Papa¹, C. Turco¹, A. Colella¹, G. Della Corte¹, F. Pascarella¹, M. Vendemmia³, M.P. Capasso¹, R. Coppola¹, G. Golia¹, F. Piccolo¹, M.R. Linardi⁴, S. Vendemmia⁵, L. Cantelli¹

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

²Cardiologia - P.O. San G. Moscati Aversa

³TIN AO San Sebastiano - Caserta

⁴Università degli Studi di Arad - Romania

⁵Presidente SIPO

Introduzione

Le cardiopatie congenite sono le anomalie malformative più frequenti dopo quelle scheletriche. La prevalenza nella popolazione generale oscilla tra il 3 e il 13.7/1000 nati vivi. Sia fattori genetici che ambientali giocano un ruolo importante pertanto la trasmissione sembrerebbe multifattoriale nella maggioranza dei casi. Il 2-4% dei casi sono correlati a fattori peristatici. Le sostanze teratogene spiegano la loro azione nelle fase critica dell'embriogenesi cardiaca. La noxa patogena generalmente agisce tra la 18 e la 50 giornata di gestazione. La diagnosi di cardiopatia congenita viene generalmente posta nella I settimana di vita. Negli ultimi anni è stato riportato un incremento dell'incidenza di cardiopatie semplici nella provincia di Caserta. Nell'agro aversano è stata evidenziato anche un sensibile aumento della patologie neoplastiche soprattutto in età pediatrica a conferma di una probabile esposizione a teratogeni ambientali. Il DIA è una cardiopatia congenita semplice, di maggiore riscontro nelle femmine rispetto ai maschi. I DIA sono generalmente classificati in base alla posizione del difetto nel setto interatriale. Possono essere tipo Ostium secundum (OII), Ostium primum (OI), Forame ovale (FO), Seno venoso, Seno coronarico, Atrio comune. Nel DIA tipo OII il difetto si trova nella parte centrale (fossa ovale) del setto interatriale; è il più comune tra tutti i difetti interatriali, con un'incidenza di circa l'80%. Si presenta nel 10% dei casi associato ad altre cardiopatie congenite. Neonati e bambini sono nella gran parte dei casi completamente asintomatici, e la diagnosi del difetto avviene soltanto in età scolare o successivamente. Circa il 20% di questo tipo di difetto interatriale tende a chiudersi spontaneamente nel corso del primo anno di vita. Il FO nasce dalla mancata fusione tra il septum primum (la parte più sottile del setto) e il septum secundum (la parte più spessa), che rappresentano le due strutture embriologiche il cui normale sviluppo è determinante per la formazione del centrum cordis. Nel normale processo di sviluppo i due setti si avvicinano gradualmente per poi sovrapporsi e dare origine a quella porzione di setto denominata fossa ovale. La loro mancata fusione dà luogo a questo difetto interatriale denominato PFO (Pervietà del forame ovale) che tuttavia non ha particolare significato emodinamico I bambini con DIA sono generalmente asintomatici. La comparsa di insufficienza cardiaca è molto rara in età pediatrica, si riscontra generalmente intorno alla II e III decade di vita associata ad ipertensione polmonare. In età adulta sono frequenti le aritmie sopraventricolari. La complicanza più grave è rappresentata dagli accidenti cerebrovascolari da embolia paradossa che si verifica quando in seguito a sforzi fisici e/o alla manovra di Valsalva, lo shunt attraverso il DIA si inverte temporaneamente con il rischio che eventuali emboli vadano dal settore venoso sistemico a quello arterioso sistemico bypassando il filtro polmonare. Casi clinici – In circa 30 gg è stata registrata la nascita di 8 neonati con DIA, provenienti dalla stessa area territoriale dell'agro aversano. In tutti i pazienti l'indizio di sospetto è stato un soffio sistolico eiettivo di intensità 2-3/6 in parasternale sx alta con un II tono ampiamente sdoppiato e fisso, auscultato in 3 gdv. In tutti il DIA presentava uno shunt moderato sx->dx con l'indicazione ad un nuovo controllo a 2 mesi di distanza dalla diagnosi. I pazienti presentavano le seguenti peculiarità: 1) M, EG 38 w, DIA OII; 2) M, EG 36 w, DIA OII; 3) M EG 38 w, DIA OII; 4) M EG 39 W, PFO; 5) M EG 37 w, PFO; 6) M, EG 38 w, PFO + DIV; 7)

F EG 38W, DIA OII; 8) M, EG 37 w, PDA + DIA OII. Le condizioni socio-ambientali di appartenenza erano differenti tra i vari neonati. Non veniva segnalata familiarità per cardiopatie congenite in nessuno dei pazienti. Non riferite assunzioni di farmaci potenzialmente teratogeni né malattie infettive nei primi mesi di gravidanza.

Conclusioni – Ulteriori studi sono necessari al fine di valutare una possibile correlazione tra incidenza di DIA ed appartenenza ad una particolare distretto dell'agro aversano. I soggetti affetti risultavano quasi esclusivamente appartenenti al sesso maschile contrariamente a quanto generalmente avviene.

L'INTERVENTO DI GLENN NEL CUORE UNIVENTRICOLARE

C. Siniscalchi¹, F. Ursomando¹, A. Nava¹, C. Di Fiore¹, V. Terracciano¹, G. Farina¹, G. Caianiello¹

¹Cardiologia pediatrica A.O.R.N. V. Monaldi (NA)

Direttore Dott. G. Caianiello

Obiettivi

Il Cuore Univentricolare e' rappresentato da una serie di lesioni congenite nelle quali anatomicamente e/o funzionalmente la circolazione sistemica e polmonare sono sostenute da un unico ventricolo.

Anche nelle forme anatomicamente più favorevoli (quelle cioè che presentano la teorica possibilità di creare chirurgicamente da un solo ventricolo due ventricoli separati) è oggi acquisito che il trattamento del Cuore uni-ventricolare deve essere realizzato attraverso un by-pass del cuore destro che convoglia il sangue venoso direttamente nei polmoni.

Al singolo ventricolo viene lasciata così la sola perfusione sistemica.

Il by-pass del cuore destro viene chirurgicamente creato anastomizzando in due interventi successivi la cava superiore e la cava inferiore con l'arteria polmonare destra.

La prima di queste procedure è nota come intervento di Glenn.

La seconda come intervento di Fontan.

Nel presente lavoro abbiamo esaminato la casistica relativa agli interventi di Glenn effettuati presso la nostra Istituzione negli ultimi 5 anni.

Materiale e metodi

Dal Gennaio 2004 al Dicembre 2008 sono stati sottoposti ad intervento di Glenn 33 pazienti affetti da cuore anatomicamente o funzionalmente uni-ventricolare.

Il 42% dei pazienti presentava ipoafflusso polmonare, il 24% iperafflusso polmonare, il 12% la sindrome del cuore sinistro ipoplastico ed il 22% altre patologie.

Tutti i pazienti avevano ricevuto un intervento preliminare in età neonatale: de-coartazione aortica +/- bendaggio polmonare, intervento di Norwood, Bendaggio polmonare, shunt sistemico-polmonare. Gli interventi associati alla Glenn sono stati: legatura shunt, allargamento difetto interatriale, de-bendaggio polmonare, chiusura del dotto arterioso pervio, Intervento di Damus-Kay.

La tecnica chirurgica è stata sempre una procedura in circolazione extracorporea.

La vena cava superiore è stata disconnessa dall'atrio destro e successivamente suturata termino-lateralmente all'arteria polmonare destra.

Risultati

La mortalità Ospedaliera è stata di 5 casi (15% ed è stata dovuta a sindrome da bassa portata -2 casi-, ipossia severa -2 casi-, insufficienza renale -1 caso-).

Osservando il rapporto tra la mortalità e la patologia di base si nota come i valori più alti si sono registrati nel ventricolo sinistro ipoplastico, mentre i valori più bassi nella Atrisia della Tricuspid.

In rapporto all'età la mortalità è stata più alta nei pazienti di età maggiore dei 24 mesi e la più bassa nei bambini tra 6 e 12 mesi.

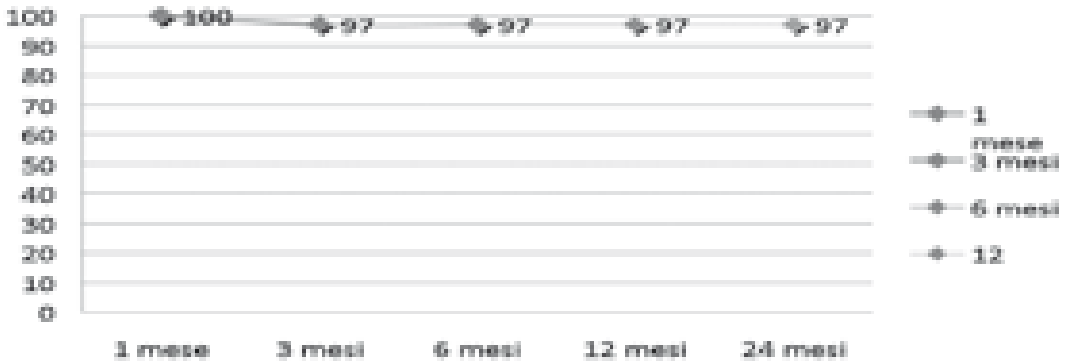
In rapporto alle lesioni associate, la mortalità più alta si e' verificata nei cuori un-ventricolari con canale atrio ventricolare completo.

I pazienti che avevano ricevuto un bendaggio polmonare in età neonatale hanno registrato la mortalità più alta.

Le complicanze postoperatorie verificatesi sono state le seguenti: versamento pleurico transitorio, bassa saturazione di O₂ arterioso, chilo torace, risveglio irritato da edema cerebrale transitorio.

Ad un follow-up medio di 24 mesi le condizioni di tutti i pazienti operati e sopravvissuti sono buone oscillando tra la 1° e la 2° classe funzionale NYHA.

Libertà attuariale da complicanze

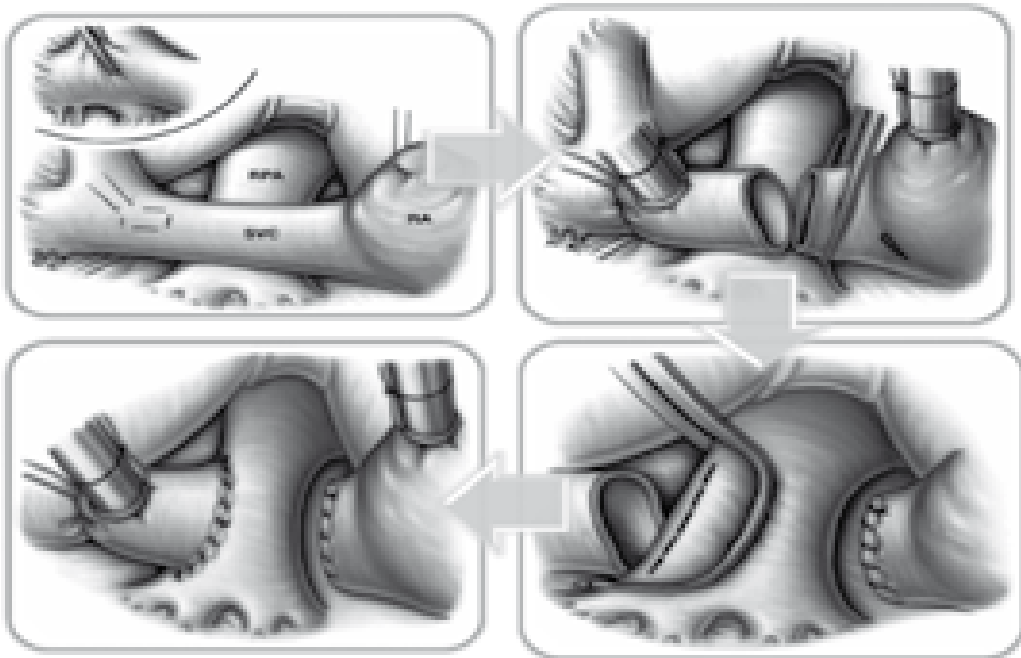


Conclusioni

La nostra esperienza conferma che l'intervento di Glenn è tutt'ora la migliore forma di stadiazione del cuore uni-ventricolare (i nostri valori di mortalità sono in linea con la media internazionale).

In coerenza con l'esperienza degli altri autori, il fattore di rischio più significativo è rappresentato dal Cuore Sinistro Ipoplastico.

Anche l'età superiore a 24 mesi, le lesioni associate complesse ed il progressivo bendaggio polmonare giocano un ruolo negativo sull'outcome di questo intervento.



Intervento di Glenn: Tecnica Chirurgica

MODELLO MATEMATICO PER MODULARE IL BENDAGGIO POLMONARE IN NEONATI CON CUORE UNIVENTRICOLARE

A. Petraio¹, G. Farina¹, S. Costanza¹, G. Pelella¹, I. Fludas¹, C. Polzella¹, G. Caianiello¹

¹Cardiochirurgia pediatrica A.O.R.N. V. Monaldi (NA)

Direttore Dott. G. Caianiello

Obiettivi

Il neonato affetto da Cuore Univentricolare con iperafflusso polmonare, necessita nelle prime settimane di vita di un sistema che riduca il flusso polmonare (bendaggio polmonare) e lo prepari al secondo e successivamente al terzo stadio (stadio di completamento) del suo trattamento che consiste generalmente nell'intervento di Fontan. L'intervento di Fontan è un'anastomosi bicavo-bipolmonare a bassa pressione.

È necessario pertanto che il bendaggio mantenga le pressioni polmonari a livelli bassi, senza che però la saturazione arteriosa si abbassi eccessivamente.

Nel presente studio abbiamo costruito un modello matematico teorico che ci consenta di calcolare, in base ad alcuni parametri di partenza, le pressioni polmonari risultanti dal diverso grado di restringimento dell'arteria polmonare.

Materiale e metodi

Per il calcolo teorico abbiamo utilizzato un software definito Fluen che viene correntemente applicato per lo studio dei liquidi non Newtoniani.

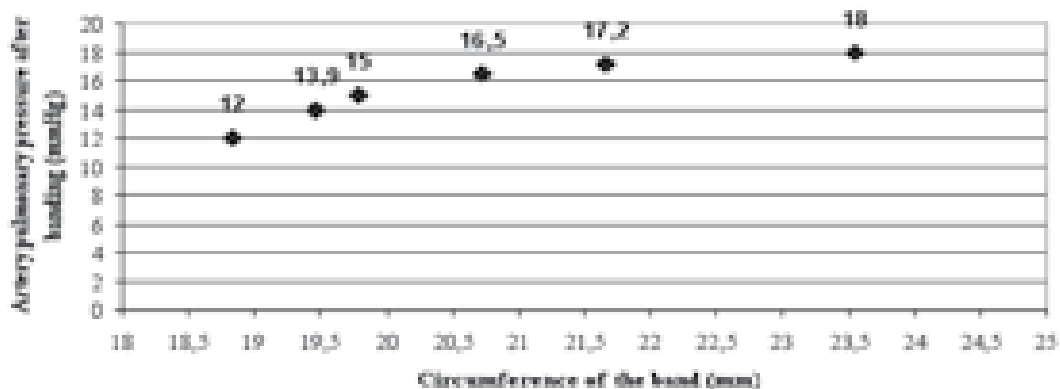
Abbiamo poi considerato un paziente teorico che avesse le seguenti caratteristiche anatomico-funzionali coerenti con un neonato affetto da cuore univentricolare.

Le caratteristiche del modello teorico sono state: superficie corporea: 0.25m², Qp/Qs = 3/1, Rp/Rs = 1/11, Pressione Arteria polmonare (PAP) = 45 mmhg, diametro arteria polmonare = 20 mm, lunghezza arteria polmonare = 15 mm, diametro rami polmonare = 10 mm, diametro aorta = 10 mm, spessore della benda = 3mm.

Risultati

I Calcoli effettuati ci hanno consentito di costruire 2 curve nelle quali è stato possibile osservare rispettivamente il rapporto tra diametro dell'arteria polmonare e diametro della benda e pressione polmonare a valle del bendaggio. (Tab. 1)

Relationship between mean pulmonary artery pressure after banding and the circumference of the band



Le pressioni più frequentemente accettabili in un bendaggio polmonare per cuore uni ventricolare sono poi state rapportate, per dare concretezza allo studio, alla lunghezza della benda.(Tab.2)

RISULTATI

Pressione Polmonare mmHg	12	15	18
Diametro A. polmonare	6 mm	6,3 mm	7,5 mm
Lunghezza Benda	18,84 mm	19,78 mm	23,55 mm

Sec. Trusler = 27,5mm

Tab. 2

Conclusioni

Il bendaggio polmonare nel cuore uni ventricolare rimane una procedura necessaria per portare il neonato ad una età idonea per l'intervento finale (2-3 anni).

Purtroppo la tecnica è difficilmente standardizzabile malgrado i numerosi studi effettuati negli anni ed il bendaggio viene alla fine stretto in base a criteri empirici molto spesso dettati dalla esperienza del singolo chirurgo.

Nel presente studio abbiamo cercato, sempre restando in una situazione di accettabile approssimazione, di costruire dei criteri indicativi sui quali riflettere nel momento di operare questi pazienti.

PERICARDITE DA MYCOPLASMA PNEUMONIAE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

R. Mormile¹, M. De Michele², A. Colella¹, G. Golia¹, B. Guida³, G. Bove³, C. Cioffi¹, A. Cantelli⁴, A. Orsini⁵, M. Vendemmia⁶, S. Vendemmia⁷, F. Pianese⁸, F. Piccolo¹, L. Cantelli¹

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

²Cardiologia - P.O. San G. Moscati - Aversa

³Radiologia P.O. San G. Moscati - Aversa

⁴Radiologia P.O. San Giuliano - Giugliano

⁵Università degli Studi di Salerno

⁶TIN AO San Sebastiano - Caserta

⁷Presidente SIPO

⁸Laboratorio Analisi P.O. San G. Moscati - Aversa

Introduzione

Il *Mycoplasma Pneumoniae* generalmente causa infezioni localizzate a livello respiratorio. Le sindromi cliniche più frequenti sono la bronchite acuta, la faringite, la miringite bollosa, il croup e la sinusite. Quadri clinici meno frequenti includono la miocardite e la pericardite. I mycoplasmi sono ubiquitari tuttavia il *Mycoplasma Pneumoniae* causa malattia solo nell'uomo. La pericardite acuta è caratterizzata da un'infiammazione del pericardio e degli strati superficiali del miocardio. Svariata è l'eziologia. Nella gran parte dei casi è provocata da agenti infettivi patogeni, soprattutto virus. Il dolore generalmente è localizzato in regione precordiale e meno frequentemente a livello dell'epigastrio, del collo e del braccio sx. Lo sfregamento pericardico è il tipico segno della pericardite. L'ECG è caratterizzato dall'elevazione del segmento ST nella maggior parte delle derivazioni. Se è presente versamento pericardico l'ombra cardiaca appare ingrandita alla radiografia del torace. In rari casi può complicarsi con tamponamento cardiaco con necessità di decompressione pericardica urgente con pericardiocentesi o drenaggio chirurgico.

Caso clinico- SF, 7 aa. Etnia nigeriana. Giungeva in PS per tosse. Impossibilità a raccogliere l'anamnesi per la scarsa conoscenza della lingua italiana. Veniva manifestato a gesti dolore retrosternale. Facies sofferente. TC 38.5 °C. PA 120/70. Tempo di refill < 2 sec. FC 150 bpm. Sat O2 98% in aria ambiente. Al torace rumori trasmessi alte vie del respiro. All'auscultazione cardiaca sfregamento pericardico sulla margine sternale sx di intensità lieve-moderata e soffio sistolico 2-3/6 al mesocardio. Rx-torace: negativo per lesioni pleuropolmonari in atto. ICT 0.50. ECG: sopraslivellamento ST in V4, V5, V6. Ecocardiogramma: pericardio iperecogeno con lieve scollamento posterolaterale. Lieve insufficienza polmonare e tricuspideale. Non alterazione importante degli indici di flogosi. Escluse malattie su base autoimmune. Assenza di segni clinici e laboratoristici compatibili con malattia reumatica. Non cicatrici da sternotomia e/o toracotomia da pregressi interventi cardiocirurgici. Emocoltura: negativa. Indagini sierologiche con positività per infezione da *Mycoplasma Pneumoniae*. Veniva instaurata terapia con corticosteroidi e macrolide con progressivo miglioramento e restituito ad integrum nel giro di alcune settimane.

Conclusioni – Un dolore toracico richiede sempre un'attenzione particolare in relazione alla molteplicità dei quadri patologici ai quali è associato. In relazione al numero sempre maggiore di immigrati in Italia sarebbe utile introdurre la figura del mediatore culturale in ambiente ospedaliero per ovviare alla difficoltà della lingua ai fini di un più rapido inquadramento clinico del paziente.

SCOMPENSO CARDIACO PRECOCE IN SINDROME DI DOWN CON CANALE ATRIOVENTRICOLARE INTERMEDIO

R. Mormile¹, M. De Michele², A. Liccardo¹, A. Pagliuca¹, I. Spiezia¹, A. Mirabelli¹, B. Guida³, L. Ponticiello³, E. Ambrosio³, P. Ferrara³, F. Pascarella¹, A. Orsini⁴, E. Sciorio⁵, M. Cacciapuoti⁵, A. Cantelli¹

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

²Cardiologia - P.O. San G. Moscati Aversa

³Radiologia P.O. San G. Moscati - Aversa

⁴Università degli Studi di Salerno

⁵Facoltà di Medicina Università di Napoli Federico II

Introduzione

Lo scompenso cardiaco in epoca neonatale rappresenta sempre un'emergenza da affrontare nel più breve tempo possibile. I neonati cardiopatici vanno incontro rapidamente ad insufficienza cardiaca. I segni di scompenso sono molteplici. Generalmente si rileva tachipnea, epatomegalia, tachicardia associato talora a ritmo di galoppo, segni di collasso come marezatura periferica con tempo di refill allungato, ipotensione sistolica e oligoanuria. Spesso il quadro viene inizialmente attribuito ad una sepsi con un ritardo della diagnosi. Il canale atrio-ventricolare è correlato ad un alterato sviluppo dei cuscinetti endocardici con uno spettro

malformativo complesso. E' di frequente riscontro nella sindrome di Down. Le varie tipologie di CAV sono accomunate da specifiche caratteristiche anatomiche: deficienza del setto atrioventricolare; formazione anormale delle valvole atrioventricolari; distanza ridotta tra setto inlet ed apice ventricolare; aspetto peculiare del tratto di efflusso ventricolare sinistro comunemente conosciuto come "gooseneck", deformato per l'aumentata distanza dal setto outlet all'apice del ventricolo; spostamento più in basso del seno coronarico e del nodo atrioventricolare. Il CAV può essere parziale, intermedio o completo. Il CAV intermedio è caratterizzato o da canale parziale con DIV o da canale parziale con anello atrioventricolare unico. L'insufficienza cardiaca di solito compare dopo le prime sei settimane di vita ma può essere anticipata nei primi giorni di vita in presenza di una grossa insufficienza mitralica e/o di una grossa comunicazione tra VS e AD. Una correzione chirurgica precoce è indicata nei bambini con Sdr di Down per il più alto rischio di sviluppare una MVP.

Caso clinico- Neonato di SF, alla 37W EG. PN kg 2870. L 48 cm, CC 33 cm. Lieve asfissia perinatale con Apgar 1':6; 5':8. TC d'elezione in madre attempata. Non riferiti problemi degni di nota per tutto il decorso della gravidanza. Alla nascita riscontro di note dismorfiche compatibili con Sdr di Down. A circa 4 ore dalla nascita progressiva marezatura periferica con cianosi al prolabio, tachipnea, tachicardia, tempo di refill 3 sec, epatomegalia. Cuore iperdinamico con fremito sistolico BSSB. Soffio sistolico 3-4/6 e rullio diastolico in parasternale sinistra bassa. Rx torace: cardiomegalia con segni di marcato iperafflusso polmonare. ECG: deviazione assiale sx. Ecocardio: CAV parziale con ampio DIV ed insufficienza mitralica importante compatibile con CAV intermedio. Invio presso un centro di III livello di Cardiologia e Cardiochirurgia pediatrica. Notevole impatto emotivo sulla famiglia per la diagnosi di "cardiopatía in Sdr di Down " nonostante una modalità di colloquio delicato e umanizzato.

Conclusioni - La comunicazione di ogni patologia cronica e/o sindromica rilevata in epoca neonatale dovrebbe essere tale da aprire sempre alla speranza i genitori. Auspicabile sarebbe un sostegno psicologico con più incontri come nella fattispecie in esame in cui alla notizia della cardiopatía si associava quella della sindrome genetica. I neonati con Sdr di Down non sottoposti a valutazione ecocardiografica fetale, dovrebbero eseguire subito dopo la nascita ad uno studio cardiologico mirato soprattutto in presenza di un quadro clinico suggestivo di cardiopatía complessa.

TORACOTOMIA POSTEROLATERALE DESTRA PER IL TRATTAMENTO DELLA RI-COARTAZIONE AORTICA

E. Merlino¹, A. Petraio¹, C. Scarpati¹, S. Costanza¹, I. Fludas¹, G. Farina¹, G. Caianiello¹

¹Cardiologia pediatrica A.O.R.N. V. Monaldi (NA)

Direttore Dott. G. Caianiello

Obiettivi

L'intervento per ri-coartazione aortica o per ri-stenosi sull'arco aortico rappresenta una sfida chirurgica a causa della presenza di tessuto cicatriziale nella zona di coartazione, per il rischio di ischemia del midollo spinale dovuto al clampaggio aortico, della possibile lacerazione del nervo ricorrente e di altre serie complicanze.

Attualmente, con lo sviluppo delle tecniche di emodinamica interventistica, l'approccio di elezione è rappresentato dall'angioplastica associata frequentemente all'impianto di uno stent.

Tale tecnica non è però utilizzabile in tutti i casi.

Inoltre la stenosi dell'arco, ad esempio, ma anche altre zone, non permettono la ricostruzione geometrica perfetta dell'aorta e questo comporta spesso ipertensione residua e permanente.

Presentiamo i primi risultati di una tecnica anatomica che consiste in un approccio combinato toracotomico destro per la sistemazione di un condotto aorto-aortico senza la necessità di utilizzare un bypass cardiopolmonare.

Questa tecnica, oltre a risolvere completamente il gradiente residuo permette un flusso più fisiologico, l'assenza totale di gradienti residui e quindi minori rischi di ipertensione arteriosa cronica.

Materiale e metodi

Tra giugno e luglio 2009, due pazienti sono stati sottoposti ad innesto di condotti per il trattamento di re-coartazione aortica.

L'indicazione era una ipoplasia non dilatabile del segmento medio dell'arco aortico, con una ristenoasi addizionale dell'istmo.

Criterio di inclusione per la nostra tecnica è stato un diametro dell'aorta ascendente sufficientemente ampio per consentire un parziale clampaggio.

La riparazione primaria della coartazione aortica era stata in entrambi i casi, aortoplastica con patch. Successivamente era comparsa ricoartazione che era stata trattata attraverso emodinamica interventistica mediante impianto di stent.

L'età media del primo intervento è stata di 4,5 anni e l'età del re intervento di 18,5 anni.

Prima della procedura chirurgica il gradiente di pressione sistolica a riposo variava dal 35-70 mmHg; era inoltre presente in entrambi i pazienti ipertensione all'estremità superiore.

La tecnica è consistita nell'innesto di un condotto n.18 di dacron tra aorta ascendente e aorta discendente per toracotomia destra con impianto attraverso la via bi-toracotomica destra.

Risultati

Entrambi gli interventi non hanno presentato difficoltà tecniche.

L'unica complicanza post-operatoria è stata la formazione di pneumotorace in un caso che ha necessitato il posizionamento di drenaggio pleurico a permanenza per cinque giorni.

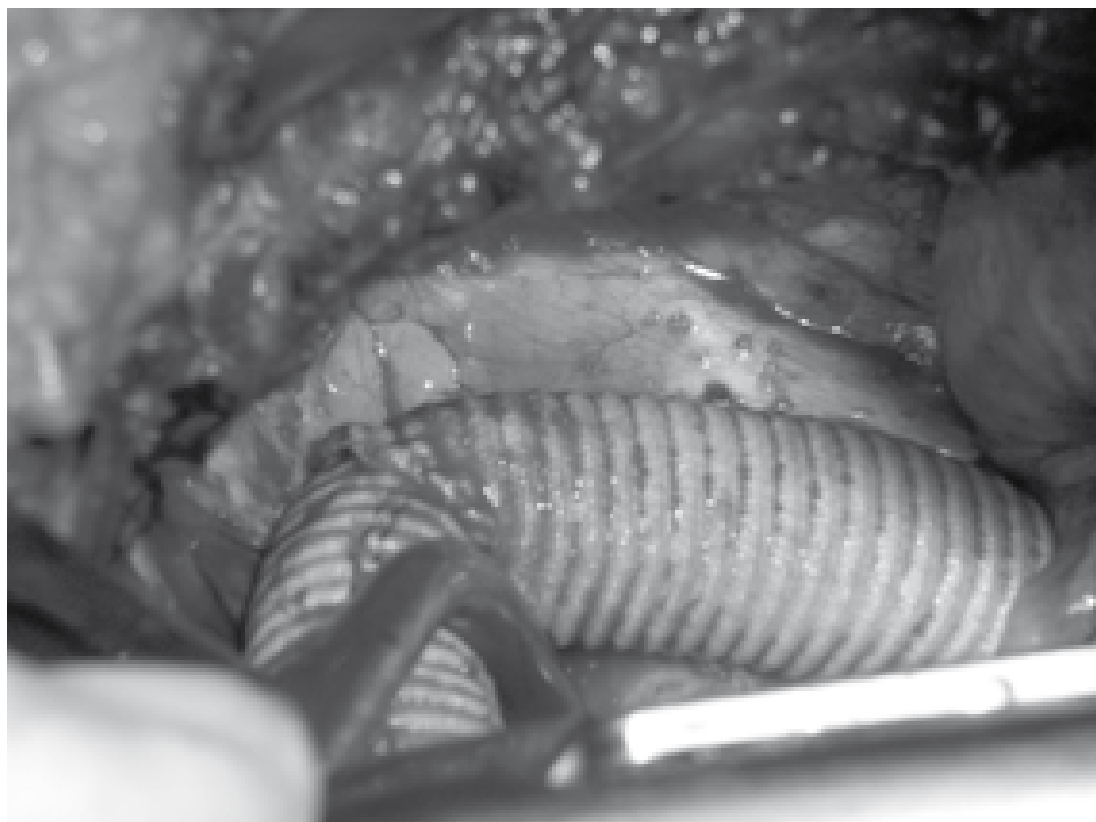
A tre mesi dall'intervento i pazienti sono privi di sintomi, con pressione arteriosa normale. All'esame ecocardiografico i ventricoli sono di normali dimensioni e cinesi e l'aorta addominale è normo-sfigmica.

Conclusioni

Attualmente la tecnica di elezione per il trattamento delle ri-coartazioni e' rappresentata dalla angioplastica associata all'impianto di stent. Questa tecnica, che talvolta permette risultati soddisfacenti con una ridotta invasività, è talvolta inapplicabile o applicabile ma col rischio elevato di non risolvere completamente il gradiente residuo e di deformare la normale geometria dell'aorta toracica.

In questi casi, la scelta della tecnica presentata sembra una valida ed efficace alternativa. L'innesto di un condotto attraverso una toracotomia posterolaterale destra per via combinata senza istituire un bypass cardiopolmonare, infatti, sembra un metodo relativamente a basso rischio e con notevoli vantaggi rispetto all'angioplastica.

E' infatti possibile ricostituire una anatomia aortica più naturale e meno predisponente al rischio di ipertensione arteriosa cronica.



Il condotto Aorto-Aortico in posizione

TRASPOSIZIONE CORRETTA DEI GROSSI VASI: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

P. Laudiero¹, G. De Cicco², V. Comune³, A. Griffo¹, M. Iuorio¹, F. Crispino¹, N. Aragione¹

¹Dirigente Medico UOC Pediatria ed Assistenza Neonatale Osp. "S. Giuliano" ASL NA 2 Nord

²Responsabile U.O Cardiologia Pediatrica Dipartimentale ASL NA 2 Nord

³Direttore UOC Pediatria ed Assistenza Neonatale Osp. "S. Giuliano" ASL NA 2 Nord

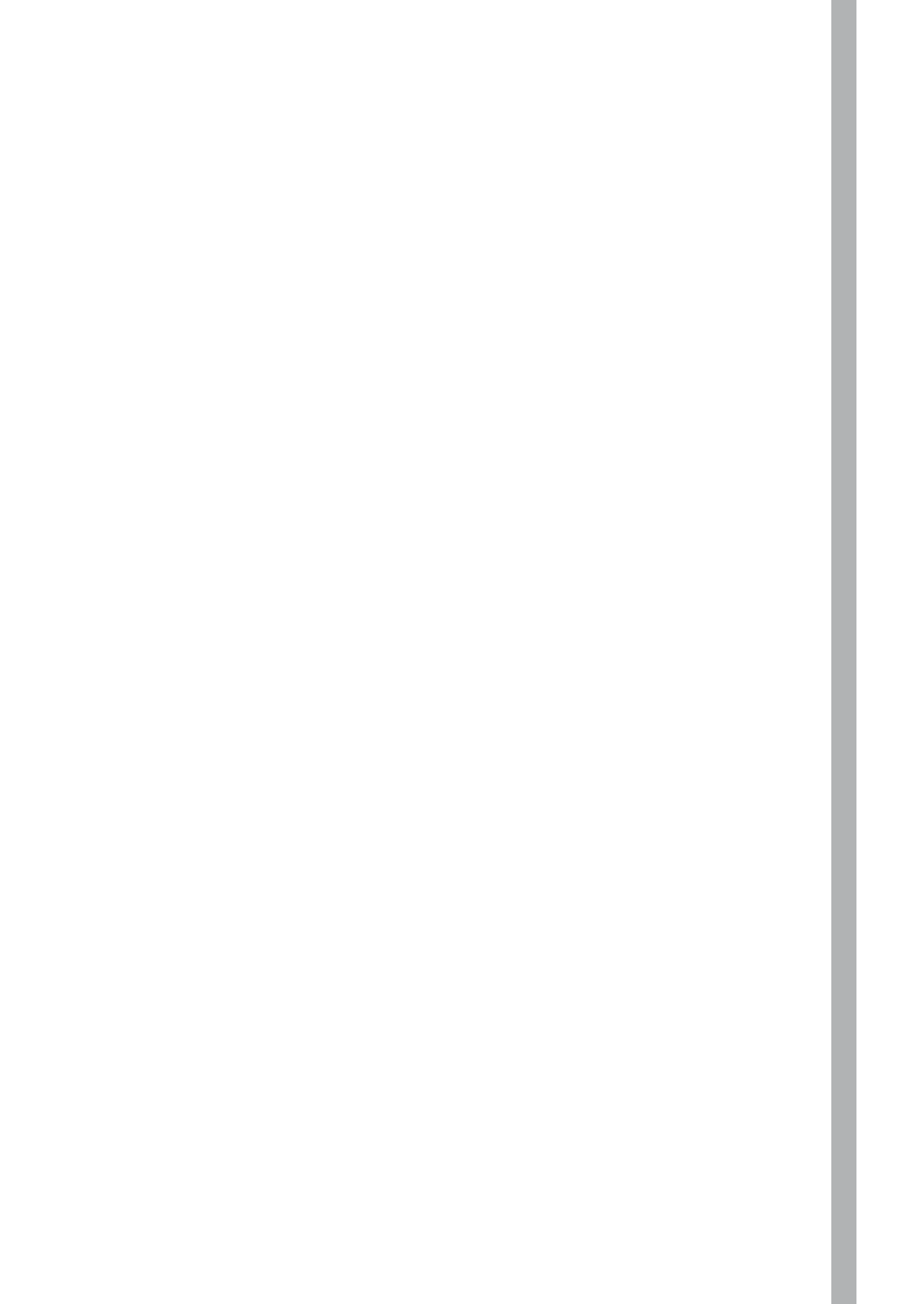
La trasposizione corretta dei grossi vasi è una cardiopatia congenita caratterizzata da una doppia discordanza tra atri e ventricoli e tra ventricoli e grossi vasi. In pratica l'atrio destro è connesso con un ventricolo omolaterale morfologicamente sinistro da cui origina l'arteria polmonare, mentre dall'altro lato, l'atrio sinistro è connesso con un ventricolo morfologicamente destro da cui origina l'aorta, che è anteriore e levoposta rispetto alla polmonare. Tale cardiopatia presenta tre elementi sfavorevoli quod valetudinem: la posizione sistemica del ventricolo destro che col tempo può andare incontro a disfunzione; la valvola atrioventricolare destra, cioè la tricuspide, che presenta frequentemente displasia con gradi diversi ed evolutivi di insufficienza; la particolare disposizione del nodo atrioventricolare e del fascio di conduzione, che condiziona la presenza o la successiva comparsa di blocchi atrioventricolari.

G.G. nata da TC di elezione alla 38^a settimana di età gestazionale con peso di g. 2890 ed APGAR 8-9, Sat O2 99% Fc 126 bpm, PA 74/42 (40), per il riscontro di soffio cardiaco 2/6 Levine, viene inviata a visita presso la U.O. di Cardiologia Pediatrica Dipartimentale, dove pratica ECG che evidenzia turbe della conduzione interventricolare, xgrafia del torace risultata sostanzialmente nella norma ed ecocardiogramma 2D color doppler che evidenzia: quadro anatomico di trasposizione delle grandi arterie anatomicamente corretta caratterizzata da: situs solitus, con levocardia, discordanza AV e VA, forame ovale pervio con shunt sinistro-destro, setto interventricolare integro, aorta anteriore sinistra, con istmo nella norma, lieve insufficienza della valvola atrioventricolare sistemica (tricuspide), assenza di shunt duttale.

La paziente era in buone condizioni cliniche generali ed in buon compenso emodinamico, ciò ha consentito la dimissione protetta con programma di controllo in follow up.

La diagnosi di trasposizione dei grossi vasi, se non effettuata con l'ecografia prenatale, è veramente difficile da fare nei primissimi giorni di vita, in quanto tale cardiopatia è quasi sempre asintomatica subito dopo la nascita. Nel nostro caso la diagnosi è stata possibile grazie al riscontro occasionale di un soffio cardiaco dovuto alla presenza della pervietà del forame ovale associata alla patologia di base.

L'importanza della diagnosi precoce sta nel fatto che questi pazienti possono, col passare del tempo facilmente andare incontro a scompenso, aritmie, insufficienza della tricuspide, per cui devono essere attentamente monitorati e seguiti da personale specialistico, in modo da garantire la migliore assistenza possibile.



CHIRURGIA PEDIATRICA



Momenti congressuali

DILATAZIONE DOMICILIARE DEL MEATO URETRALE NEI BAMBINI CON STENOSI DEL MEATO DOPO CHIRURGIA DELL'IPOSPADIA

R.M. Festa, I. Giurin, S. Iacobelli, F. Alicchio, M. Escolino, M. Iaquinto, M. Di Lecce, C. Esposito, A. Savanelli, A. Settimi

Dipartimento di Pediatria, Area Funzionale di Chirurgia Pediatrica, Università di Napoli "Federico II"

Introduzione

La stenosi del meato uretrale è una complicanza rara della balanite xerotica obliterante e della chirurgia delle ipospadie nei pazienti pediatrici. E' stata descritta con successo la dilatazione sotto anestesia come approccio conservativo nei pazienti pediatrici. L'auto cateterismo pulito intermittente per le stenosi del meato e dell'uretra è stata descritta negli adulti, più raramente nei bambini. Questa comunicazione descrive la nostra esperienza di dilatazione domiciliare nei bambini. Gli svantaggi dell'ospedalizzazione nei bambini e nelle loro famiglie sono numerosi. E' dunque vantaggioso svolgere le procedure nell'ambiente domestico ogni volta che sia possibile ed evitare ripetuti ricoveri. Questo non solo dà benefici ai pazienti ma consente anche un risparmio economico significativo per il servizio sanitario e migliora l'efficienza delle cure.

Pazienti e metodi

Questo studio descrive la nostra esperienza nel trattamento di 7 stenosi uretrali in bambini operati di ipospadia, 4 con TIPU, 3 con lembo ad isola, in un periodo di 5 anni. L'età dei bambini all'inizio del trattamento era compresa tra 15 mesi e 7 anni e il follow-up tra 1 e 5 anni. Tutti i bambini sono stati precedentemente sottoposti a esame clinico, flussometria e dilatazione in anestesia da una a cinque volte. La procedura a domicilio è stata discussa con genitori e bambini, e i piccoli sono stati incoraggiati a praticare da soli il cateterismo. Sono stati usati cateteri in PVC con lubrificante in gel o anestetico locale in gel o cateteri idrofilici. L'incremento di diametro del catetere è dipeso dalla risposta e dalla dilatazione che si è ottenuta effettuando la procedura da una a due volte al giorno, dipendendo in parte dalle decisioni cliniche e in parte dal grado di risposta dei bambini.

Risultati

Nei sette pazienti dopo autocateterismo o cateterismo effettuato dai genitori per sei mesi la difficoltà nella minzione è stata risolta senza la ricomparsa del problema.

Conclusioni

La nostra esperienza dimostra che è possibile effettuare la dilatazione domiciliare del meato uretrale senza anestesia generale. I risultati dimostrano il successo della tecnica, anche se sono necessarie ripetute manovre di cateterismo. Questo gruppo è composto da quei bambini le cui famiglie hanno accettato di partecipare al programma. Senza un gruppo di controllo non è possibile verificare il reale successo del trattamento rispetto ad un possibile miglioramento spontaneo e in uno studio sugli adulti non è stato dimostrato un effettivo vantaggio su un gruppo di controllo. Lo stesso tipo di studio non è possibile sui bambini a causa del ristretto gruppo di pazienti. Riteniamo che la mancanza di dilatatori conformati appositamente per i bambini sia un effettivo svantaggio e che ci sia bisogno di dilatatori appositamente studiati per l'uso pediatrico.

Bibliografia

1. Robertson GS, Everitt N, Lamprecht JR, Brett M, Flynn Jt. Treatment of recurrent urethral strictures using clean intermittent self-catheterisation. Br J Urol 1994; 73:692-5
2. Clair DL, Caldamone AA. Pediatric office procedures. Urol Clin North Am 1988; 15:714-23
3. Kjaergaard B, Walter S, Bartholin J et al. Prevention of urethral stricture recurrence using clean intermittent self-catheterisation
4. Grose K, Brooman PJ, O'Reilly PH. Urological community nursing a new concept in the delivery of urological care. Br J Urol 1995; 76:440-2

ERNIORRAFIA LAPAROSCOPICA NEI PAZIENTI PEDIATRICI: STANDARDIZZAZIONE DELLA TECNICA OPERATORIA

V. Ferrara¹, F. Perricone¹, A. Farina¹, F. Alicchio¹, A. Savanelli¹, M. Escolino¹, A. Roberti¹, M. Castellano¹, L. Montinaro², C. Esposito³, A. Settimi¹

¹Università "Federico II", Napoli

²Università di Bari

³Università "Magna Grecia", Catanzaro

Introduzione

L'ernia inguinale è la patologia chirurgica più comunemente riscontrata in età pediatrica. Il trattamento standard con approccio open prevede l'esplorazione inguinale con dissezione del sacco erniario e chiusura del dotto peritoneo vaginale. Nel 50% dei pazienti, entro il primo anno di vita, esiste la possibilità di un dotto pervio controlateralmente e nel 5-10% di quelli operati di ernia unilaterale se ne manifesta una contro laterale, solo in seguito. L'approccio laparoscopico introdotto negli anni '90 permette la diagnosi ed il trattamento di ernie inguinali con esplorazione bilaterale dell'anello inguinale interno.

Pazienti e metodi

Da gennaio 2005 a gennaio 2008, sono state eseguite 315 erniorrafie laparoscopiche in 3 centri di chirurgia pediatrica in pazienti di età compresa tra 1 e 96 mesi (media 38 mesi, 50 (15,9%) erano al di sotto di 1 anno). Tutte le procedure sono state sempre eseguite in anestesia generale con intubazione endotracheale. Sono stati sempre impiegati 3 trocar: uno ombelicale da 5 mm, per l'ottica a 0°, e altri due trocar da 3 mm per gli strumenti operatori. Sono stati adoperati: 2 porta-aghi o un porta-aghi ed una pinza da presa atraumatica, tipo Johann, un paio di forbici e fili 3/0 non riassorbibili con ago a 3/8 di cerchio, da introdurre in addome per via transparietale. Dopo aver verificato il difetto del dotto peritoneo-vaginale si è proceduto all'incisione del peritoneo periorifiziale con successiva sezione del sacco e chiusura a livello dell'anello inguinale interno con un 4/0 non riassorbibile, realizzando una sutura a borsa di tabacco, sec. Montupet.. In caso di ernia strozzata, sono state sempre prima liberati gli elementi incarcerati, come: epiploon, anse intestinali, appendice od ovaie.

Risultati

Il tempo operatorio medio è stato sempre di circa 25 min. In 123 pazienti (39%) abbiamo trovato un analogo difetto controlaterale, risolto con una erniorrafia bilaterale. In 1 paziente (0,3%) è stata riscontrata un'ernia obliqua esterna e una diretta, entrambe corrette in laparoscopia e in 3 pazienti (0,9%) una dislocazione dell'ovaio nel sacco erniario. Il follow-up a 1 settimana, 1 mese, 6 mesi e 1 anno, ha mostrato cicatrici esteticamente adeguate. Abbiamo riscontrato solo 2 recidive (0,6%) in due bambine premature. Una complicanza minore (0,3%) sembra connessa all'estrazione di un ago attraverso una delle porte dei trocar.

Conclusioni

L'approccio laparoscopico ha il principale vantaggio di permettere l'esplorazione del lato controlaterale asintomatico e di evitare complicazioni iatrogene sugli elementi del funicolo come può accadere in open surgery. I tempi operatori sono risultati brevi e i costi analoghi grazie a strumentario riutilizzabile. Inoltre, l'intervento può essere effettuato in regime di day-surgery. Riteniamo quindi che l'erniorrafia laparoscopica, effettuata da mani esperte, sia una procedura standardizzata e sicura, permettendo la correzione contemporanea di più difetti e con costi competitivi.

Bibliografia

1. Montupet P, Esposito C (1999) Laparoscopic treatment of congenital inguinal hernia in children. *J Pediatr Surg* 34:420-423

2. Schier F, Montupet P, Esposito C (2002) Laparoscopic inguinal herniorrhaphy in children: a three-center experience with 933 repairs. *J Pediatr Surg* 37:323–327
3. Esposito C, Montupet P (1998) Laparoscopic treatment of recurrent inguinal hernia in children. *Pediatr Surg Int* 1:12–15
4. Shalaby R, Desoky A (2002) Needlescopic inguinal hernia repair in children. *Pediatr Surg Int* 1:13–16
5. Schier F (2000) Direct inguinal hernias in children: laparoscopic aspects. *Pediatr Surg* 16:62–66

GESTIONE DEL DOLORE POST OPERATORIO NEL PAZIENTE PEDIATRICO

M. Sasso¹, S. Campa, F. D'Andrea²

¹Dirigente medico anestesista - Azienda Ospedaliera "A. Cardarelli" di Napoli

²Seconda Università degli studi di Napoli - Direttore del dipartimento di chirurgia plastica e ricostruttiva

Il dolore post-operatorio rappresenta una complicanza dell'intervento chirurgico e quindi va trattato ma soprattutto va prevenuto. Operazione preliminare all'inizio di qualsiasi terapia è la quantificazione del dolore con l'ausilio di scale appositamente costruite; in base al tipo di items che contengono possiamo classificare le scale in fisiologiche e comportamentali, anche definite osservazionali, ed in scale di autovalutazione o self report. In ambito pediatrico, non appena l'età del paziente lo consente, si preferisce associare una scala osservazionale ad una scala self report

Dopo aver quantificato la sintomatologia dolorosa avvertita dal bambino nel post-operatorio si passa al trattamento farmacologico della stessa. I farmaci che possiamo utilizzare in tutte le fasce di età pediatriche, in Italia, appartengono alla categorie dei FANS e degli ANALGESICI OPIOIDI.

I FANS registrati in Italia per l'utilizzo in ambito pediatrico sono il paracetamolo e l'acido acetilsalicilico. Il paracetamolo viene somministrato per os o per via endorachidea; nel trattamento per os la dose start dovrà essere di 20 mg/kg seguita da 15 mg/kg ogni 4 ore; nel caso in cui si sceglie di utilizzare come via di somministrazione quella endorachidea la dose start sarà di 40 mg/kg seguita da 30 mg/kg ogni 12 ore. L'acido acetilsalicilico, invece, viene somministrato per os alla dose di 10-15 mg/kg ogni 6-8 ore.

Il discorso riguardante i farmaci oppioidi è invece più complesso in quanto molte volte la loro somministrazione trova contrari i genitori del bambino. In numerosi studi clinici, tuttavia, è stato provato che l'incidenza di depressione respiratoria in pazienti pediatriche trattati con morfina non è maggiore dell'incidenza della stessa in pazienti non pediatriche.

Gli analgesici oppioidi che vengono somministrati a pazienti pediatriche, in Italia, sono la morfina, il fentanyl e la codeina.

La morfina viene somministrata per via endovenosa in somministrazione lenta alla dose iniziale di 0.05-0.1 mg/kg seguita poi da una dose di mantenimento di 50 mcg/kg/h; questi dosaggi vanno abbassati nell'immediato post-operatorio, nel caso il bambino abbia un'età inferiore ai 6 mesi o abbia anamnesi positiva per malattie polmonari o apnee. Il fentanyl viene somministrato sempre per via endovenosa ad una dose iniziale di carico di 1-2 mcg/kg seguita poi da una dose di mantenimento di 2-4 mcg/kg/h; infine la codeina viene somministrata per os e mai per via endovenosa alla dose di 0.5-1 mg/kg e viene spesso utilizzata in associazione col paracetamolo.

In conclusione tra gli analgesici oppioidi il farmaco migliore è la morfina per la sua emivita intermedia che la rende preferibile al fentanyl la cui azione è molto rapida ma anche molto breve; la somministrazione di tutti i farmaci appartenenti alla classe degli oppioidi deve essere accompagnata dal monitoraggio della funzionalità respiratoria per prevenire il rischio di depressione respiratoria.

LA COLECISTECTOMIA LAPAROSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA

M. Iaquinto, F. Perricone, F. Alicchio, A. Farina, I. Giurin, C. Esposito, A. Settimi

Dipartimento di Pediatria - Area Funzionale di Chirurgia Pediatrica

Università Degli Studi Di Napoli "Federico II"

Introduzione

Analizzando la letteratura internazionale, l'accesso laparoscopico è considerato l'approccio di prima scelta per realizzare la colecistectomia anche in età pediatrica. L'indicazione principale alla colecistectomia, la colelitiasi, ha un'incidenza in età pediatrica di 1,9 - 3% anche se, negli ultimi anni, l'impiego routinario dell'ecografia nell'iter diagnostico dei dolori addominali ricorrenti ha permesso di scoprirne un numero sempre crescente.

Materiali e Metodi

Nel periodo compreso tra gennaio 1996 e aprile 2009 sono stati realizzati 132 interventi di colecistectomia per via laparoscopica. L'età dei pazienti (79 F, 53 M) variava tra i 5 e i 17 anni (in media 8 anni). In 41 pazienti è stata effettuata una concomitante splenectomia. In 91 pazienti (69,4%) era presente colelitiasi idiopatica. In 41 pazienti (30,6%) è stata identificata una patologia associata (anemia falciforme in 24 casi, sferocitosi ereditaria in 13, talassemia in 3, fibrosi cistica in 1). L'indicazione per l'intervento chirurgico è sempre stata la malattia litiasica sintomatica. In tutti i casi l'intervento è stato eseguito posizionando il bambino secondo la tecnica francese, inserendo il primo trocar ombelicale per via open, utilizzando strumenti da 5 mm con ottica 0° e pneumoperitoneo a circa 10 mm Hg. Gli altri trocars sono stati disposti secondo la tecnica abituale e l'estrazione della colecisti avveniva agevolmente attraverso l'ombelico.

Risultati

La durata dell'intervento variava tra i 30 e i 90 minuti (in media 45 minuti) ed in nessun caso è stato necessario convertire in chirurgia a cielo aperto. Sono state riscontrate tre anomalie anatomiche (2,2%), due a carico dei dotti biliari ed una dell'arteria cistica. In tutti i pazienti è stato lasciato un drenaggio in sede sottopatica in corrispondenza del letto colecistico per almeno 24 ore. La decenza media è stata di 48 ore, iniziando un'alimentazione leggera in prima giornata. È stata riscontrata una complicanza intraoperatoria (0,7%) che consiste nel malfunzionamento di uno strumento operativo. Inoltre ci sono state quattro complicanze postoperatorie (2,9%): un paziente con sanguinamento dall'arteria cistica, un paziente con dislocazione delle clips posizionate sul dotto cistico e due pazienti con lesione della via biliare principale.

Conclusioni

Considerando la decenza più breve, la ripresa precoce dell'alimentazione, il minore dolore postoperatorio, il migliore risultato estetico, il minore rischio di complicanze postoperatorie ed il più veloce ritorno alle normali attività, la tecnica laparoscopica ha ormai assunto un ruolo preponderante nel trattamento della colelitiasi anche nei pazienti pediatrici tanto da considerarsi oggi l'intervento di prima scelta.

Bibliografia

1. Esposito C, Alicchio F, Giurin I, Perricone F, Ascione G, Settimi A (2009) Lessons Learned from the first 109 Laparoscopic Cholecystectomies Performed in a Single Pediatric Surgery Center. *World J Surg* DOI 10.1007/s 00268-009-0129-9
2. Muensterer OJ, Georgeson KE (2008) Laparoscopic cholecystectomy. In: Bax KNMA, Georgeson KE, Rothemberg SS et al. *Endoscopic surgery in infants and children*. Springer, New York, pp 439-447
3. Schleef J (2008) Complications of endoscopic surgery in infants and children. In: Bax KNMA, Georgeson KE, Rothemberg SS et al. *Endoscopic surgery in infants and children*. Springer, New York, pp 61-71
4. Siddiqui S, Newbrough S, Alterman D et al (2008) Efficacy of laparoscopic cholecystectomy in the pediatric population. *J Pediatr Surg* 43: 109-113
5. St. Peter SD, Keckler SJ, Nair A et al (2008) Laparoscopic cholecystectomy in the pediatric population. *J Laparoendosc. Adv Surg Tech A* 18: 127-130.

LA SINDATTILIA: ASPETTI CLINICI E TERAPEUTICI

G.F. Nicoletti¹, S.Campa, E. Grella¹

¹Seconda università degli studi di Napoli - Dipartimento di chirurgia plastica e ricostruttiva

Si definisce sindattilia la fusione totale o parziale di due o più dita delle mani o dei piedi. È tra le malformazioni più comuni avendo una incidenza di 1/5000 nati. Può essere classificata in semplice e complessa; nella forma semplice la fusione interessa solo i tessuti molli, mentre nella forma complessa interessa anche la porzione ossea e si protrae per tutta la lunghezza delle dita.

Il trattamento è prettamente chirurgico; nella forma semplice l'intervento chirurgico viene effettuato di solito in età prescolare per motivi prettamente estetici; l'intervento viene iniziato eseguendo delle incisioni a zigzag a partire dall'estremità distale delle dita, si prosegue, dopo aver individuato ed esposto i fasci neuro vascolari, eseguendo delle incisioni lungo la faccia dorsale delle dita, viene così completata la separazione delle dita; si passa poi alla chiusura delle dita mediante dei lembi prelevati dal collo della falange prossimale che a sua volta verrà ricoperto con un innesto cutaneo; infine l'ultimo step dell'intervento consiste nella creazione di un nuovo spazio interdigitale mediante l'utilizzo di due lembi triangolari, uno in posizione volare e l'altro dorsale.

L'intervento della sindattilia complessa deve essere eseguito precocemente, intorno al 1 anno di età, per permettere un'armonica crescita delle dita interessate e per correggere eventuali deformità dello scheletro. Si inizia con la separazione ossea, successivamente l'osso esposto o viene coperto utilizzando il tessuto sottocutaneo sui lati delle dita oppure viene limato fino a che non diventa liscio ed emorragico e infine si procede eseguendo un innesto direttamente sopra di esso.

Nel post operatorio le modalità di confezionamento della medicazione rivestono un ruolo di primo piano. Viene dapprima eseguito un bendaggio che separi lo spazio interdigitale prossimale evitando così che le aree scoperte prossimali adiacenti si fondano e formino una cavità nel punto in cui i lembi triangolari si interdigitano; successivamente si provvede a coprire la parte restante delle dita con uno strato singolo di garza a maglia sottile e con cotone idrofilo; al di sopra poi infine viene applicata della lana e il tutto coperto da una medicazione crespata. Gli obiettivi principali della medicazione sono: permettere una emostasi ottimale e assicurare l'immobilizzazione, condizioni fondamentali affinché si verifichi l'attecchimento degli innesti che di solito avviene in 2-3 settimane.

La complicità più frequente e rappresentata dal mancato attecchimento degli innesti.

EMATOLOGIA ONCOLOGIA



Robert L. Chevalier, Jack Aranda, Luigi Cataldi

COMPLICANZE EMATOLOGICHE DEL TRAPIANTO DI FEGATO

M. Caropreso, G. Capuano, C. Veropalumbo, C. Gentile, A. Varriale, S. Maddaluno, N. Di Cosmo, S. Lenta, F. Balivo, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli, "Federico II"

Obiettivi specifici

In letteratura l'eritrocitosi post-trapianto è una non rara complicanza (10-20%) del trapianto renale. Il nostro lavoro si propone di descrivere la possibile comparsa di eritrocitosi anche in pazienti epatotrasplantati.

Materiali e metodi

Sono stati valutati 90 pazienti sottoposti ad epatotraspianto in età pediatrica di cui 26 assumevano tacrolimus e gli altri ciclosporina. Un esame obiettivo completo è stato effettuato in tutti i pazienti. Il numero di globuli rossi, i livelli ematici di emoglobina (Hb) e di ematocrito (Ht), gli indici di funzionalità epatica e renale, la presenza di cisti renali alle ecografie praticate in corso di follow-up sono stati valutati in ogni caso. Solo nel caso in cui fosse stata riscontrata eritrocitosi (livelli di Ht persistentemente > 51%) sono state praticate elettroforesi dell'Hb, emogasanalisi, dosaggio dei livelli sierici di eritropoietina (EPO) e spirometria. Negli stessi pazienti è stata ricercata la mutazione V617F a carico di JAK 2.

Risultati

In tutti i pazienti l'Ht era nella norma prima del trapianto. Tre pazienti maschi hanno sviluppato eritrocitosi (valori patologici di Ht all'esordio: 51.2%, 51.5%, 53.1%). L'età media era di 16.9 anni, il periodo medio intercorso dal trapianto era di 9 anni circa. Il tacrolimus era il farmaco immunosoppressore in tutti e 3 i pazienti. Nessuno era fumatore e per tutti erano state escluse le principali cause di eritrocitosi. In nessun paziente era stata ritrovata la mutazione V617F a carico di JAK2. Il numero dei globuli rossi era superiore ai limiti normali per età. In uno dei 3 pazienti con livelli aumentati di EPO sono state evidenziate cisti multiple renali anaecogene bilaterali mediante ecografia addominale. Il paziente mostrava una sintomatologia riconducibile all'eritrocitosi, caratterizzata da cefalea, capogiri e malessere generalizzato. Negli ultimi 5 anni è stato sottoposto a sedute di flebotomia o eritroaferesi al fine di mantenere i livelli di Ht < 51% per ridurre il rischio tromboembolico. La terapia con ACE inibitori (Ramipril) ha dato luogo ad una discreta risposta, con riduzione del numero di sedute di eritroaferesi.

Conclusioni

Abbiamo descritto 3 casi pediatrici di eritrocitosi insorta dopo trapianto epatico. Ulteriori studi sono richiesti per chiarire l'incidenza e la patogenesi di questa condizione, al fine di individuare trattamenti precoci che riducano il rischio tromboembolico.

Bibliografia

1. Kiberd BA. Post-transplant erythrocytosis: a disappearing phenomenon? Clin Transplant. 2008 Dec 19.

CONSIDERAZIONI SU UN CASO DI PORPORA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA (PTI)

F.Mazzei, N.M. Grasso, E. Risolo

AZIENDA SANITARIA AVELLINO

P.O. ARIANO IRPINO

U.O.C. PEDIATRIA-NIDO-PATOLOGIA NEONATALE

Direttore E. Risolo

Introduzione

La Porpora Trombocitopenica Idiopatica (PTI) è una patologia autoimmune, spesso innescata da un episodio infettivo/terapeutico che precede di 1- 3 settimane l'esordio della malattia. Dal punto di vista clinico comporta, di solito, solo manifestazioni emorragiche minori (ecchimosi, petecchie, epistassi), raramente maggiori (mucose, di organo, interne, cerebrali). Dal punto di vista laboratoristico comporta esclusivamente diminuzione del numero delle piastrine che, tuttavia, appaiono ben funzionanti, tanto che, non è raro osservare, pazienti con pochissime piastrine ma senza segni clinici. Circa l'80% dei casi guarisce anche spontaneamente in 1-6 mesi (PTI acuta); il 20% dei casi evolve verso una forma cronica (PTI cronica).

Obiettivo

L'obiettivo che ci proponiamo di raggiungere è il trattamento precoce con IVIG (Immunoglobuline e.v.) a dosi massive (1gr/Kg per 2 gg) anche in un ospedale periferico distante oltre 100 Km dal centro di riferimento di Ematologia pediatrica. Tale terapia, approvata dalla FDA, agirebbe mediante un'azione immunomodulatrice ed antinfiammatoria ed ha un livello di evidenza e di raccomandazione rispettivamente di I a ed A.

Caso clinico

Viene inviato a ricovero nel nostro Reparto dal pediatra consultato, il piccolo B.S., di tre anni e mezzo, in apparenti buone condizioni generali con porpora caratterizzata da piccole ecchimosi ed ematomi in regione lombo-sacrale, arti inferiori e superiori e con una conta piastrinica (Plts) di 1000 elementi ed una neutropenia (500 neutrofili), comparsa nel corso delle 24-30 ore precedenti. All'ingresso in Reparto: pallore, apiressia, lieve iperemia faringea, esame neurologico nella norma, attività cardio-respiratoria nella norma, non adenomegalie nelle stazioni esplorabili, organi ipocondriaci nei limiti, non emorragie mucose, presenza di numerose ecchimosi ed ematomi in regione lombo-sacrale, gambe ed avambracci. Dall'anamnesi: circa 10 giorni prima del ricovero il bimbo ha presentato una mucosite p.v.a. con rialzo termico di breve durata, trattata dalla madre, di sua iniziativa, con morniflumato. Dopo aver praticato gli esami d'urgenza (Gruppo sanguigno, Coombs, Emocromo, Reticolociti, Striscio periferico, LDH, PT, PTT e Prove crociate) e riconfermata diagnosi di piastrinopenia e neutropenia, immediatamente il paziente è stato posto in terapia e.v. con IVIG ad alte dosi (1 gr/Kg/die per 2 gg) secondo protocollo AIEOP. Nei giorni successivi non sono comparse altre manifestazioni emorragiche e si è assistito ad un rapido aumento delle piastrine a 10.000 in 2a giornata ed a 166.000 in 4a giornata. In 5a giornata il paziente viene dimesso ed invitato a ritornare in regime di DH per i controlli successivi (settimanali dapprima ed, in rapporto al numero di piastrine riscontrato, successivamente). Al primo controllo in 10a giornata: Plts 471.000; Neutrofili 5000. Attualmente è in buone condizioni generali ed in regime di DH.

Conclusioni

Questo tipo di approccio precoce al paziente piastrinopenico (con le sole manifestazioni di porpora cutanea), in un ospedale periferico e distante oltre 100 Km dal centro di riferimento regionale, offre notevoli vantaggi e spunti di riflessione:

- Ogni reparto di Pediatria, specie se in zone disagiate e collegate con strade impervie dal centro di riferimento regionale, dovrebbe avere sempre a disposizione IVIG e.v. per l'emergenza

- Ciò comporterebbe una pronta e tempestiva terapia a favore della prognosi
- Il trattamento immediato con IVIG ad alte dosi rappresenta il primo step o addirittura l'unica soluzione efficace, senza inficiare la diagnosi di altre patologie
- Possibilità inoltre di evitare complicanze quali temibili emorragie intracraniche in primis (sebbene rare)
- Evitare il sovraffollarsi dei Centri Specialistici Regionali di Riferimento in prima battuta, riservando questa opzione in caso di fallimento della terapia o in seguito alla comparsa di eventuali complicanze
- Evitare disagi alla famiglia ed ai piccoli pazienti di carattere psicologico, sociale ed economico.

Bibliografia

1. Nelson, Robert M. Kliegman, MD, Richard E. Behrman, MD, Hal B. Jenson, MD and Bonita F. Stanton, MD "Nelson Textbook of Pediatrics" - 18th Edition
2. Bech CE, Nathan PC, Parkin PC, et al. "Corticosteroids versus intravenous immune globulin for the treatment of acute immune thrombocytogenic purpura in children: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials".
J Pediatrics 2005; 147: 521-7
3. NEGI VS, Ellura S, Sibenil S, et al. "Intravenous immunoglobulin: an update on the clinical use and mechanism of action". J Clin Immunology 2007; 27: 233-45
4. "WHO Model List of Essential Medicines" 15th list, March 2007.
http://www.who.int/medicines/publications/EML_15.pdf

EFFETTO DEL RITUXIMAB SULLA CITOPENIA ASSOCIATA ALLA SINDROME LINFOPROLIFERATIVA AUTOIMMUNE (ALPS) REFRATTARIA ALLE COMUNI TERAPIE

F. Maio, E. Cirillo, T. Broccoletti, G. Giardino, L. Valentino, G. Aloj, V. Gallo, C. Pignata

Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Napoli "Federico II", Napoli

Introduzione

La Sindrome Linfoproliferativa Autoimmune (ALPS) è un disordine ereditario caratterizzato da citopenia autoimmune, sequestro splenico, linfadenopatia e aumentata incidenza di linfomi. In alcuni casi la citopenia autoimmune associata a tale disordine risulta di difficile trattamento. Le terapie attuali includono l'uso di corticosteroidi, immunoglobuline endovena (IgIV) e farmaci immunosoppressori.

Scopo

L'obiettivo dello studio è quello di descrivere un caso di ALPS refrattario alla comune terapia (steroidi, IgIV) trattato con rituximab, un anticorpo monoclonale anti-CD20.

Materiali e metodi

Descriviamo il caso di una bambina di tredici anni giunta alla nostra osservazione per trombocitopenia, neutropenia, segni di coinvolgimento del sistema linfo-reticolare (epatosplenomegalia, linfadenomegalia), ipogammaglobulinemia, pregresso quadro di attivazione linfoistiocitaria, positività del test di Coombs, degli anticorpi anti-neutrofili e anti-piastrine, alterazione del test di apoptosi mediata dal Fas, ridotta risposta linfoproliferativa ai mitogeni. Per la presenza di citopenia resistente ai comuni trattamenti (steroidi, IgIV) la paziente veniva sottoposta ad infusioni settimanali di rituximab per 4 settimane. Per valutare la risposta alla terapia sono stati analizzati la conta di piastrine, i livelli di IgG e di IgA, la risposta proliferativa ai mitogeni e l'immunofenotipo (CD3 e CD19).

Risultati

Dopo un ciclo di rituximab si osservava l'aumento del numero di piastrine da 12000 a 182000 cell/mm³; la risposta proliferativa dei linfociti ai mitogeni tendeva alla normalizzazione (PHA 29% del controllo prima del trattamento vs 92% dopo il trattamento, CD3 16% del controllo prima del trattamento vs 99% dopo il trattamento, Pkw 30% del controllo prima del trattamento vs 75% dopo il trattamento, CON-A 13% del controllo prima del trattamento vs 96% dopo il trattamento), ritornando a valori pre-trattamento dopo tre mesi; i livelli di CD3+ si innalzavano da 230 a 330 cell/mm³ mentre si osservava una riduzione dei CD19 da 1190 a 0 cell/mm³, coerentemente con il meccanismo d'azione del rituximab; i livelli di IgG si riducevano da 27 a 8.11 g/l mentre quelli di IgA e la conta assoluta dei linfociti risultavano invariati. Dopo 18 mesi dalla fine del ciclo di terapia si assisteva a peggioramento della trombocitopenia tale da richiedere un nuovo ciclo di terapia sostitutiva con IgIV, mentre la conta dei neutrofili risultava recuperata in maniera duratura.

Conclusioni

Il rituximab rappresenta una terapia efficace per le malattie autoimmuni mediate dalle cellule B. L'incremento della risposta proliferativa dei linfociti ai mitogeni suggerisce, in maniera indiretta, che il danno funzionale è una conseguenza dell'autoreattività e sembrerebbe indicare un effetto immunomodulatore del rituximab.

GESTIONE DEL BAMBINO ONCOLOGICO CON DEFICIT DELLO STATO NUTRIZIONALE

A. Barone, V. Costagliola, D. Noviello, M. Savino, V. Conde

Servizio di Oncologia Pediatrica

Seconda Università degli Studi di Napoli

La chemioterapia è un trattamento sistemico che ha lo scopo di controllare la crescita delle cellule tumorali e se è possibile di eradicare la malattia.

L'azione dei chemioterapici si esplica in particolar modo sulle cellule in attiva proliferazione, quindi non solo sulle cellule tumorali ma anche sulle cellule sane proliferanti come quelle dell'epitelio della mucosa gastroenterica.

Nel nostro studio abbiamo affrontato gli effetti collaterali della chemioterapia sull'apparato digerente. Di tali effetti i più frequenti sono: anoressia, nausea, vomito, disgeusia, stomatite, diarrea e/o stipsi fino alla cachessia.

Il paziente oncologico è spesso a rischio di malnutrizione per i meccanismi indotti dal tumore:

- perdita di peso
- riduzione dell'appetito
- aumento del consumo energetico
- diminuzione di massa muscolare
- difficoltà meccanica e fenomeni infiammatori a livello di alcuni tratti dell'apparato digerente.

Il calo di peso corporeo (> del 5 %) rappresenta uno dei segnali d'allarme. Esso porta ad una riduzione dell'efficienza fisica del paziente, ad una minore tolleranza e risposta alle chemioterapie.

Il mantenimento di uno stato nutrizionale adeguato è perciò di fondamentale importanza: è necessario fornire un'alimentazione enterale e/o parenterale (attraverso NPT o NPP) in quantità sufficiente che possa coprire il fabbisogno proteico e calorico giornaliero e che mira a correggere eventuali deficit nutrizionali rendendo minima la perdita di peso del paziente.

PORPORA TROMBOTICA TROMBOCITOPENICA DI MOSCKOVICH : DESCRIZIONE DI UN CASO

A. D'Apuzzo, G. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R. Coppola¹

Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

¹Facoltà di Medicina Università Campus Biomedico, Roma

La porpora trombotica trombocitopenica (TTP) è una forma disseminata di microangiopatia trombotica, che si manifesta con trombocitopenia, anemia emolitica microangiopatica, sintomi neurologici fluttuanti, disfunzione renale e febbre. L'eccessiva aggregazione piastrinica e la disseminazione di trombi piastrinici nelle arteriole e nei capillari è un processo essenziale nello sviluppo della TTP. Un importante fattore alla base della patologia trombotica è un deficit quantitativo della proteasi di clivaggio del fattore von Willebrand (vWF-CP) che evita la formazione di multimeri molto estesi di vWF che sono responsabili della eccessiva aggregazione piastrinica. Nella maggior parte dei casi si tratta di forme acquisite di TTP, nelle quali la deficienza del vWF-CP è causata da anticorpi IgG neutralizzanti, che sono presenti nel 48% all'80% di questi pazienti. Nelle rare forme familiari di TTP c'è un deficit congenito di vWF-CP in cui il deficit della metalloproteasi sarebbe secondario ad una mutazione del gene ADAMTS. Comunque in alcuni pazienti il vWF-CP è normale, e in questi pazienti la PPT è presumibilmente causata da un difettoso attaccamento del vWF-CP alle cellule endoteliali. Il trattamento iniziale della TTP è la plasmaferesi, che produce una risposta completa nel 70-80% dei pazienti. La plasmaferesi rimuove dal circolo gli inibitori del vWF-CP e fornisce a sua volta vWF-CP. Per alcuni pazienti che sono refrattari alla plasmaferesi o dipendenti dalla plasmaferesi, si ricorre alla terapia con corticosteroidi, Rituximab (anticorpo chimerico monoclonale contro il CD20, che attacca i recettori CD 20 delle B cellule e le depleta per la sua azione anticorpale citotossica, inducendo apoptosi e lisi complemento-mediata alla dose di 375 mg/m² alla settimana, Immunoglobuline, Vincristina, Ciclosporina ed infine alla splenectomia. La n/s paziente è una ragazza di 17 anni, portatrice eterozigote di deficit di G6PD, Anamnesi negativa per malattie emolitiche, colecistectomizzata. Nell'anamnesi familiare una cugina di 1° grado dal lato materno affetta da S.di Hashimoto, un'altra cugina affetta da M.di Reynaud e collagenopatia. Vari familiari affetti da tireopatie. La n/s pz. affetta da diatesi allergica con eruzioni orticarioidi in seguito all'assunzione di Fans; shock anafilattico durante l'infusione di ketoprofene. Viene ricoverata per anemia grave (Hb 6gr/dl), Piastrinopenia (25.000/mmc), lieve leucocitosi (G:B. 18.590/mmc). Al ricovero lamenta cefalea,astenia ingravescente. LDH:3748u/l, BT=1,9mg/dl. Aptoglobina O,O7, Ves 50 mmHg. Allo striscio periferico Schistociti. Al Midollo: midollo trilineare con iperplasia eritroide e mieloide, blasti <1%. La pz. viene sottoposta a Plasma exchange. Dopo 48 ore dal ricovero comparsa di sintomatologia neurologica con vertigini, ipostenia emilato destro, disartria, parestesie fino alla comparsa di un quadro dimostrabile di sofferenza cerebrale diffusa con emiparesi e crisi epilettiche subentranti. Per l'aggravarsi della sintomatologia cardiaca e respiratoria, e sofferenza multiorgano, viene ricoverata in rianimazione e intubata, ove continua la terapia di supporto con plasmaferesi, infusione continua di plasma fresco e congelato, terapia steroidea e antibiotica. Dopo un mese si ha la regressione della sintomatologia neurologica. A 15 giorni dall'inizio della plasmaferesi, si passava alla somministrazione di Mabthera per la risalita di HB e delle piastrine. Già dopo la 1a infusione di Mabthera, si aveva la risalita dell'Hb e delle piastrine. Nella norma gli esami praticati: Ecocardio, EEG, RMN cranica, PM per lo studio morfologico e citofluorimetrico, ecopancreas. La grafia del torace: processo broncopneumonico. Dimessa in buone condizioni cliniche, veniva successivamente ricoverata per approfondimento diagnostico. Le veniva diagnosticata: M.di Reynaud e Sclerodermia. La pz. anche se in relative buone condizioni cliniche è a rischio di recidiva per la positività del test di Adamts in quanto la collagenopatia è la causa della Porpora Trombotica Trombocitopenica per la formazione di autoanticorpi inibenti il vWF.CP. In accordo al GIPTT (Italian Group Trombotic Trombocitopenica Purpura), abbiamo trattato la paziente con sei PEX(plasma-exchange) in nove giorni, Metilprednisolone 1mg/kg/die, con progressiva riduzione dopo un

mese dalla diagnosi. Il Rituximab è stato somministrato dopo 15-30-60-90-150-210 giorni. La paziente aveva lamentato nell'anamnesi la presenza di numerosi episodi di fenomeno di Raynaud: le dita di entrambe le mani diventavano bianche, poi viola. Gli episodi duravano pochi minuti e si autorisolvevano. La capillaroscopia documentava un franco scleroderma pattern, con disposizione disordinata delle anse, flusso capillare assente e presenza di megacapillari, emorragie, ed effetto flow. Gli anticorpi antinucleo in immunofluorescenza erano positivi con alto titolo con un pattern nucleolare.

PROTOCOLLO PER LE EMERGENZE EMATOLOGICHE ALLA LUCE DEI FLUSSI MIGRATORI

A. D'Apuzzo, A. Borrelli, M. Sansone, P. Ranieri, A. Possemato, F. Viscovo, L. Cuozzo, S. Tarallo, M. Paparelli, G. Miranda, R. Coppola¹

Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

¹Facoltà di Medicina. Università Campus Biomedico, Roma

La malattia drepanocitica è presente su tutto il territorio nazionale e richiede una adeguata attenzione da parte dei pediatri. Le recenti e crescenti immigrazioni dai paesi extra-comunitari ne ha favorito l'ulteriore diffusione sul territorio nazionale. I dati clinici indicano che l'espressione della malattia è moderata rispetto alla forma che colpisce i pazienti di origine africana. La conoscenza di questa affezione è necessaria per le complicanze alla quale va incontro come le crisi vaso-occlusive e le infezioni batteriche (a carico del distretto broncopolmonare), la splenomegalia è presente nel 67% dei pazienti non splenectomizzati con una maggiore prevalenza nei pazienti S-th rispetto a quelli SS. La colelitiasi viene segnalata nel 45% dei pazienti. Alterazioni a carico del SNC (prevalentemente di natura ischemica) vengono riportate nel 2,9% e alterazioni oculari nel 9,2%, crisi aplastiche, di sequestrazioni spleniche, crisi dolorose persistenti, priapismo, ulcere trofiche agli arti inferiori resistenti al trattamento con percentuali variabili. La drepanocitosi comprende un gruppo di anemie emolitiche croniche ereditarie caratterizzate dalla presenza di emoglobina S. Questa, in presenza di basse tensioni di O₂, gelifica all'interno degli eritrociti che assumono la forma a falce, causando un aumento della viscosità ematica, un rallentamento del circolo periferico, ulteriore ipossia e nuove falcizzazioni. Tali alterazioni reologiche sono alla base delle manifestazioni cliniche della malattia. La soppressione dell'eritropoiesi endogena, e quindi della produzione di Hb S, ottenibile con un regolare regime trasfusionale, potrebbe drasticamente risolvere le gravi manifestazioni cliniche di questi pazienti. In realtà tale scelta terapeutica, che costringerebbe il paziente a sottoporsi a una trasfusione ogni 3-4 settimane e a un regolare trattamento ferrochelante, comporta notevoli rischi quali il sovraccarico marziale, l'alloimmunizzazione e le infezioni trasmissibili per via ematogena. Peraltro nel periodo di stato della drepanocitosi l'anemia, dovuta all'emolisi cronica, anche con valori di Hb di 6 g/l è ben tollerata e non va corretta, in quanto l'Hb S ha una minore affinità per l'O₂ e lo rilascia ai tessuti in quantità sufficiente. L'exsanguino-trasfusione è il metodo più rapido per diminuire drasticamente la quota di Hb S circolante. Il trattamento trasfusionale è sempre accompagnato a un regime di iperidratazione per evitare l'aumento della viscosità ematica proporzionale all'aumento dell'ematocrito, e viene effettuato con emazie concentrate e filtrate per eliminare i leucociti residui. Il ricorso alle molecole che stimolano la produzione di Hb F, come l'idrossiurea, al trapianto di midollo e alle cellule staminali allogeniche permetterà certamente il miglioramento della qualità di vita ed il ricorso alle vaccinazioni antipneumococcica e antimeningococcica, eviterà l'insorgenza di patologie gravi a questi pazienti.

SINDROME DI DI GEORGE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

A. D'Apuzzo, G. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R. Coppola¹

Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

¹Facoltà di Medicina Università Campus Biomedico, Roma

Bambina di 6 anni, venuta alla n/s osservazione per ritardo di apprendimento, primogenita di 4 figli, anamnesi familiare negativa per tare ereditarie, nata a termine da gravidanza normocondotta, normale evoluzione dei fenomeni neonatali, ritardo delle tappe dello sviluppo psicomotorio, lievi alterazioni del fenotipo (naso bulboso, ponte nasale depresso, mento e bocca piccoli, anomalie dell'orecchio esterno ed impianto basso dello stesso, voce nasale; difficoltà di apprendimento. Si registrano nell'anamnesi frequenti episodi infettivi delle vie respiratorie. Le indagini genetiche nei genitori negative. Indagini praticate: esami di routine, calcemia, fosforemia, fosfatasi alcalina, ECO ed EKG, nella norma. Riduzione dei linfociti CD4+ , moderata ridotta proliferazione dei linfociti B a stimoli policlonali ed antigeni-specifici.

La FISH risulta positiva, ponendosi così diagnosi di S. di Di George. Assenza di patologie autoimmunitarie (celiachia, AEA, pancitopenia autoimmune, tireopatie autoimmuni, artrite reumatoide, MICI).

La sindrome di George o della delezione 22q11.2, ha un'incidenza di 1: 4000 nati vivi.

Nella maggioranza dei casi causata da delezione eterozigote di un segmento del cromosoma 22q11.2, o da delezione del 10p14. Fattori di rischio: agenti teratogeni (alcol, e acido retinoico), diabete in gravidanza.

Geni implicati: Tbx1 (influenza espressione di altri geni MIRA, GSCL, UFD , Vegf.). Tale anomalia genetica determina interruzione dello sviluppo embriogenetico della cresta neurale a livello 3°-4° tasca branchiale con conseguenti anomalie cardiache, facciali, del timo e delle paratiroidi. Si riconoscono tre fenotipi:

Fenotipo faringeo (cardiovascolare, craniofaciale, velofaringeo, anomalie dell'occhio e dell'udito;

Fenotipo Neurocomportamentale, altri con anomalie scheletriche, vascolari e renali. Si pone il sospetto

diagnostico in età <2 anni in presenza di cardiopatia ed ipocalcemia ed in età > 2 anni per la presenza di infezioni ricorrenti, ritardo sviluppo psicomotorio, difficoltà di apprendimento del linguaggio, storia di

difficoltà nell'alimentazione, caratteristiche sottili dismorfie facciali. L'analisi FISH è raccomandata per

tutti i pazienti che presentano almeno due delle seguenti caratteristiche cliniche: cardiopatia congenita,

anomalie del palato, ipocalcemia neonatale, difetto immunitario (immunodeficienza prevalentemente T,

essendo la sindrome caratterizzata da ipoaplasia del timo) e/o autoimmunità, di smorfie facciali, esistendo

una espressività variabile della sindrome nella quale i vari sintomi possono essere più o meno espressi. La

S. di George è parte di un complesso di sindromi più ampio che va sotto il nome di CATCH, in cui CATCH

è l'acronimo composto dalle iniziali in inglese degli elementi clinici che compongono questo insieme di

sintomi che sono: il difetto cardiaco, le anomalie facciali, l'ipoplasia del timo, la palatoschisi e l'ipocalcemia

legata all'ipoparatiroidismo, come la sindrome velocardiofaciale.

TRATTAMENTO NON FARMACOLOGICO DEL DOLORE NEL BAMBINO ONCOLOGICO

C. Pernice, F. Casale, P. Indolfi, A. Alonzi, E. Buono

Servizio di Oncologia Pediatrica - Seconda Università degli Studi di Napoli

Lo scopo di questo lavoro è stato quello di valutare se accanto alla terapia farmacologica potessero essere affiancate le tecniche non farmacologiche per il controllo del dolore nel bambino.

Il paziente pediatrico può avere molta paura delle esperienze o delle procedure che causano dolore e perdere così la fiducia nel personale curante che gli procura soltanto del male.

I bambini il cui dolore non è adeguatamente trattato, o per niente trattato, possono sentirsi vittime, depressi, isolati, colpevoli. Spesso a causa del dolore, possono provare terrore, avere incubi notturni, disturbi dell'alimentazione e del sonno. Sebbene esistano conoscenze e risorse per il sollievo efficace e sicuro da questo sintomo, spesso esso non è adeguatamente gestito per la mancanza di conoscenze delle pratiche farmacologiche e non farmacologiche.

L'International Association for the Study of Pain lo ha definito come una "sgradevole esperienza sensoriale ed emozionale, associata a un reale o potenziale danno tissutale, o descritta in termini di tale danno". Questa definizione delinea due importanti aspetti: quando un bambino riporta un dolore, esso riflette un'esperienza sensoriale e una risposta cognitiva-emozionale. La relazione tra l'esperienza di dolore e il danno tissutale non è né uniforme né costante.

Il dolore non è semplicemente funzione del danno somatico, ma è anche qualitativamente e quantitativamente ampliato da altri fattori: psicologici, affettivi (ansia, depressione, paura), cognitivi (relativi alla personalità, convinzioni, immaginazione, attenzione), comportamentali (interazioni con la famiglia). Solo riconoscendo la dimensione soggettiva del "bisogno d'assenza di dolore" è possibile instaurare un'efficace relazione professionale tra équipe curante e paziente:

"occorre comprendere sia il dolore provato dal bambino, sia il bambino che prova il dolore".

Le tecniche non farmacologiche forniscono "strategie di coping". Esse possono aiutare a ridurre la percezione del dolore rendendolo più tollerabile, diminuire l'ansia, aumentare l'efficacia degli analgesici o ridurre la dose richiesta. Questi metodi di cura agiscono o stimolando i sistemi sensoriali che bloccano i segnali del dolore, o attivando sistemi interni inibitori del dolore.

Molti genitori usano intuitivamente questi approcci per alleviare il dolore dei loro bambini e i bambini di solito sono consapevoli che questi metodi possono ridurre il dolore.

Le tecniche non farmacologiche, sfruttano le notevoli capacità immaginative che i bambini possiedono.

I bambini per loro natura hanno dei confini mentali tra fantasia e realtà molto più fluidi e permeabili degli adulti.

Queste metodiche possono essere distinte come:

- Terapie di supporto: sostengono e danno forza al bambino e alla famiglia
- Terapie cognitive: influenzano i pensieri (immaginazione guidata, ipnosi, ecc.)
- Terapie comportamentali: modificano i comportamenti (giochi, conversazione, ecc.)
- Terapie fisiche: interessano il sistema sensoriale (massaggi)

Molti studi hanno dimostrato una reale efficacia di questi metodi nel controllo del dolore.

Le tecniche complementari costituiscono una valida risorsa nel trattamento del dolore oncologico se utilizzate in integrazione con le terapie analgiche di tipo tradizionale.

La comprensione del bambino che prova dolore può trovare un'adeguata risposta operativa non tanto nel singolo atto sanitario ma piuttosto in un complesso di rimedi non standardizzabili, che tengano conto della sua soggettività ed unicità. Esistono numerosi fattori che possono influenzare lo stato di dolore che devono essere considerati nella valutazione e nelle scelte del programma terapeutico da adottare.

Le tecniche di medicina complementare possono favorire la fiducia e un modo efficace di affrontare gli eventi, sia da parte dei bambini, sia da parte di chi si prende cura di loro.

UN'ANEMIA DELL'ALTRO MONDO!

A.Colella, R.Mormile, C.Cioffi, R. Coppola, M.P. Capasso, G.Golia, L.Cantelli

U.O.C. di Pediatria e Neonatologia-Osp.S.G. Moscati-Aversa-ASL CE/2

L'anemia drepanocitica è ereditata in maniera autosomica recessiva, ed è caratterizzata dalla produzione di una emoglobina patologica, detta HbS, che per le sue caratteristiche chimiche, tende a precipitare ed a conferire all'eritrocita la tipica forma a falce. I soggetti eterozigoti, i cosiddetti portatori del trait falcemico, producono meno del 50% di HbS e sono di solito asintomatici. I soggetti omozigoti presentano quantità notevolmente più alte di Hb patologica e il loro quadro clinico è più grave, caratterizzato da numerose crisi di falcizzazione in cui i globuli rossi circolanti, in condizioni di bassa tensione di ossigeno, assumono una forma che, allo striscio di sangue periferico, assomiglia ad una mezzaluna o una falce. Per questo motivo l'anemia drepanocitica è anche detta anemia falciforme. Da un punto di vista patogenetico, è classificata fra le anemie da difetto di sintesi dell'emoglobina, anche se l'anemia è in parte determinata da emolisi splenica.

Caso clinico

Si ricovera una bambina di colore (anni 2) per febbre insorta da un giorno e splenomegalia. All'ingresso: colorito roseo pallido delle mucose visibili, subittero sclerale, iperemia del faringe, al torace reperto normale, addome globoso trattabile, milza di consistenza aumentata palpabile all'ombelicale trasversa. Esami eseguiti: rx torace nella norma, ecografia addome: fegato di volume normale a margini regolari con ecostruttura conservata, colecisti in sede a pareti regolari, alitiasica. Milza di dimensioni aumentate ad ecostruttura omogenea (DL 13 cm). Ves 22, PCR 5,4, G.B. 31.080, (N 66,2%, L 21%, M 9,2%, E 3,0%, B 0,1%). G.R. 3.390.000, Hb 8,6 gr%, MCV 77, MCH 25,6, PLT 271.000, PT 65%, PTT 31 sec., fibrinogeno 415 mg%, test di Coombs diretto negativo, LDH 2307, Bilirubina totale 4,9 mg%, Bilir. diretta 0,5 mg%, Bil. Indiretta 4,4 mg%, Azotemia, glicemia, creatinina, fosfatasi alcalina, elettroliti (nella norma) GOT 62, GPT 21, Sideremia 106, Trasferrina 187, Ferritina 198, TPHA negativo, Proteine totali 7,2, G6PDH 12, CPK 129, Aptoglobina 0,4, Albumina 60%, alfa 1 3,7%, Alfa 2: 9,2%, Beta 9,8%, Gamma 17,2%, IgG 13, IgA 1,2, IgM 1, markers epatite A, B e C negativi. Elettroforesi dell'Hb: Hb A1: 82,3%, Hb A2: 4,0%, Hb F: 13,7%.

Dopo una prima ipotesi di talassemia intermedia, considerando le origini africane (i genitori in apparente buona salute, sono del Ghana), la piccola viene inviata presso il centro di diagnostica delle emoglobinopatie dell'ospedale Cardarelli, dove è stata fatta diagnosi di anemia drepanocitica.

Conclusioni L'anemia drepanocitica è più frequente nell'Africa centrale, nel sud dell'Arabia e tra le popolazioni del Mediterraneo. In Italia vi sono circa 240 pazienti con anemia drepanocitica e 622 con talassodrepanocitosi. Questa diagnosi di anemia drepanocitica è stata una sorpresa vista la rarità della patologia nel nostro paese, però la provenienza della bambina dall'Africa ci ha indotto ad approfondire il quadro che inizialmente sembrava compatibile con una forma di talassemia intermedia.

UN INUSUALE CASO DI SINDROME DI SHWACHMAN-DIAMOND A PRESENTAZIONE EPATICA

F. De Gregorio¹, A. Campanozzi², I. Rutigliano², C. Veropalumbo¹, P. Nardiello³, G. Castaldo³,
V. Raia¹, F. Balivo¹, C. Gentile¹, P. Vajro¹

¹Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli "Federico II", Italia.

²Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Foggia "Ospedale Riuniti", Italia

³Dipartimento di Biochimica e di Biotecnologia Medica, Università di Napoli "Federico II"
CEINGE-Advanced Biotechnologies, scarl; Università di Napoli "Federico II"

Obiettivi

La Sindrome di Shwachman-Diamond (SDS) è un raro disordine multisistemico autosomico recessivo. Insufficienza pancreatica, disordini dell'ematopoiesi, anomalie scheletriche e bassa statura sono le caratteristiche cliniche più frequenti della SDS. Tale sindrome rappresenta la seconda causa di insufficienza pancreatica dopo la Fibrosi Cistica (FC). La neutropenia intermittente/cronica è l'anomalia ematologica più comune. La recente identificazione del gene causativo (SBDS) sul cromosoma 7q11 ha permesso di confermare precocemente la diagnosi nei casi sospetti e di speculare sui meccanismi patofisiologici dell'SDS. L'epatomegalia e l'ipertransaminasemia nei primi anni di vita sono meno descritti in pazienti con SDS e la prognosi dell'epatopatia rimane non chiara. Riportiamo un caso di SDS a presentazione prevalentemente epatica simulando un'epatite autoimmune tipo I.

Caso Clinico

C., 12 mesi, femmina, giunge alla nostra osservazione per ipertransaminasemia severa (GOT 5xN, GPT 10xN) ed epatomegalia, in assenza di colestasi, riscontrate a 7 mesi in corso di approfondimento diagnostico per comparsa di rallentamento della crescita staturponderale dai 5 mesi di vita. Erano state già escluse le principali cause virali e metaboliche di epatopatia. L'ecografia addome non rilevava nulla di patologico. La biopsia epatica mostrava un quadro di epatite cronica lievemente attiva (Grado 1, Stadio 1). Per il riscontro di positività per ASMA e ANA e di ipergammaglobulinemia (IgG 1320 mg/dl) iniziava a 9 mesi terapia con corticosteroidi (1.5 mg/kg/die) e azatioprina. Nonostante un'iniziale riduzione, si osservava un ingravescente incremento degli enzimi epatici (GOT 10xN, GPT 15xN) con protidosintesi nella norma. Alla nostra osservazione la piccola presentava peso e altezza < 5° pc (target genetico 5°-75°pc), p/H 10-25°pc, cc < 5° pc. Un ulteriore approfondimento laboratoristico rilevava leucocitosi neutrofila, ascrivibile alla concomitante terapia con steroidea, steatocrito negativo con livelli di amilasi e lipasi al di sotto del limite normale per età. Il dosaggio di elastasi fecale mostrava quadro di insufficienza pancreatica (40 µg/g feci vn 200-500). Il Test del sudore risultava negativo e l'analisi molecolare per la FC non mostrava alcuna mutazione causante malattia. La negatività per la FC, induceva ad eseguire l'analisi molecolare per la SDS, che evidenziava la presenza di genotipo compatibile con SDS (c.258+2T/ c.258+2T + c.183-184TA>CT). Ad una successivo esame RMN addome si evidenziava presenza di lipomatosi pancreatica, tipica della SDS.

Conclusioni

L'epatomegalia è riscontrata in circa il 15% dei casi di SDS e l'ipertransaminasemia è riscontrata in circa il 50-75% dei pazienti. Tali anomalie compaiono nei primi anni di vita e tendono a regredire spontaneamente senza apparenti sequele. Sebbene l'insufficienza pancreatica, le anomalie ematologiche e scheletriche siano le principali caratteristiche cliniche della SDS, il nostro caso evidenzia che l'epatopatia può esserne la prima manifestazione clinica. Ulteriori studi sono necessari a chiarire la fisiopatologia e la prognosi dell'epatopatia associata a SDS, nonché la correlazione con fenomeni autoimmuni.

Bibliografia

1. Toiviainen-Salo S. et al The natural history of Shwachman-Diamond Syndrome-Associated Liver Disease from Childhood to Adulthood *J Pediatr.* 2009 Aug 13.
2. Reif S et al Shwachman-Diamond syndrome associated with autoimmune phenomena *J Med.* 1999;30(3-4):259-65.

ENDOCRINOLOGIA E METABOLISMO



Corrado Moretti

CASO CLINICO IN DIABETOLOGIA PEDIATRICA : ESPERIENZA PRESSO UOC PEDIATRIA DI FORMIA

M.G. Colella, L. Masi

Il diabete mellito costituisce una delle malattie piu' frequenti come endocrinopatia in età pediatrica. Esistono diverse forme di diabete: DMT1 90%, DMT2<10%, (femmine, peripuberta' ed obese), Mody 3%. L'incidenza del diabete in Italia nella fascia di età 0-14 anni e' variabile: nel Lazio e' del 7.9%, in Campania 5%. L'eziologia del diabete mellito solo nell' 1-2% dei casi riconosce una causa: intervento di asportazione chirurgica del pancreas, fibrosi cistica, beta talassemia.

Negli altri casi si assiste ad una distruzione selettiva delle beta cellule pancreatiche determinate da meccanismi autoimmuni nei quali sono coinvolti fattori genetici ed ambientali.

Caso clinico: Lorenzo., di anni 5 e 6/12 al ricovero, giunge alla nostra osservazione nel mese di giugno 2009; il bambino in apparente benessere, nei due giorni precedenti aveva presentato poliuria e polidipsia associata a nicturia e calo ponderale (- 2kg rispetto all'ultimo peso riferito).

Anamnesi personale: nato a termine da tc; allattamento materno fino a 12 mesi.

Anamnesi patologica remota: varicella a 3 anni; 2 episodi di bronchite; V Malattia nel mese di maggio 2009.

Nessuna familiarita' per DMT1, nonno paterno con diabete di tipi II, padre iperglicemia.

All'ingresso presso la nostra UOC di pediatria Lorenzo e' stato sottoposto a visita medica e sono stati effettuati prelievi ematochimici.

All'esame obiettivo Lorenzo si presentava in buone condizioni generali, parametri vitali nella norma, disidratazione media non chetoacidosi ed obiettivita' cardiopolmonare nella norma. Gli esami praticati mostravano glicemia 318mg/dl, azotemia 25mg/dl, sodiemia 133 mEq/l, potassiemia 3.8mEq/ glicosuria +3, non chetonuria.

Wbc 9.36,Hct 39.5, Hb 13.7. L' esame emogasanalitico era nella norma: PH=7.40,pCO2=33.4, Be- 3.5 mmol/L, HC03 21.6 mmol/L.

Lorenzo e' stato ricoverato presso la nostra UOC. E' stata effettuata idratazione e.v con fisiologica (2.600 ml/24h.considerando nella prima ora un dosaggio pari a 10-20ml/kg e nelle ore successive 85/ml/kl) e monitoraggio delle glicemie ogni 2 ore.

La sola idratazione ha comportato riduzione della glicemia già dopo due ore di osservazione: al II controllo glic. 208mg/dl, al III controllo glic.108mg/dl. I successivi controlli evolvevano verso una normalizzazione della glicemia con idratazione sempre in corso.

Nell'ottica di una visione specialistica sono stati eseguiti i seguenti esame specifici: emoglobina glicosilata=10%, peptide C 0.34ng/ml, Ab. Anticellule insulari= assenti, Ab antidecarbossilasi < 0.4U/ml, insulinemia basale 1.3uUI/mL amilasemia= 44 UI/l, lipasi= 17 UI/L, Ab antitranglutaminasi =3.84U/ml, Ft4 1.31ng/dl

Durante il secondo giorno di ricovero Lorenzo ha presentato sempre condizioni cliniche buone, ha continuato l'idratazione e.v ed e' stato anche alimentato con una dieta da 1600kcal (prot.15%-lipidi 30%-HCO 55%). Il caso e le condizioni cliniche di Lorenzo hanno consentito di gestirlo nel modo descritto e hanno permesso al personale medico di effettuare un monitoraggio continuo e di poter programmare un accordo con il centro di diabetologia della SUN a cui poi Lorenzo e' stato affidato. Infatti in seconda giornata e' stato effettuato un diario glicemico in cui Lorenzo ha presentato valori > 100mg/dl a digiuno e > 140mg/dl postprandiali(range di valori da 95mg/dl a 322mg/dl).In terza giornata Lorenzo e' stato trasferito presso il reparto di diabetologia della SUN di Napoli.

Durante il ricovero presso il centro di diabetologia della SUN di Napoli Lorenzo e' stato sottoposto al protocollo GETREM e sono stati ripetuti esami ematochimici e dosaggio di ICA, antiGAD, IAA e IAA2.

Alla dimissione Lorenzo e' stato sottoposto a terapia insulinica distribuita in 4 dosi/die : 0.5UI di rapida a colazione, 1.5 UI d imiscela con rapida ed intermedia a pranzo, 2UI rapida a cena e 1UI di intermedia al bed

time. Durante la prima settimana di terapia Lorenzo ha presentato varie crisi ipoglicemiche che hanno reso necessari sia una riduzione delle unità di insulina che del numero delle dosi.

Nel mese di settembre 2009 Lorenzo ha ripetuto il protocollo GETREM ed attualmente pratica due dosi di insulina : 0.5 di rapida a colazione ed 1UI di intermedia a cena.

Nel mese di ottobre 2009 l'outcome di Lorenzo si è chiarito con la positività agli anticorpi IA2, ICA e GAD, Lorenzo ha un DMT1.

Conclusioni: il caso di Lorenzo è stato interessante perché fin dall'esordio ha presentato delle sfumature clinico-anamnestiche non chiare che fino alla conferma della positività degli anticorpi non deponevano per un DMT1. Questo ci fa comprendere come la diagnosi di diabete in età pediatrica richiede competenze specialistiche specifiche e sicuramente deve avvalersi di una collaborazione, sicuramente auspicabile, fra ospedale, territorio e centri universitari.

ESISTE UNA ASSOCIAZIONE TRA PREVALENZA DI AUTOIMMUNITA' TIROIDEA ED EPOCA DI ESORDIO DEL DIABETE AUTOIMMUNE?

D. Iafusco, S. Confetto¹, L. Russo, F. Casaburo, A. Piscopo, F. Pisani, L. Troise e F. Prisco

¹Centro Regionale di Riferimento di Diabetologia Pediatrica "G.Stoppoloni", Dipartimento di Pediatria, Seconda Università di Napoli, Napoli

L'associazione tra diabete mellito tipo 1 e autoimmunità tiroidea è un evento noto e frequente verosimilmente dovuto al comune background genetico tra le due malattie. Recentemente Cerutti et al (Diabetes Care; 27(6);1294-8:2004) hanno dimostrato che altre patologie autoimmuni (celiachia) comparivano più frequentemente in pazienti in cui il diabete era insorto più precocemente.

Metodi

Abbiamo preso in esame 939 pazienti (416 F e 523 M) che avevano sviluppato il diabete in età pediatrica e che avessero, attualmente, un'età superiore ai 15 anni (media 22 + 5,6 range 15-34 anni). Tale scelta è stata dettata dall'esigenza di aumentare l'arco di tempo di osservazione includendo anche l'epoca peripuberale.

Diagnosi di tiroidite è stata posta in 193/939 (M62, F131) pazienti (20,5 %) dei quali 95 (M26 F 69) hanno avuto necessità di terapia sostitutiva con L-Tiroxina.

La casistica è stata suddivisa in 3 gruppi sulla base dell'età di esordio del diabete:

Gruppo A con esordio prima dei 5 anni di età: 101 pazienti dei quali 28 (27,7%) con tiroidite e 9 (32,1%) in terapia con L-Tiroxina;

Gruppo B con diabete esordito tra i 5 anni e i 9 anni di età: 223 pazienti dei quali 48 (21,5%) con tiroidite e 27 (56,3%) in terapia sostitutiva;

Gruppo C con diabete esordito dopo i 9 anni: 615 pazienti dei quali 117 (19%) di cui 59 (50,4%) in terapia.

Risultati e conclusioni

La prevalenza di autoimmunità tiroidea nel Gruppo A è significativamente più elevata rispetto al Gruppo C ($p=0,06$). Nel Gruppo C è, invece, significativamente aumentata la prevalenza di pazienti in trattamento rispetto al Gruppo A ($p=0,0001$).

La comparsa di anticorpi anti tiroide risulta più frequente nel gruppo di pazienti che ha più precocemente sviluppato il diabete mellito tipo 1. Nella popolazione di pazienti con tiroidite in cui il diabete è insorto più tardivamente è significativamente più elevato il numero di casi in cui è stato necessario trattamento sostitutivo con ormone tiroideo. Tali dati suggeriscono l'eterogeneità della predisposizione genetica alle due malattie che tende a tradursi in differenti fenotipi di decorso.

ESISTE UN LINK PATOGENETICO TRA MIOCARDITE E DIABETE MELLITO AUTOIMMUNE?

D. Iafusco¹, M. Lipes, A. Galderisi, R. Gottumukkala, L. Cornivelli, L. Russo, F. Casaburo, A. Zanfardino, A. Cocca, F. Prisco

Gruppo di Studio sul Diabete della SIEDP

¹Centro Regionale di Riferimento di Diabetologia Pediatrica "G.Stoppoloni", Dipartimento di Pediatria, Seconda Università di Napoli

Obiettivi

Nel 2004 (M.Lipes et al. *J Immunol.* 2004 Feb 15;172(4):2651-8) è stato osservato che un genotipo analogo all'HLA-DQ8 dell'uomo (DQA1*0301/DQB1*0302), tipicamente associato al diabete autoimmune, in un modello murino determinava lo sviluppo di diabete e miocardite autoimmune. Per tale motivo il Gruppo di Studio sul Diabete della SIEDP ha organizzato la raccolta dati su pazienti con associazione diabete - episodi ricorrenti di miocardite. In realtà la certezza diagnostica di "Miocardite" dovrebbe essere basata soltanto su reperto biotipico. La diagnosi di sospetto di miocardite autoimmune è, però, possibile sulla base di aumentati livelli circolanti di CPK-MB; reperto ecocardiografico sospetto per miocardite; presenza di cardiomiopatia dilatativa non congenita esito di pregressi episodi di miocardite.

Metodi

Tali soggetti vengono valutati per la presenza di anticorpi anti-troponina, miosina e actina, e per l'aplotipo HLA DQ8 nei laboratori della Joslin Clinic. Si procede, nei soggetti positivi, alla valutazione di un gene del complesso CTLA-4 (T.Okazaki, et al. *NATURE NEDICINE* vol9 n12 december 2003) associato al fenotipo diabete/miocardite nei lavori di Nielsen (*Tissue Antigens* 2003; 62: 492-497) e Ronghua (*Hum Genet* (2007) 121:223-232).

Risultati

5 pazienti dei centri di diabetologia pediatrica SIEDP soddisfano i criteri di selezione. E' in corso l'approfondimento diagnostico e due soggetti sono già risultati positivi per il dosaggio degli anticorpi anti-troponina I. Entrambi sono portatori dell'aplotipo HLA DQ8. In tutti i 5 pazienti reclutati è presente una forte familiarità per malattie autoimmuni (tiroidite e celiachia), in 2 per cardiopatie in giovane età.

Discussione

In attesa del completamento diagnostico di questi casi ci sembra opportuno richiamare l'attenzione sulla possibile esistenza di episodi recidivanti di miocardite autoimmune in pazienti con diabete mellito tipo 1. Il fenomeno è così nuovo da creare la necessità di raccogliere casistiche ad ampio raggio mediante la creazione di protocolli condivisi, sia diagnostici, che biochimici, che clinici in collaborazione con i cardiologi.

EVOLUZIONE DELLE COMPLICANZE NEFROPATICHE IN PAZIENTI CON ESORDIO DEL DIABETE MELLITO TIPO 1 IN ETÀ PEDIATRICA

F. Prisco¹, D. Iafusco, C. Polito, S. Confetto, A. Piscopo, F. Casaburo, L. Troise, A. Zanfardino, S. Strianese, L. Russo, R. Pizza, G. Lama

¹Dipartimento di Pediatria - Seconda Università di Napoli

L'iperfiltrazione glomerulare rappresenta il primo marker di disfunzione renale nei pazienti con diabete mellito tipo 1. La sua persistenza indica rapida progressione della nefropatia precedendo la microalbuminuria. In pazienti con DM tipo 1 e con microalbuminuria persistente è stata dimostrata l'efficacia degli ACE-inibitori nel rallentare la progressione del danno renale normalizzando la pressione capillare.

Obiettivi

Descrivere l'andamento del filtrato glomerulare (GFR), della microalbuminuria (MA) e della proteinuria in corso di trattamento con ACE-inibitori (Ramipril) in 17 pazienti (23,6±7 anni, range 12,1-36,6; 13 maschi e 4 femmine) con DM tipo 1 esordito in età pediatrica (9,45±3,46).

Materiali e metodi

È stato utilizzato Ramipril nei pazienti con MA persistentemente elevata (>20 mcg/min/1,73mq sc) in tre campioni notturni ad intervallo di 3 mesi. Le dosi di Ramipril variavano da 5 a 10 mg/die (3-6 mg/mq/die) sulla base dei valori della MA, proteinuria/24 ore e/o PA misurata con Holter (ABPM). All'inizio della terapia con Ramipril l'età era 19,1±5,1 (range 11-31 anni), la media del filtrato glomerulare era 118±31 ml/min/1,73 mq sc (65,41-173), la durata del diabete era 14,1±7,4 anni (range 6,1-31,2).

Risultati

I pazienti con GFR superiore a 130 ml/min/1,73 mq sc erano 4, quelli con GFR inferiore a 90 ml/min/1,73 mq sc erano 2. Tre pazienti con scarso controllo metabolico (11/17 pz con HbA1c>8%) avevano anche un Pr/Cr superiore a 0,21 mg/mg e media iniziale della HbA1c di 8,7±1,5% (range 6,5-12,2). A 18 mesi di follow-up vi è stata una significativa caduta media del GFR (94±22) rispetto al tempo 0 (GFR 118±31), (p=0,014). La caduta inoltre si è rivelata significativa tra i controlli eseguiti tra 6 mesi (GFR 141±17) e 12 mesi (GFR 114,35±40), (p=0,017) e tra 12 e 18 mesi (GFR 94±22), (p=0,075). Due dei tre pazienti con proteinuria significativa hanno negativizzato tale reperto dopo 1 anno, uno dopo 3 anni di follow-up. Proteinuria significativa è comparsa in due pazienti dopo 18 mesi di trattamento. Un paziente ha negativizzato la MA già dopo 6 mesi.

Conclusioni

I nostri dati, anche se relativi ad un ristretto numero di pazienti, confermano l'importanza della terapia precoce con ACE-inibitori che riduce l'evoluzione della nefropatia.

E' REVERSIBILE L'IPER FILTRAZIONE GLOMERULARE COL MIGLIORAMENTO DEL CONTROLLO METABOLICO NEL DIABETE TIPO 1?

F. Prisco¹, A. Piscopo, D. Iafusco, C. Polito, S. Confetto, L. Russo, F. Casaburo, F. Pisani, S. Strianese, R. Pizza, G. Lama

¹Dipartimento di Pediatria – Seconda Università di Napoli

Il Diabete Mellito Autoimmune può associarsi ad un aumento del filtrato glomerulare (GFR), segno iniziale di danno renale, secondario a cattivo controllo glicemico. Il buon controllo metabolico della malattia, ottenuto mediante terapia intensificata, previene e/o ritarda l'esordio delle complicanze microangiopatiche, come dimostrato dal DCCT (Diabetes Control and Complication Trial, 1993).

Scopo dello studio

Lo scopo dello studio è stato valutare l'effetto della terapia intensificata sulla prevalenza di iperfiltrazione (GFR >130 ml/min/1,73m²sc) in bambini ed adolescenti con Diabete Mellito Autoimmune.

Metodi

Gruppo A: 14 pazienti (9 M e 5 F, età alla diagnosi 6,8±3,19) diagnosticati tra il 1977 ed il 1993; Gruppo B: gli stessi pazienti sottoposti a terapia intensificata dopo il 1993; Gruppo C: 23 pazienti (12 M e 11 F, età alla diagnosi 6,8±3,8) arruolati dopo il 1993 trattati solo con terapia intensificata. Il GFR (formula di Schwartz) e l'HbA1c sono stati calcolati una volta l'anno. I valori medi individuali di entrambi sono stati ottenuti dalla media dei valori annuali.

Dei 18 pazienti inizialmente arruolati nei gruppi A e B, 4 pazienti con insufficienza renale (GFR < 90 ml/min/1,73 m²sc in almeno due determinazioni a distanza di almeno 3 mesi) sono stati esclusi dallo studio.

Risultati

Il gruppo A presentava una prevalenza di aumento del GFR significativamente più elevato rispetto ai gruppi B (p=0,003) e C (p=0,006), mentre nessuna differenza significativa esisteva tra i gruppi B e C. I pazienti del gruppo A in cui l'iperfiltrazione si è normalizzata (n.6) presentavano anche riduzione significativa di HbA1c (p=0,0005). Negli altri pazienti (n.8) l'HbA1c media è rimasta statisticamente invariata (p=0,50).

Conclusioni

L'iperfiltrazione renale può regredire con il passaggio alla terapia intensificata fino a valori simili a quelli dei soggetti trattati fin dall'inizio con tale criterio terapeutico. La significativa riduzione dell'HbA1c nei pazienti con normalizzazione del GFR supporta il ruolo svolto dal miglior controllo glicemico.

IL RUOLO DELL'INFERMIERE NELLA GESTIONE OSPEDALIERA DEL BAMBINO CON DIABETE MELLITO TIPO 1 (DMT1) ALL'ESORDIO: ESPERIENZA DELL'U.O.C. DI PEDIATRIA DI CROTONE

D. Passero, T. Cannatelli, G. Ribecco, F. Alessio, M.T. Bennardi, L. Artese

Team Infermieristico U.O.C. di Pediatria, Ospedale "S. Giovanni di Dio" – Crotone

La diagnosi di diabete mellito tipo 1 rappresenta un evento traumatizzante per il bambino e per tutta la sua famiglia: il primo approccio con il team diabetologico pediatrico può condizionare (in senso sia positivo che negativo) l'accettazione della patologia da parte del bambino e della famiglia. Per tale ragione l'attuazione di un approccio programmato può sicuramente aiutare il team ad entrare immediatamente in empatia con l'"unità" paziente-famiglia. In questo approccio programmato fondamentale è la figura dell'infermiere: la dimostrazione di competenza e professionalità in un momento così drammatico rassicura l'"unità" paziente-famiglia e rappresenta il cardine su cui il pediatra diabetologo può far leva per entrare subito in empatia con il paziente. Nella nostra U.O.C. di Pediatria tutti i bambini con diabete mellito all'esordio sono accolti dal team medico-infermiere: dopo la prima accoglienza in cui il medico spiega per grandi linee quello che sta succedendo, la gestione del bambino passa quasi completamente all'infermiere. Questi provvede ad incannulare una vena periferica con un device a due vie e, dopo aver eseguito prelievi ematici, pone il paziente in infusione secondo il protocollo G.E.T.REM (Glucose Evaluation Trial Remission): tale infusione viene mantenuta per 48-72 ore. Importantissimo diventa il ruolo di tutto il team infermieristico durante questa fase: l'infermiere deve sfruttare questo intervallo di tempo per iniziare il suo compito di guida per il paziente e soprattutto per la famiglia cominciando ad insegnare come si pratica l'insulina sottocute, come si misura la glicemia, come si controllano le urine per la glicosuria e la chetonuria, come si gestiscono le ipoglicemie e le iperglicemie, come si gestisce l'alimentazione del bambino con diabete. Questo approccio preordinato e coordinato ci permette, solitamente, di poter dimettere con sicurezza il paziente dopo circa una settimana dal ricovero anche se il paziente è arrivato in grave cheto acidosi: questo permette un più rapido reinserimento del bambino nella sua quotidianità con grande vantaggio per gli aspetti psico-sociali che la patologia porta con sé. Negli ultimi 7 anni sono giunti nella nostra U.O.C. 42 bambini con diabete mellito all'esordio: tutti hanno seguito l'iter descritto e la durata media del ricovero è stata di 6.2 giorni. Di questi bambini 4 erano bambini residenti fuori regione che si trovavano in vacanza e che sono stati inviati, dopo le dimissioni, presso i centri di diabetologia pediatrica vicini al loro domicilio, 35 sono tuttora seguiti presso l'ambulatorio di diabetologia pediatrica della nostra U.O.C. L'approccio programmato e condiviso tra tutti gli operatori sanitari, il ruolo centrale dell'infermiere hanno permesso che la migrazione che prima si registrava nel nostro comprensorio per tale patologia abbia registrato un effettivo tracollo. A tutto questo ha contribuito anche la partecipazione attiva del nostro Centro nell'ambito della Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese.

IPERINSULINEMIA DA SINDROME METABOLICA IN UN LATTANTE CON DECORSO GRAVE DA INFLUENZA A H1N1

R. Mormile¹, R. Coppola¹, A. Colella¹, G. Golia¹, C. Cioffi¹, F. Pascarella¹, G. Della Corte¹, F. Piccolo¹, M.P. Capasso¹, M.R. Linardi², A.M. Romano¹, C. Oliva¹, F. Pisano¹, E. Sciorio³, M. Cacciapuoti³, L. Cantelli¹

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

²Università degli Studi di Arad - Romania

³Facoltà di Medicina Università di Napoli Federico II

Introduzione

L'obesità presenta una eziologia multifattoriale e multigenica familiare. Attualmente in età pediatrica si registra una vera e propria epidemia di obesità con un notevole aumento dell'incidenza di intolleranza glucidica e T2DM. L'insulino-resistenza è di frequente riscontro nei bambini obesi. E' caratterizzata da una diminuita risposta dei tessuti bersaglio all'azione dell'insulina con la necessità di livelli più alti dell'ormone in circolo per ottenere il normale effetto biologico al quale è preposta. A livello del circolo si rileva una iperinsulinemia compensatoria con normoglicemia. Tuttavia con il tempo questo iniziale meccanismo di compenso di iperproduzione di insulina a livello delle β -cellule pancreatiche può esaurirsi con la comparsa di iperglicemia post-prandiale e successivamente di iperglicemia a digiuno con l'insorgenza di un quadro conclamato di T2DM. La patogenesi dell'IR resta a tutt'oggi controversa. Sembra tuttavia correlata all'interazione tra fattori genetici costituzionali e condizioni scatenanti ambientali. L'interazione tra leptina e grelina è ancora oggetto di studio. E' stata riportata una diversa risposta compensatoria allo stesso grado di IR tra diverse etnie ed una maggiore predisposizione all'obesità nei soggetti con valori più elevati di insulina nel test da carico OGTT. Un ruolo importante nell'IR sembra giocato dall'IL6. L'obesità sia in età adulta che in età pediatrica viene considerata come un fattore ad alto rischio di complicanze in corso di infezione da virus influenzale A H1N1. I soggetti obesi mostrano una maggiore suscettibilità ad insufficienza respiratoria acuta.

Caso clinico

SF. 7m. Febbre persistente da circa 6 gg. Obesità: PC kg 11.700. Presenza di notevole pannicolo adiposo. Abbattuta. Non segni meningei. Progressiva insufficienza respiratoria con quadro radiografico toracico di addensamento parenchimale bilaterale in iloperilare con prevalenza dx. Necessità di trasferimento in un Centro di III livello. Positività per virus AH1N1. Escluse sindromi genetiche. Funzionalità tiroidea nella norma. Iperensione sistolica. ICT aumentato in assenza di cardiopatia congenita. In LM con iperalimentazione dai primi giorni di vita. Familiarità obesità sia nel gentilizio materno che paterno. Glicemia basale 110 mg/dl. Insulinemia 69.7 mUI/ml (vn 2.0-25.0).

Conclusioni

L'obesità rappresenta un problema sociale. Bisogna educare le famiglie ad una sana alimentazione e alla cultura del peso ideale. La malattia cardiovascolare dell'adulto ha inizio già dai primi mesi di vita. Nella fattispecie in esame, il peso della bambina era un motivo di orgoglio per i genitori altrettanto obesi. Tale realtà probabilmente si ripete di frequente in relazione al grande dilagare dell'obesità. Pertanto sarebbe auspicabile che i pediatri sensibilizzassero i genitori al problema attuando uno stretto monitoraggio dei soggetti più a rischio.

LA RETE DIABETOLOGICA PEDIATRICA CALABRESE

**F. Mammi¹, M. Bruzzese¹, S. Lucieri², F. Stamati², F. Citriniti³, F. Milillo⁴, M.A. Bonamassa⁴,
D. Sperli⁵, R. Demarco⁵, F. Paravati⁶, N. Lazzaro⁶, S. Rubino⁷, L. Costantino⁷, M. Panebianco⁸,
F. De Berardinis⁹, G. Santoro⁸, D. Minasi¹⁰, A. Cannata¹⁰, A. Tedeschi¹¹, A. Panzera¹¹,
E. Provenzano¹², T. Ciambrone¹², E. Saullo¹³, M. Mancuso¹³, L. De Luca¹⁴, R. Toscano¹⁴**

¹Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Locri,

²Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Castrovillari,

³Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Catanzaro,

⁴Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO pediatria Ospedale di Corigliano,

⁵Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Cosenza,

⁶Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Crotona,

⁷Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Lametia Terme,

⁸Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Cetraro,

⁹Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Paola,

¹⁰Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Polistena,

¹¹Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Reggio Calabria,

¹²Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Soverato,

¹³Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Soveria Mannelli,

¹⁴Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese, UO Pediatria Ospedale di Vibo Valentia

In Calabria, sino a qualche anno addietro, l'assistenza diabetologica pediatrica è stata garantita da pochi servizi specialistici ospedalieri realizzati all'interno delle unità operative di Pediatria, non strutturati e non integrati con le figure professionali indispensabili per garantire una adeguata assistenza; inoltre, del tutto inesistenti erano i servizi territoriali e, solo in poche realtà della regione, esisteva una gestione integrata del paziente tra servizi ospedalieri e pediatri di famiglia; così come non è stato mai istituito, secondo quanto previsto dalla Legge 115/87, un centro regionale diabetologico pediatrico di riferimento.

UNA NUOVA REALTA' ASSISTENZIALE

Promossa dalla Società Italiana di Pediatria (SIP) – Calabria e dal Gruppo di Studio di Diabetologia della SIEDP, la "RETE DIABETOLOGIA PEDIATRICA CALABRESE" è un network assistenziale costituitosi nell'ottobre del 2007 che vede impegnati per migliorare la qualità dell'assistenza tredici centri ospedalieri che si occupano di diabete in età evolutiva: Castrovillari, Catanzaro, Cetraro-Paola, Corigliano-Rossano, Cosenza, Crotona, Lamezia Terme, Locri, Polistena, Reggio Calabria, Soveria Mannelli, Soverato e Vibo. Il centro di Locri svolge funzioni di coordinamento.

Obiettivi

Obiettivo della rete è quello di creare nella regione Calabria un sistema assistenziale qualificato in grado di soddisfare i bisogni del bambino con diabete con rapidità, efficienza e competenza, garantendo un livello omogeneo di servizi su tutto il territorio regionale, riducendo così anche al minimo i possibili disagi dei ragazzi e delle famiglie, ma anche capace di fare ricerca epidemiologica e clinica.



PROGETTO NUVOLA: APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE ALL'OBESITA' INFANTILE ED ADOLESCENZIALE DELL'OSPEDALE FATEBENEFRATELLI DI BENEVENTO

I. Dello Iacono¹, A. Sorrentino², M.G. Limongelli¹, A.M. Basilicata¹, G.Vetrano¹, E. Varricchio¹, M.G. Colatruccio², V. Pace², T. Alderisio², G. Guglielmucci²

¹U.O. Pediatria, osp. FBF BN

²Direzione sanitaria Osp. FBF BN

Background

L'obesità rappresenta il maggior problema di salute pubblica a livello mondiale, causando 1,5 milioni di disabilità ed oltre un milione di morti premature all'anno (World Health Organization, 1998).

Si è proposto il neologismo "globobesity" per indicare la diffusione mondiale del fenomeno (Centre for Disease Control and Prevention 2004), che investe non solo i ceti socialmedio/alti, ma anche i figli di famiglie di ceto basso ed i paesi più poveri. Nel trattamento dell'obesità infantile i problemi che più frequentemente si riscontrano sono legati, principalmente, ad un INTERVENTO TARDIVO, a sua volta, conseguenza di una diagnosi tardiva. Obiettivo primario del trattamento è: stabilire l'equilibrio tra intake calorico e spesa energetica a favore di quest'ultima, aumentando l'attività fisica.

Queste le basi su cui poggia il progetto "nuvola", che costituisce un approccio multidisciplinare all'obesità infantile ed adolescenziale e che vede come attori la direzione sanitaria, il pediatra, l'endocrinologo, il cardiologo, il fisiatra, lo psicologo, la dietista, l'assistente sociale.

Obiettivi del progetto

1. Screening della sindrome metabolica;
2. Percorso diagnostico-terapeutico finalizzato alla riduzione del peso o al rallentamento dell'incremento ponderale (modifica delle abitudini alimentari + incremento dell'attività fisica) ed alla prevenzione delle malattie cardiovascolari e del diabete in età adulta.

Popolazione e metodi

- Bambini-adolescenti, di età compresa tra i 4 e i 18 anni, rispondenti alla definizione di obesità in relazione alla determinazione di un BMI > 95° del peso corporeo.
- I pazienti arruolati effettuano il percorso diagnostico in 3 accessi di day hospital
- Al termine del percorso diagnostico viene elaborato un piano terapeutico individualizzato in un clima di sostegno psicologico ed ambientale con l'impiego anche della palestra intramuraria

Follow-up

Tutti i pazienti mensilmente: ritornano all'osservazione di tutte le figure professionali coinvolte nella loro gestione; In regime di D.H. e/o ambulatorio vengono ripetute di volta in volta le indagini laboratoristiche e/o strumentali e le consulenze individualizzando il percorso in base a quanto emerso dallo screening iniziale.

Stato dell'arte

Il progetto è stato attivato nel mese di Marzo 2009.

35 pazienti reclutati finora: tutti estremamente motivati; con importante decremento ponderale nel follow-up.

Conclusioni

Un approccio multiprofessionale all'obesità infantile ed adolescenziale, in un contesto ospedaliero di forte sostegno e stimolo alle famiglie, può essere una soluzione all'intervento tardivo nel trattamento dell'obesità ed ottenere una maggiore compliance al percorso terapeutico proposto.

STUDIO “ON-LINE” SUL DISEGNO DI BAMBINI CON DIABETE: PONTE CREATIVO TRA BAMBINI, TEAM E PSICOLOGI

I. Nocerino¹, D. Iafusco¹, F. Casaburo¹, L. Russo¹, D. Diano², G. Vizzari², M.A. Polimeno², E. Vottari², F. Mammi², M. Bruzzese², F. Imbronise², F. De Berardinis², G. Santoro², M. Borselli², D. Sperli², R. De Marco², N. Lazzaro², F. Citrinitti², D. Pecoraro³, F. Stamati², F. Lombardo³, F. De Luca³, P. Buono⁴, A. Minenna⁵, M. Delvecchio⁵, L. Tonino¹, F. Prisco¹

¹Dipartimento di Pediatria - Seconda Università di Napoli

²Rete Diabetologica Pediatrica Calabrese

³Dipartimento di Pediatria - Università di Messina

⁴Dipartimento di Pediatria - Università Federico II Napoli

⁵Divisione di Pediatria - Ospedale “Casa Sollievo della Sofferenza” San Giovanni Rotondo

Il disegno rappresenta lo strumento principe, per la sua valenza diagnostica e ludica, per entrare in contatto con i bambini ed esplorare il loro mondo interno, ricco e misterioso.

Attraverso l'attività grafica, infatti, i bambini, in generale, e quelli con diabete, in particolare, riescono ad esprimere non solo le paure e le angosce connesse alla loro crescita ed evoluzione, ma, anche i sentimenti di diversità e di sofferenza connessi alla patologia ed al loro continuo “bucarsi ed essere bucati”. Molti di questi sentimenti possono, infatti, rimanere inespressi e non verbalizzati e, conseguentemente, “non pensati ed elaborati” così da trasformarsi, nel tempo, in traumi non integrabili nella propria storia di vita. E' solo attraverso la rappresentazione grafica, talvolta, che il piccolo riesce a raccontarsi e mettersi a nudo abbattendo le resistenze e le barriere di “bravo paziente” che ritiene necessarie per ottenere gratificazioni dai genitori e dal Team curante.

Da tale premessa, è nata l'idea di creare un Gruppo di Studio Multicentrico al quale partecipano psicologi dell'età evolutiva che opera su una piattaforma on-line <http://picasaweb.google.it/nocerino2009> sulla quale sono pubblicati periodicamente gli elaborati (figura umana, albero, famiglia e rappresentazione del diabete), prodotti dai bambini con diabete di età superiore ai 7 anni durante una consultazione.

Mediante tale metodica siamo riusciti ad evidenziare alcuni aspetti comuni che caratterizzano il trauma (cavità nel tronco dell'albero, affondamento del Titanic), sentimenti di diversità (disegni del nucleo familiare in cui il bambino con diabete si disegna molto piccolo e lontano), aspetti emotivi fortemente connessi con la specifica patologia (alberi con la chioma a punta, divieti alimentari) e atteggiamenti di difesa e di chiusura (rappresentazione della figura umana come mascherata o “cartonata”).

Lo scambio interpretativo virtuale sui disegni tra le equipe dei diversi centri collaboranti permette non solo un costruttivo e reciproco confronto sulla dimensione umana del paziente ma anche la valutazione di aspetti e dinamiche che soltanto un lavoro sinergico di squadra permette di individuare così da poter scoprire il complesso, quanto meraviglioso, mondo del bambino con diabete.

GASTROENTEROLOGIA



Le sorelle Golisano di Editeam con Salvatore Vendemmia

ANISAKIASI GASTRICA IN ETA' PEDIATRICA, DESCRIZIONE DI DUE CASI CLINICI

G. Mion¹, S. Tamaro², M. Martorano², V. Stifano¹, I. Pierucci¹

¹Pediatria, ²Gastroenterologia

Ospedale di Sapri

L'Anisakidiosi è una zoonosi causata da piccoli vermi tondi, (Nematodi), appartenenti alla famiglia degli Anisakidae, composta di quattro generi: Anisakis, Pseudoterranova, Contracaecum e Hysterothylacium. I primi tre generi sono responsabili di zoonosi, mentre il quarto, l'Hysterothylacium, (quello che più frequentemente infesta sardine e alici, macroscopicamente difficilmente distinguibile dall'Anisakis), non è patogeno. Il genere Anisakis (come anche il Pseudoterranova) invece riesce a resistere ai trattamenti di affumicatura a freddo e alla marinatura con bassa quantità di sale, viene ucciso solo da temperature superiori a 60° C per 10 minuti, o dal congelamento a -20° C per 24 ore. La patologia causata dal genere Anisakis è detta Anisakiasi. Questo parassita infesta pesci, molluschi marini, (ospiti intermedi, larve al 3° stadio), e cetacei, in cui si sviluppa allo stadio adulto, (ospiti definitivi, larve 4° stadio), producendo delle uova che vengono emesse con le feci. Il genere Anisakis è pressoché ubiquitario, presente negli oceani Atlantico, Pacifico, Indiano ed anche nel Mar Mediterraneo dove le specie di più frequente riscontro sono l'A. Pegreffii e l'A. Simplex. La larva dell'Anisakis, (3° stadio), misura 2-3 centimetri, si localizza, di solito, nella cavità celomatica dei pesci; se questi, subito dopo la cattura, non vengono eviscerati, il parassita può migrare nelle masse muscolari, dove può sopravvivere. Diversi tipi di pesce e di molluschi cefalopodi, possono essere infestati dall'anisakis: sgombrò, nasello, pesce sciabola, aringa, tonno, rana pescatrice, pesce san Pietro, spigola, alice, triglia, totano, seppia e molti altri. Le larve di Pseudoterranova vengono reperite in prodotti ittici di importazione, un solo caso di pseudoterranoviasi è stato descritto in Italia nel 2002. L'uomo si ammala accidentalmente cibandosi di pesci crudi o poco cotti, infestati da larve al 3° stadio. Ma l'uomo è un ospite non idoneo, le larve ingerite, di solito, vanno incontro a devitalizzazione nel giro di alcuni giorni, però capita che, a volte, grazie alla presenza di un dente cuticolare e alla secrezione di proteasi, riescano a penetrare nella mucosa gastrica o intestinale. Possono sopravvivere, nel corpo umano, alcune settimane, quelle che muoiono vengono eliminate dai fagociti. Possono determinare la formazione di granulomi ricchi di eosinofili, causa di occlusioni o di infiammazioni di tipo flemmonoso con possibilità di ulcerazione della mucosa che possono portare anche alla perforazione del viscere. L'anisakis può causare anche manifestazioni allergiche che spesso sono attribuite al pesce. Il primo caso descritto d'infestazione umana risale alla fine del 19° secolo in un bambino della Groenlandia, in Europa i primi casi furono registrati in Olanda, nel 1955, legati all'assunzione di una nuova preparazione di aringhe crude, poco salate, affumicate a freddo, dette aringhe verdi, ma la prima segnalazione ufficiale fu fatta da Van Thiel nel 1962. In Giappone dove è diffusa l'abitudine di mangiare pesce crudo, il primo caso fu descritto nel 1963, da allora, in questo paese sono stati segnalati migliaia di casi d'anisakiasi. Il Giappone è il paese in cui questa malattia ha una maggiore incidenza per la diffusa abitudine di mangiare prodotti ittici crudi come il sushi, sashimi, sunomono.

In Italia il primo caso è stato descritto nel 1996, da allora decine di casi sono stati segnalati, soprattutto nelle regioni centro-meridionali. L'abitudine alimentare di mangiare prodotti ittici crudi è in forte crescita anche da noi, alle classiche alici marinate si sono aggiunti carpacci di pesce, di specie diverse, e piatti della cucina giapponese, a base di pesce crudo.

I pesci possono essere portatori di vari microrganismi patogeni che possono essere causa di malattia per l'uomo. Anche i pesci d'acqua dolce, (raramente), possono causare zoonosi, in Italia sono stati descritti rari casi di parassitosi (Difillobotriosi e Opistorchiasi) trasmesse da pesce di lago, come persici, tinche e carpe, consumati crudi, o poco cotti. Però, per quanto riguarda i prodotti ittici, il problema sanitario che sta assumendo, sempre più importanza è quello costituito dall'Anisakiasi.

Questa patologia è spesso misconosciuta, soprattutto a livello pediatrico. Di solito ai bambini non si fa mangiare pesce crudo, tuttavia quest'abitudine alimentare è in aumento in particolare tra quelli in età scolare. Ricordiamo che la denuncia di questa malattia è obbligatoria.

Negli ultimi tre anni nel nostro reparto, grazie alla possibilità di far eseguire indagini endoscopiche, abbiamo avuto modo di osservare due casi d'anisakiasi.

Caso clinico 1: dolore toracico retro sternale

Nel mese di maggio 2007 è stata ricoverata nel nostro reparto una ragazza di 15 anni per "dolore toracico" retrosternale. All'esame obiettivo si rilevava solo un intenso dolore epigastrico accentuato dalla digitopressione. L'elettrocardiogramma, la radiografia del torace, l'ecografia dell'addome e gli esami del sangue erano nella norma. Il giorno successivo, persistendo la sintomatologia, fu eseguita un'esofoago-gastro-duodenoscopia, che evidenziò nell'esofago un'erosione a livello della "linea Z"; nello stomaco, in sede antrale, una mucosa iperemica, congesta. Nell'antro si repertò, inoltre, un piccolo verme di colorito biancastro attorcigliato a spirale. Questo fu prelevato, con la pinza del gastroscopio. L'esame al microscopio confermò trattarsi di un nematode lungo circa due centimetri, che in base alla morfologia e alle dimensioni, fu identificato come una larva, al 3° stadio, di *Anisakis*. Da un'anamnesi più accurata si venne a sapere che il giorno precedente il ricovero, la ragazza aveva mangiato delle alici marinate acquistate in un supermercato. La ragazza fu trattata anche con mebendazolo al fine di eliminare larve che fossero sfuggite all'esame visivo. Ai controlli successivi la paziente non ha più lamentato alcun sintomo.

Caso clinico 2: dolori addominali periombelicali

Nel mese di ottobre 2009, si è ricoverata nel nostro reparto una bambina di 12 anni per dolori addominali, a sede periombelicale, che persistevano da alcuni giorni. Il medico che la visita, all'ingresso, nota, solo una cute roseo-pallida, un'iperemia congiuntivale, l'addome è notevolmente meteorico, trattabile ma dolente alla palpazione. Furono eseguiti gli esami del sangue che evidenziarono solo un lieve aumento della PCR (3,91, v.n. fino a 0.80), Globuli Bianchi totali normali (G.B. 6.600), eosinofilia (eosinofili 10,6%). All'ecografia dell'addome si evidenziò la presenza di liquido in Douglas. Il padre della bambina osservando un poster esposto nel reparto in cui si esponeva il caso d'*Anisakiasi*, in precedenza descritto, ricordandosi che quattro giorni prima la figlia aveva mangiato alici marinate preparate dalla nonna, chiese di far eseguire una gastroscopia alla figlia. Grazie ai medici del servizio di Gastroenterologia del nostro ospedale fu possibile eseguire l'EGDS in giornata, fu evidenziata nell'antro gastrico la presenza di due piccoli parassiti biancastri innovati nella parete gastrica e circondati da mucosa iperemica, uno sulla grande curva e l'altro sull'anulus. I parassiti furono rimossi con pinza endoscopica. Tuttavia, il giorno successivo, persisteva il dolore addominale a sede periombelicale, accentuato dalla palpazione. Furono ripetuti gli esami di laboratorio che mostrarono un aumento dell'eosinofilia (13,6%) e una lieve anemia (Hb 10,2). Fu ripetuta l'ecografia addominale che confermò un abbondante versamento liquido nel Douglas. Eseguiamo anche un prick test per l'*Anisakis* che evidenziò una netta reazione cutanea (+++). Sospettando la presenza del parassita anche a livello ileale fu iniziata la terapia con Albendazolo cpr da 400 mg (due al giorno) per cinque giorni. Dal giorno successivo i sintomi iniziarono a regredire ed anche l'eosinofilia si ridusse dopo due giorni al 8,5%. Dopo altri due giorni la bambina fu dimessa.

Manifestazioni cliniche

L'ingestione d'Anisakis può passare inavvertita, ma se anche un solo parassita penetra nella mucosa compaiono i sintomi.

- Forme acute

Forma gastrica: si può manifestare in un periodo di alcune ore dall'ingestione di pesce crudo o poco cotto. Le larve penetrano nella parete dello stomaco, producendo ulcerazioni acute con dolori addominali, di solito a livello epigastrico, nausea, vomito, ci possono essere anche manifestazioni allergiche come orticaria e angioedema (forma gastro-allergica). Se la malattia non viene tempestivamente riconosciuta, può andare incontro a risoluzione spontanea oppure evolvere verso la cronicizzazione con dolori addominali intermittenti, nausea, vomito, che possono durare anche mesi. Gli esami di laboratorio possono mostrare modica leucocitosi con eosinofilia, indici aspecifici di flogosi (PCR, VES) aumentati, presenza di sangue occulto nelle feci. La diagnosi si basa sull'endoscopia, che ha anche valenza terapeutica, consentendo l'asportazione del parassita.

Forma intestinale: interessa prevalentemente l'intestino tenue, i sintomi si manifestano dopo più dodici ore, fino ad una settimana dal pasto, (media 24-48 ore), con dolori di tipo colitico, nausea, vomito, diarrea, febbre, quadri d'addome acuto che possono simulare un'appendicite, (il parassita può penetrare nel lume appendicolare). La larva, una volta penetrata nello spessore della mucosa, può causare una reazione infiammatoria con successiva formazione di un granuloma eosinofilo che può essere causa d'occlusioni, d'ulcerazione o addirittura di perforazione della parete del viscere. Alcuni casi si risolvono spontaneamente in 4-5 giorni, ma la maggior parte dei pazienti va incontro a laparotomia.

Diagnosi: quasi sempre è chirurgica e anatomopatologica. La radiografia dell'addome può mostrare dilatazione delle anse intestinali, presenza di livelli idroaerei, l'esame a doppio contrasto, a volte, può evidenziare il verme come un difetto di riempimento filiforme, l'ecografia può evidenziare dilatazione delle anse intestinali, livelli idroaerei, ispessimento della mucosa e presenza di versamento nel peritoneo, la TAC può mostrare l'ispessimento della mucosa, stenosi dell'intestino con aspetto pseudotumorale. Gli esami del sangue possono mostrare eosinofilia (incostante). Utile il riscontro di un prick test positivo o la presenza di IgE specifiche per Anisakis. Alcuni casi possono evolvere verso la cronicizzazione. Terapia: chirurgica (in caso di complicazioni chirurgiche come la perforazione), altrimenti può essere tentato il trattamento conservativo con antiparassitari come l'albendazolo, il tiabendazolo, il mebendazolo o l'ivermectina, eventualmente associando cortisonici in caso di manifestazioni subocclusive.

- Forme croniche

I sintomi persistono o si manifestano dopo quindici giorni o più dall'assunzione di pesce infestato dal parassita. Sono caratterizzate dalla formazione di granulomi o da lesioni asessuali con un infiltrato prevalentemente eosinofilo. Possono mimare svariate malattie infiammatorie, ulcerose, o addirittura tumorali del tratto gastro-intestinale, con quadri occlusivi o sub-occlusivi, o simil-appendicolari con dolore, nausea, diarrea, vomito, febbre, sangue occulto nelle feci, turbe dell'alvo, versamento peritoneale.

Forme rare: la forma orofaringea, esofagea, rettale, rara è anche la forma associata a sintomi reumatici con artralgie e mialgie, rari anche i casi descritti in età pediatrica.

Forma invasiva: extraintestinale, (molto rara): se le larve, (che pare che possano sopravvivere nell'uomo, fino ad otto settimane), migrano dall'apparato digerente, superando la mucosa e la sottomucosa, possono provocare ascessi e granulomi nel fegato, nel pancreas, nei polmoni.

Allergia all'Anisakis

L'associazione tra Anisakis e manifestazioni allergiche fu descritta per la prima volta in Giappone da Kasuya nel 1990, successivamente sono stati fatti numerosi studi su questo tipo di allergia, soprattutto in Spagna. Diversi tipi di antigeni dell'Anisakis possono causare sensibilizzazione: antigeni somatici, antigeni escretivi-secretivi, antigeni di superficie. Non tutti sono inattivati dalla cottura o dal congelamento, (gli antigeni ES sono termoresistenti) per cui, a volte, i sintomi di allergia possono comparire anche se il parassita è stato ucciso. Alcuni di questi antigeni possono dare una cross reattività con altri nematodi

o con gli acari. La sensibilizzazione alle proteine antigeniche del parassita può provocare vari tipi di allergia; dall'orticaria, sia acuta che cronica, al prurito persistente, all'angioedema, fino all'asma e allo shock anafilattico, l'anisakis è una delle più frequenti cause di shock anafilattico da alimenti (dati di autori spagnoli). Questo parassita può indurre reazioni allergiche anche in soggetti non atopici, queste reazioni, a volte associate a sintomatologia addominale, possono essere provocate non solo dall'ingestione pesce infetto, ma anche, (negli addetti alla lavorazione di prodotti ittici), dalla manipolazione e dall'inalazione degli allergeni. L'incidenza dell'allergia all'anisakis è probabilmente sottostimata. Secondo alcuni autori circa il 10% dei bambini con dermatite atopica è allergico all'anisakis. Quest'allergia, s'ipotizza che potrebbe essere la causa di molte delle manifestazioni attribuite ad "allergia al pesce" Quando una dermatite peggiora dopo l'assunzione di pesce, soprattutto crudo, si può sospettare un'allergia all'anisakis. Per la diagnosi possiamo fare il dosaggio delle IgE specifiche, (che hanno un picco verso un mese dal contatto con la larva del parassita e decrescono verso il decimo mese), o il prick test. Sono stati segnalati due episodi di anafilassi in seguito a prick test per *A. simplex*.

Terapia: sintomatica con antistaminici e cortisonici, poi, ovviamente, evitare il contatto con l'allergene.

Prevenzione

La prevenzione dell'anisakiasi si basa essenzialmente sull'evitare di mangiare pesce crudo.

Quando consumiamo pesce crudo, spesso incrociamo le dita e ci affidiamo al caso, poiché la preparazione di pietanze a base d'ingredienti crudi avviene, spesso, senza la piena osservanza delle norme igienico-sanitarie. Queste stabiliscono che il pesce, da consumare crudo, sia eviscerato tempestivamente, che sia sottoposto ad un attento esame visivo, con speratura, e che possa essere somministrato crudo solo se viene bonificato sottoponendolo al congelamento per almeno 24 ore a -20 gradi .

Conclusioni

Le zoonosi parassitarie sono malattie poco conosciute nell'ambito della Sanità pubblica a causa anche della difficoltà della diagnosi. Anche la popolazione deve essere portata a conoscenza delle possibili conseguenze patologiche dell'ingestione di prodotti ittici crudi o poco cotti, però è molto difficile far cambiare le abitudini alimentari, per cui vanno sensibilizzati sul problema soprattutto i commercianti di prodotti ittici e i ristoratori. Nei soggetti che hanno l'abitudine di mangiare pesce crudo, si deve tenere in debita considerazione la possibilità di trovarsi di fronte a questo parassita in caso di sintomi addominali acuti o cronici ed anche in caso di manifestazioni allergiche. Una maggiore attenzione a questa patologia ci permetterà di quantificare, in futuro, le reali dimensioni del problema.

Bibliografia

- Zaffiro A., et al.
Ipersensibilità ad *Anisakis simplex*: casistica di tre anni.
Giorn It Allergol Immunol Clin 2002, 12, 140-146
- Van Thiel PH. *Anisakiasis*. *Parasitology*
1962;52:16-7.
- Sugimachi K, et al. Acute gastric anisakiasis. Analysis of 178 cases.
JAMA,1985; 253:1012-3.
- Kasuya S, Hamano H, Izumi S. Gastric anisakiasis with anaphylactoid reactions. *ACI News* 1989; 1:13-4.
- Audicana M, García M, et al. Clinical manifestation of allergy to *Anisakis simplex*. *Allergy* 2000; 55(Suppl. 59):28-33.
- Scala E, Giani M, Pirrotta L, et al. Occupational generalised urticaria and allergic airborne asthma due to *Anisakis simplex*. *Eur J Dermatol* 2001;11:249-50.
- Buendia E. *Anisakis*, anisakidosis, and allergy to *Anisakis*.
Allergy 1997;52:481-2.
- Daschner A, Alonso-Gómez A, et al. Gastroallergic anisakiasis: borderline between food allergy and parasitic diseases clinical and allergologic evaluation of 20 patients with confirmed acute parasitism by *Anisakis simplex*. *J Allergy Clin Immunol* 2000;105:176-81.
- Del Pozo V, Arrieta I, Tuñón T, et al. Immunopathogenesis of human gastrointestinal infection by *Anisakis simplex*. *J Allergy Clin Immunol* 1999;104:637-43.
- Daschner A, et al. Gastric anisakiasis: an underestimated cause of acute urticaria and angioedema?
Br J Dermatol 1998;139:822-8.
- Deardorff TL, Kayes SG, Fukumara T. Human *Anisakis* transmitted by marine food products. *Hawaii Med J* 1991;50:9-16.
- Kakizoe S, et al. Endoscopic findings and clinical manifestation of gastric anisakiasis *Am J Gastroenterol*. 1995 May; 90 (5):761-3
- Repiso Ortega A, et al, Gastrointestinal anisakiasis. Study of a series of 25 patients. *Gastroenterol Hepatol*. 2003 Jun-Jul; 26(6):341-6.
- Testini, et al. Splenic anisakiasis *Int. Surg* 2003; 88(3): 126-8
- Caramello et al. Intestinal localization of anisakiasis *Clin Microbiol Infect*, 2003; 9(7): 734-7
- Montalto et al. *Anisakis* infestation, a case of acute abdomen, *Dig Liver Dis*, 2005; 37 (1): 62-4
- Moschella et al. Intestinal anisakiasis in Italy, *G Chir*, 2005; 26(5): 201-5
- Ugenti et al. Acute gastric anisakiasis, *Minerva Chir*, 2007; 62(1): 51-60.

DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE/BECKER IN BAMBINO AFFETTO DA EPATOPATIA CORRELATA AD OBESITÀ

C. Veropalumbo, G. Capuano, M. Caropreso, C. Gentile, A. Varriale, S. Maddaluno, P. Iacotucci, N. Di Cosmo, S. Lenta, P. Vajro

Dipartimento di Pediatria, Università di Napoli, "Federico II"

Obiettivi specifici

Ricordare che il riscontro di steatosi epatica e ipertransaminasemia in un paziente obeso non esclude la possibile coesistenza di altre cause di alterazione dei test di "funzionalità epatica".

Materiali e metodi

Descriviamo un paziente maschio di 9 anni, obeso, giunto alla nostra osservazione in Epatologia Pediatrica per epatopatia correlata ad obesità. Il paziente era stato precedentemente già sottoposto alle indagini eziologiche per le principali cause di ipertransaminasemia, compresa una biopsia epatica che aveva evidenziato steatosi di grado lieve. All'ingresso ha ripetuto e completato esami per definire l'origine dell'ipertransaminasemia. Tali esami includevano enzimi più specifici per patologia muscolare come la creatinasi (CK) e l'aldolasi.

Risultati

I livelli di CK e di aldolasi risultavano elevati (oltre 30 e 6 volte i limiti superiori della norma per età, rispettivamente) facendo sospettare pertanto un'origine muscolare dell'ipertransaminasemia. L'esame obiettivo metteva in evidenza pseudoipertrofia dei polpacci mentre la manovra di Gowers, praticata alla luce della possibile patologia muscolare, risultava positiva. Nel sospetto di Distrofia muscolare di Duchenne/Becker veniva richiesto test molecolare sul gene della distrofina, che evidenziava macrodelezioni sugli esoni 45-48, compatibili con tale patologia.

Conclusioni

L'ipertransaminasemia di riscontro occasionale deve sempre far porre il sospetto di una possibile origine muscolare. E' necessario pertanto includere nel pannello delle indagini eziologiche anche il dosaggio di enzimi più specifici per danno muscolare come CK o aldolasi. Ciò soprattutto prima di esami invasivi come la biopsia epatica. La stessa Distrofia muscolare di Duchenne/Becker predispone al sovrappeso/obesità ed alle sue complicanze, inclusa la Non Alcoholic Fatty Liver Disease.

Bibliografia

1. Kamath BM, Dhawan A, Mieli-Vergani G. Raised serum transaminases: not always liver disease. Arch Dis Child 2000; 82: 266.
2. ZE. Davidson & H. Truby. A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. J Hum Nutr Diet. 2009; 22: 383-93.

EPILESSIA ADDOMINALE: DESCRIZIONE DI DUE CASI CLINICI

**F. Nunziata¹, C. Alfano², L. di Lauro², R. Gasparro², M.D. Genovese², M. Matarazzo²,
P. Russo², R. Tedesco²**

U.O.C. Pediatria Ospedale Landolfi Solofra(AV)

¹Direttore U.O.C. Pediatria

²Dirigente Medico Ospedale Landolfi Solofra (AV)

Background

Il vomito, non è di per sé una malattia, ma una spia di un malessere del bambino che va ricercata senza escludere nessuna ipotesi. Insomma, riconosce una miriade di cause

(infettiva, metabolica, malattie dell'apparato digerente, psicogena, chinetosi, neurologica, talora è solo un sintomo di accompagnamento come nel caso di cefalee o altri stimoli dolorosi) che vanno sempre ricercate ed eventualmente escluse prima di concludere che il bambino soffre di vomito ciclico o ricorrente.

I caso

Ilaria, 9 anni, giunge alla nostra osservazione perché da circa tre settimane presenta episodi ricorrenti di vomito accompagnato in due occasioni da cefalea, frequenti dolori addominali e profonda astenia. L'esame clinico generale è negativo e la raccolta dei dati anamnestici non evidenziano traumi né di natura fisica né psicologica. Vengono eseguite diverse indagini: esami ematici generali ed ormonali, esame urine ed urino coltura, Rx ed eco addome, ricerca sangue occulto nelle feci, esame parassitologico delle feci, ricerca helicobacter pylorii nelle feci, EMA e TGA, prick test per trofo e pneumoallergeni. Le indagini praticate escludono una malattia infiammatoria intestinale, malassorbimento e/o allergie alimentari, e, alla luce della diretta osservazione, si pone l'ipotesi di una "sindrome del vomito ciclico", ma per completezza d'indagine si decide di effettuare una visita neurologica ed un EEG che evidenzia "anomalie lente irritative sulle regioni temporo occipitali dx". La RMN cerebrale è negativa.

Diagnosi: epilessia addominale

Il caso

Viviana, 4 anni, viene ricoverata per vomito ciclico ed epigastralgia. L'anamnesi personale evidenzia difficoltà ad alimentarsi sin dai primi giorni di vita per l'insorgenza di abbondanti e frequenti rigurgiti. Vengono provate formule antireflusso, idrolisati proteici e formule a basso contenuto di lattosio senza alcun miglioramento dei sintomi e con scarsa crescita staturoponderale. Al 3° mese di vita inizia lo svezzamento con lieve miglioramento della sintomatologia, ma, per la scarsa crescita, effettua un ricovero c/o l'Ospedale Cardarelli. Gli esami praticati evidenziano un'anemia normocromica e normocitica (Hb 8,5 g/dl), l'EGDS evidenzia lieve iperemia del 3° esofageo distale con scivolamento di pliche gastriche verso l'alto. Viene prescritta terapia con Motilium e Ranidil e successivo controllo dopo due mesi. Al 5° mese nonostante la terapia la piccola ha continuato a non mangiare e a presentare scarso accrescimento ponderale con quotidiani episodi di vomito. È stata praticata visita genetica con esame della cromatina di Barr e analisi del cariotipo risultati privi di dati patologici, è stata provata anche una dieta PPLV per 15 gg senza risultato ed è stata gradualmente ridotta la terapia con Ranidil con riesacerbazione del vomito. All'età di 22 mesi è stata ricoverata c/o l'Ospedale Gaslini dove sono stati eseguiti: Rx digerente (nella norma), pH metria esofagea (assente RGE in tutti i periodi esaminati), e ripetuti tutti gli esami ematochimici e colturali con esito negativo. Dimessa senza terapia e senza aver trovato patologie che giustificassero lo scarso accrescimento e il vomito ciclico. Da circa 1 anno la madre riferisce netto peggioramento della sintomatologia: dolori addominali diffusi prevalenti in sede epigastrica, pirosi gastrica, vomito frequente, inappetenza, sonno postprandiale e scarso accrescimento (10°-25° pc). Poco prima del ricovero ha praticato EGDS che rivela una esofagite di II grado ed ernia iatale, viene posta in terapia con omeprazolo.

E.O. all'ingresso: nella norma. Durante il ricovero in DH ha praticato esami ematochimici EMA e TGA, ammoniemia, esame urine, urino coltura, esame parassitologico delle feci, ricerca HP nelle feci, sangue

occulto nelle feci, esami colturali, (tutti nella norma), Prick test negativi

Visita neurologica nella norma ma l'EEG evidenzia "anomalie irritative in regione parieto-occipitali bilaterali prevalenti in emisfero sx.

Diagnosi: epilessia addominale in pz con ernia iatale.

Entrambe la pazienti poste in terapia con depakin e nel secondo caso associato ad omeprazolo, hanno mostrato totale remissione dei sintomi.

Conclusioni

In presenza di manifestazioni come il vomito e/o i dolori addominali ricorrenti che non trovano alcuna causa evidente o che non recedono dopo terapia mirata si deve sempre pensare alla possibilità di una attività epilettica dei neuroni vegetativi encefalici ed alla esistenza di aure vegetative focali. Se in un soggetto che presenta tali aure la stessa manifestazione vegetativa si presenta come fenomeno isolato esso potrà essere considerato un equivalente e si potrà parlare di equivalente vegetativo in epilettico.

ROTAVIRUS TYPE A AND OTHER ENTERIC PATHOGENS IN STOOL SAMPLES FROM CHILDREN WITH ACUTE DIARRHEA

R. Ricciardi, A.M. Ricciardi, L. Pisano, M. Mungiguerra, M. Danzi

Sezione di Microbiologia, Dipartimento di Patologia Clinica, P.O. "G. Moscati" Aversa (CE)

Direttore dott. G. Danzi

Background Diarrhea is the major cause of illness in many areas of the world, particularly in affecting infants and children. There is a high incidence of diarrhea diseases in developing countries and this is said to be a major cause of morbidity and mortality particularly in young children. The present study was carried out to isolate and identify the enteric pathogens causing diarrhea in young children from the pediatric population for a period of 2 years (September 2007-September 2009).

Methods

A total of 711 stool samples from children admitted to the pediatric wards of the Moscati Hospital were included for the present study. Stools were cultured for bacterial enteropathogens (*Salmonella*, *Shigella*, *Campylobacter*) using recommended standard procedure; rotavirus type A (RTVA) infection was carried out by mean of rapid immunoassay test (ImmunoCard STAT! Rotavirus, Meridian, Cincinnati, Ohio).

Results

An infectious aetiology was identified in 15.50% of cases. The occurrence of enteropathogens identified was as follows: rotavirus type A (77.0%) as the major agent; *Salmonella* serogroup B (11.0%); *Salmonella* serogroup D (4.5%), *Salmonella* serogroup C (2.7%), *Campylobacter jejuni* (3.6%), *Campylobacter upsaliensis* (1.0%). Vomiting, severe dehydration and fever were frequent in children with rotavirus infection. The season prevalence was most prominent for rotavirus, with most infection seen in the period from February to May.

Conclusion

This study demonstrated that rotavirus type A and *Salmonella* spp, were significant enteropathogens. Knowledge of pathogens associated with severe forms of diarrhoea may help in optimizing strategies for vaccination when suitable vaccines are available against enteric infections.

Keywords Rotavirus

Enteric pathogens - Diarrhea

UN ITTERO TARDIVO!

A. Colella, F. Pascarella, R. Mormile, G. Golia, L. Cantelli

U.O.C. di Pediatria e Neonatologia - Osp.S.G. Moscati - Aversa - ASL CE/2

L'atresia delle vie biliari (AVB) è un'afezione del periodo neonatale caratterizzata dall'assenza delle vie biliari extraepatiche parziale o totale, che provoca un'interruzione completa del drenaggio biliare; ne consegue ittero colestatico, coinvolgimento infiammatorio e fibroso del fegato e delle vie biliari residue. L'AVB è la causa più comune di ittero colestatico neonatale e presenta un'incidenza di circa 1:10.000-15.000 nascite, cosicché ogni anno, in Europa, circa 700 neonati risultano affetti da questa malattia. Presenta una modesta prevalenza nel sesso femminile e nella razza asiatica; sono stati inoltre segnalati rari casi di AVB ad incidenza familiare. La condizione è rapidamente progressiva e, se non trattata, porta al decesso entro i primi due anni di vita per insufficienza epatica secondaria alla cirrosi biliare. Per evitare quest'evoluzione infausta, il trattamento, esclusivamente chirurgico, (intervento di enteroportocostomosi di Kasai) deve essere eseguito preferibilmente entro gli 80 giorni di vita; di conseguenza, è indispensabile che la diagnosi di AVB sia effettuata entro tale periodo. In circa il 20% dei casi sono presenti malformazioni associate; la più frequente è rappresentata dalla sindrome polisplenica, variamente caratterizzata da: polisplenia, situs viscerum inversus parziale o completo, agenesia della vena cava inferiore, vena porta preduodenale, levoisomerismo (fegato mediano, levocardia, polmoni bilobati), shunt cardiaco sinistro destro con difetto settale, anomalie della vascolarizzazione arteriosa epatica.

In base alle vie biliari coinvolte si distinguono tre tipi di atresia: tipo I (coledoco); tipo II (coledoco, cistico ed epatico comune); tipo III (dotti epatici destro e sinistro), che rappresenta la forma più grave e più frequente, presente nel 95% dei casi.

Caso clinico

Si ricovera una lattante di mesi 2 e 21 gg per comparsa di ittero della cute e delle sclere da circa 3 giorni. Anamnesi Patologica: Apparente buona salute fino a 3 gg prima del ricovero quando è stato notato ittero. E.O. Kg 5,100. Colorito itterico della cute e delle sclere. Attività cardio-respiratoria regolare. Addome trattabile, fegato di consistenza aumentata, a circa 2 cm dall'arco costale. Feci di aspetto acolico.

Esami eseguiti: Emocromo c.f. (GB 11230, L 63,8%, N 27,6%, M 7,6%, E 0,8%, G.R. 4.250.000, Hb 10,5 g/dl, Hct 33,4%, MCV 78,6%, Plt 472.000) PCR 0,3 mg/dl, Prot. totali = 5,2 gr/dl, Glicemia 92 mg/dl, Creatinina 0,3 mg/dl, Azotemia 14 mg/dl, Ammoniemia 62 mcg/ml, GOT 264 UI/l, GPT 165 UI/l, gamma GT 764 UI/l, LDH 1423, Bil. tot. 8,4 mg/dl, Bil. diretta 5 mg/dl, G6PDH = 1,4 U/gr (v.n. > 0,85), Test di Coombs diretto negativo, PT 72,3%, PTT 41 sec., fibrinogeno 210 mg/dl, QPE: Alb 62,3%, alfa1 4,4%, alfa2 13,8%, Beta 15,2%, Gamma 4,3%. Es. urine Ph 7, PS 1003, Bilirubina tracce, urobilinogeno 0,2, Urinocoltura: negativa. TSH 7,14 mcU/ml, FT4 1,58 ng/dl, FT3 0,33 ng/dl, HBsAg = negativo, HCV Ab = assenti, IgG ed IgM anti HAV: assenti, IgG anti CMV assenti, IgM anti CMV = presenti, IgG ed IgM anti Toxoplasma: assenti, IgG ed IgM anti Herpes: assenti.

L'esecuzione dell'ecografia epatobiliare ha evidenziato la presenza di una colecisti piccola, dismorfica a contorno irregolare, con perdita dell'ecogenicità della mucosa (segno gallbladder ghost triad) e presenza di un milza accessoria.

Conclusioni

In questo caso di ittero ad insorgenza tardiva, la presenza all'ecografia del segno gallbladder ghost triad, di una milza accessoria, associata al quadro ematochimico di colestasi (bilirubina diretta > 50% della totale, SGOT = 264 UI/l, SGPT = 165 UI/l e G-GT 764 UI/l) e di acolia fecale, ha fatto orientare la diagnosi verso l'atresia delle vie biliari extraepatiche piuttosto che verso una epatite da citomegalovirus (IgM positive anti CMV). L'esecuzione della biopsia epatica eseguita presso centro di III livello ha confermato la diagnosi

UNO STRANO CASO DI REFLUSSO GASTROESOFAGEO

I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, A.M. Basilicata, C. Parente, G. Vetrano

U.O.C. di Pediatria e Neonatologia, Ospedale Fatebenefratelli Benevento

S. (3 mesi), sesso maschile, viene alla nostra osservazione per costante rigurgito (con alcuni episodi di vomito) insorto da circa 3 giorni. Dall'anamnesi patologica remota risulta che a 10 giorni di vita il piccolo era stato ricoverato nel reparto di neonatologia per una crisi di cianosi prolungata. In tale occasione indagini effettuate per escludere cause cardiologiche e neurologiche risultarono negative. Durante l'attuale degenza sono stati praticati i seguenti esami: emocomo, EAB, indici di funzionalità d'organo, PCR, ricerca sangue occulto fecale, prick test per lattealbumina, caseina e betalattoglobulina, prick by prick con latte vaccino risultati tutti nella norma. Veniva effettuato, inoltre, Rx digerente prossimale che mostrava esofago canalizzato senza evidenza di lesioni organiche parietali, presenza di RGE, stomaco disposto orizzontalmente con corpo ed antro gastrico posto di trasverso ed in sede più alta sottodiaframmatica; regione piloro-duodenale diretta in basso con aspetto ipoplasico, distonico del bulbo duodenale. Veniva intrapresa terapia antireflusso con Ranitidina con netto miglioramento della sintomatologia. Tuttavia per una migliore definizione diagnostica e nel sospetto di malrotazione gastrica, si provvedeva ad inviare il piccolo, previo contatto telefonico, presso la chirurgia pediatrica del II policlinico dove veniva eseguita EGDS che confermava il quadro anatomico in assenza di ostacoli al transito. Il piccolo veniva pertanto dimesso con il consiglio di proseguire la terapia antireflusso già intrapresa presso il nostro ospedale.

GENETICA E SINDROMI MALFORMATIVE



Gerardo Chirichiello

LA SINDROME DI NOONAN

A. D'Apuzzo, G. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R. Coppola¹

Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

¹Facoltà di Medicina. Università Campus Biomedico, Roma

Summit et al. nel 1965 coniarono il termine di "Sindrome di Noonan" per definire un'entità clinica descritta nel 1963 da Noonan in 9 soggetti (6 maschi e 3 femmine) con un fenotipo Turner ed un difetto cardiaco congenito, in assenza di cromosomopatia. La sindrome ha un'incidenza di 1:1000-1:2.500 nati e si trasmette con un meccanismo autosomico dominante ad espressività variabile. Inizialmente tale sindrome fu descritta come Sindrome di Turner che colpisce i maschi o come Sindrome di Bonnevie-Ullrich. La s.di Noonan(NS), la s.LEOPARD(LS), e la sindrome simil-Noonan con lesioni multiple giganto-cellulari (NL/MGCLS), sono condizioni clinicamente e geneticamente correlate. Il fenotipo delle tre sindromi è principalmente caratterizzato da bassa statura, dimorfismi facciali e cardiopatie congenite, in particolare stenosi della valvola polmonare e cardiomiopatia ipertrofica. Queste condizioni sono spesso causate da mutazioni missenso del gene PTPN11, codificante per la proteina SHP2, una tirosina fosfatasi coinvolta nelle vie di trasduzione del segnale mediate da RAS (regione cromosomica 12q24.1). La facies tipica cambia con la crescita, in generale il neonato presenta ipertelorismo, inclinazione antimongolica delle fessure palpebrali, orecchie a impianto basso e retrorotote, filtro lungo, labbro superiore sporgente, micrognazia. Nella prima infanzia è presente una relativa macrocefalia con occhi prominenti, spesso ptosi palpebrale, radice nasale depressa con base larga e punta bulbosa. Nel periodo infantile, la faccia cambia espressione e appare miopatica, durante l'adolescenza la forma della faccia è triangolare, e il collo presenta lo pterigium (o trapezio ipertrofico), e impianto basso dei capelli sulla nuca. L'adulto presenta le pieghe naso-labiali prominenti. e la cute rugosa. La diagnosi clinica della NS è anche basata su altre caratteristiche, includendo la bassa statura, anomalie scheletriche (deformità del petto e della colonna vertebrale e cubito valgo), displasia linfatica, anomalie genito-urinarie, criptorchidismo, anomalie della coagulazione, e lieve ritardo dello sviluppo psicomotorio. Il n/s paziente M.D., viene alla n/s osservazione all'età di 4 mesi, l'esame obiettivo evidenzia una facies caratterizzata da ipertelorismo, rime palpebrali a inclinazione antimongolica, impianto basso delle orecchie, ipotonia dei muscoli del collo, reperto di soffio sistolico al precordio. L'anamnesi ginecologica positiva per polidramnios, ed iperglicemia borderline. Nato da parto cesareo alla 38° Ws con peso di g.3050, l=53 cm., cc:35 cm. Rivisitato all'età di 7 mesi (kg.7.150, cm 69, cc:cm 44), all'esame neurologico persisteva l'ipotonia del tronco (mancato controllo del capo e della posizione seduta), nella norma il rimanente sviluppo neuromotorio. Cariotipo, ecografia cerebrale, esami di routine, indagini metaboliche, lo studio emocoagulativo nella norma., l'ecocardio evidenziava una stenosi valvolare polmonare. L'assenza di casi familiari, la facies tipica orientavano per la sindrome di Noonan, è in corso l'indagine genetica.

MULTICULTURALITÀ: INTERAZIONE E INTERRELAZIONE TRA GINECOLOGO-NEONATOLOGO

F. Nunziata¹, C. Alfano², L. di Lauro², R. Gasparro², M.D. Genovese², M. Matarazzo², P. Russo², R. Tedesco²

U.O.C. Pediatria Ospedale Landolfi Solofra(AV)

¹Direttore U.O.C. Pediatria

²Dirigente Medico Ospedale Landolfi Solofra (AV)

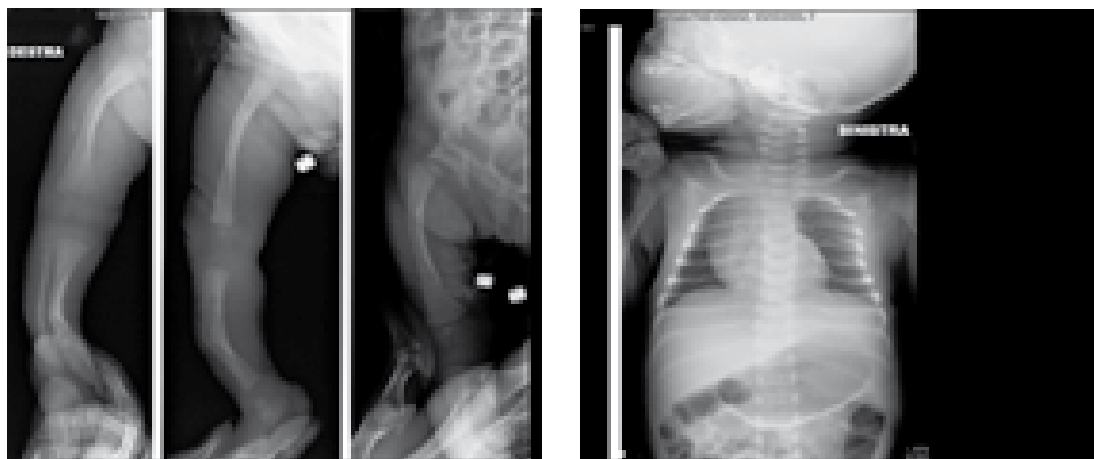
Background

Ormai da alcuni anni anche nel territorio della ASL di Avellino si assiste ad una modifica di struttura e assetto della società con un numero crescente di stranieri che risiede o transita sul nostro territorio. E' con questo contesto di cambiamenti, con presenza di altri popoli con lingua e culture diverse che il personale sanitario si deve confrontare.

Gli operatori sanitari hanno spesso difficoltà a relazionarsi con loro specie se provenienti da aree culturalmente distanti da quelle europee

Descrizione del caso

K.A.senegalese di anni 36 da circa 5 anni in Italia, già madre di tre figli uno dei quali nato pretermine giunge presso l'unità operativa di ginecologia dell'Ospedale Landolfi di Solofra (Av). Nel mese di maggio 2009 da alla luce con parto eutocico alla 39 w di gestazione una neonata di sesso femminile D.M.D del peso di kg 2.620, lunghezza 49 cm e cc 33. L'adattamento neonatale è stato fisiologico e non c'è stata sofferenza pre e perinatale All'anamnesi materna raccolta dai neonatologi risulta consanguineità di 2° grado tra i genitori, positività per HPV cervicale ad alto rischio. Prontamente rivalutata dopo essere stata portata nel nido fisiologico all'esame obiettivo si evidenziava un marcato dismorfismo degli arti inferiori e all'esame obiettivo una crepitio alla palpazione a livello costale. Per tale ragione veniva effettuato in regime di urgenza una Rx dello scheletro in toto che mostrava a livello del III diafisario prossimale del femore e del terzo diafisario distale di tibia e perone un aspetto incurvato a concavità postero mediale e lieve iperostosi eccentrica periostale e fratture multiple costali dell'arco posteriore della VI-VII VIII e IX costa di sx. La presenza di tali alterazioni ossee senza segni di traumatismi all'esame obiettivo ci hanno fatto porre diagnosi di sospetta osteogenesi imperfetta. L'esame del cariotipo non evidenziava anomalie numeriche e strutturali.



Osteogenesi Imperfetta

L'Osteogenesi imperfetta (OI) è un gruppo eterogeneo di disordini ereditari del tessuto connettivo caratterizzato da fragilità ossea ed altri segni di alterazioni connettivali

Gli individui affetti sono particolarmente predisposti alle fratture anche a seguito di traumi molto lievi e la malattia è per questo anche detta "malattie delle ossa fragili". Gli altri segni principali sono osteopenia, vari gradi di bassa statura, deformità ossee progressive, sclere blu, dentinogenesi imperfetta, lassità ligamentosa, e sordità ad esordio nell'età adulta

L'OI è il disordine ereditario genetico osseo più frequente, e la sua prevalenza è stimata tra 1 su 10000 a 1 su 20000 nascite.

L'eterogeneità clinica dell'OI è ampia, variando da forme letali in periodo perinatale a bambini con statura marcatamente bassa ed ossa deformate, fino a forme con fragilità ossea molto lieve e lieve riduzione della massa ossea e con aspettativa di vita normale, ed infine forme così leggere da eludere la diagnosi clinica.

Riassunto dei risultati

Dall'indagine retrospettiva risulta evidente assenza di relazione, scambio e comunicazione tra ginecologo e paziente e paziente - neonatologo. Dall'esame degli atti esibiti dalla puerpera praticati presso altra struttura e probabilmente sottostimati risulta evidente che il parto doveva espletarsi esclusivamente ed elettivamente per via operativa viste le sospette alterazioni ossee evidenziate ecograficamente al settimo mese di gravidanza. La conoscenza, il sospetto clinico e l'interazione tra le diverse figure professionali può aiutare a porre diagnosi di osteogenesis imperfecta, e comunque, ne può scorgere per tempo i primi segni, e l'eventuale presenza di familiarità. In alcuni casi, l'ecografia aiuta a fare la diagnosi prenatale, ma essa è particolarmente efficace tramite villocentesi quando si ha una familiarità la cui mutazione è già conosciuta.

Conclusione

1. Aumentare l'accessibilità dei servizi di prevenzione materno-infantili alle donne extracomunitarie
2. Migliorare gli standard assistenziali nel percorso delle donne extracomunitarie nel rispetto delle differenze culturali di approccio alle problematiche di gravidanza-parto-puerperio
3. Team multidisciplinare (ginecologo-neonatologo-ostetrico- infermiere pediatrico) per presa in carico precoce, condivisione del management perinatale e timing e modalità di espletamento del parto

Bibliografia

1. Engelbert,-R-H; Gulmans,-V-A; Uiterwaal,-C-S; Helders,-P-J; Osteogenesis imperfecta in childhood: Perceived competence in relation to impairment and disability; Arch-Phys-Med-Rehabil. 2001 Jul; 82(7): 943-8
2. Antoniazzi,-F; Mottes,-M; Frascini,-P; Brunelli,-P-C; Tato,-L; Osteogenesis imperfecta: practical treatment guidelines.; Paediatr-Drugs. 2000 Nov-Dec; 2(6): 465-88
3. Cao A, Dalla Piccola B., Notarangelo L. D. Malattie genetiche. Molecole e geni. Diagnosi, prevenzione e terapia Piccin 2004; 814.
4. Gandon-Laloum S. Biphosphonates and osteogenesis imperfecta in children Arch Pediatr. 2009 Jul; 16 (7) :1085-9. Epub 2009 May 7.

SINDROME DI APERT: ASPETTI CLINICI

G.F. Nicoletti¹, S. Campa, R. Grella¹

¹Seconda Università degli studi di Napoli - Dipartimento di chirurgia plastica e ricostruttiva

La sindrome di Apert si caratterizza clinicamente per la concomitante presenza di malformazione facciali, craniostenosi, sindattilie ossee e cutanee che interessano mani e piedi, nanismo e ritardo mentale.

La craniostenosi presente alla nascita é sempre bi coronale; il paziente si presenta con brachicefalia, talvolta con turricefalia e acrocefalia;tra i dimorfismi facciali si evidenziano ipertelorismo e palatoschisi, naso a becco con atresia coanale , costante aumento della distanza tra le orbite, appiattimento delle arcate sopracciliari ,esoftalmo di grado severo, ipoplasia mascellare e palato ogivale; la fusione delle dita a livello di piedi e mani é completa ed interessa tutte le dita con esclusione del pollice o del V dito. ; frequente é l'interessamento del sistema nervoso che si manifesta con epilessia , ritardo mentale e psicomotorio, ipertensione endocranica con idrocefalo evolutivo ,disgenesia del corpo calloso ed anomalie ippocampali. In una minor percentuale dei casi possono essere presenti alterazioni di sviluppo a carico dell'apparato respiratorio quali anomalie tracheali e ipoplasia/aplasia polmonare, dell'apparato gastrointestinale quali stenosi pilorica e atresia dell'esofago.

La diagnosi viene fatta sia in epoca prenatale con l'ausilio dell'ecografia e dell'analisi genetica, sia in epoca neonatale con l'ausilio soprattutto della RMN.

Il trattamento chirurgico deve essere precoce, entro i sei mesi di vita,per evitare che insorgano danni permanenti a livello del sistema nervoso e che compaiano deficit cognitivi.

SINDROME DI CROUZON: ASPETTI CLINICI E DIAGNOSTICI

A. D'Ari¹, S. Campa

¹Seconda Università degli studi di Napoli - Dipartimento di chirurgia plastica e ricostruttiva

La sindrome di Crouzon, o disostosi cranio facciale ereditaria, è la più comune tra le craniosinostosi complesse. Può manifestarsi come malattia genetica a carattere autosomico recessivo o come malattia sporadica. Clinicamente si manifesta con malformazioni ossee del massiccio cranio facciale quali ipoplasia delle cavità orbitarie, ipoplasia del mascellare, prognatismo relativo, brachicefalia; nel 5-10% dei casi sono presenti malformazioni neurologiche quali disgenesia del corpo calloso ed idrocefalo che si associano solo raramente a ritardo mentale ed epilessia; altrettanto frequenti sono le turbe neuroendocrine come obesità e ipotiroidismo e le manifestazioni oculari come esoftalmo di grado severo, strabismo ed edema della papilla ottica dovuto ad incremento della pressione intracranica durante l'accrescimento. La diagnosi può essere eseguita sia in epoca prenatale sia neonatale.

La diagnosi prenatale viene eseguita con l'ausilio dell'ecografia nel terzo trimestre di gravidanza e dell'analisi genetica condotta mediante amplificazione tramite reazione di PCR degli esoni 8 e 10 del gene FGFR2 e successivo sequenziamento diretto.

Nel caso del neonato la diagnosi è prettamente clinica e si avvale dell'anamnesi volta ad evidenziare la presenza di casi di malattia tra gli appartenenti al nucleo familiare del paziente, dell'esame clinico volto ad accertare la presenza di segni patologici e la eventuale coesistenza di malformazioni a carico di altri organi ed apparati ed infine un ruolo di primo piano è riservato all'rx cranica che consente il calcolo degli indici craniometrici e permette quindi una valutazione estetica della deformità.

In conclusione la Sindrome di Crouzon va diagnosticata e trattata precocemente in quanto nel periodo dell'accrescimento il paziente potrebbe sviluppare ipertensione endocranica secondaria all'espansione dell'encefalo in accrescimento accolto in una scatola cranica troppo piccola.

SINDROME DI MELNICK-NEEDLES, UN CASO

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

La sindrome di Melnick-Needles (MNS) è una malattia rara, che associa alla displasia scheletrica (incurvamento delle ossa lunghe, sclerosi della base cranica, costole "a nastro", una facies caratteristica (irsutismo sulla fronte, creste sopraorbitali e occhi prominenti, guance piene e micrognatia marcata). Sono stati descritti circa 50 casi, la maggior parte sono sporadici. La malattia è letale nei maschi, nei quali è stata descritta una embriopatia caratteristica con esoftalmo, onfalocele e/o mal rotazione dell'intestino e importanti anomalie scheletriche (teca cranica sottile, ossa lunghe incurvate, agenesia dei pollici e anomalie della colonna vertebrale). Questa sindrome appartiene al quadro fenotipico della osteodisplasia fronto-oto-palato-digitale, che comprende le sindromi oto-palato-digitale di tipo 1 e 2, la MNS e la displasia frontometafisaria. Si tratta di malattie legate all'X, con un fenotipo più lieve nelle donne eterozigoti; sono tutte dovute a mutazioni del gene FLNA, che codifica per la proteina del citoscheletro, la filamina A. La fisiopatologia della malattia non è ancora nota; la prognosi è variabile e dipende dal sesso e dai segni clinici presenti. Lo sviluppo mentale è normale. Sono frequenti infezioni dell'orecchio che possono complicarsi con la perdita dell'udito e del parenchima polmonare.

Il caso capitato alla nostra osservazione, è quello di una bambina di circa 11 anni, che aveva, negli ultimi tempi, presentato crisi convulsive. Lo sviluppo mentale era normale, confermato dalla RM encefalo e del tronco con reperto di normalità; l'esame obiettivo mostrava irsutismo della fronte, creste sopraorbitali, occhi prominenti e micrognatia. Oltre alle classiche displasie scheletriche la bambina presentava una ipercolesterolemia familiare in eterozigosi e una iperlassità legamentosa. Le indagini genetiche avevano evidenziato una mutazione del gene FLNA legato all'X, che codifica la filamina A.

IMMUNOLOGIA



Rino Agostiniani e Carmine Pecoraro

UN CASO ATIPICO DI SINDROME DA IPER-IGM

T. Broccoletti, L. Valentino, E. Cirillo, F. Maio, G. Giardino, G. Aloj, V. Gallo, C. Pignata

Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Napoli "Federico II", Napoli

Introduzione

La sindrome da Iper-IgM è una rara immunodeficienza congenita caratterizzata da elevati livelli di IgM, ridotti livelli di IgG e IgA e aumentata suscettibilità alle infezioni. Sono state descritte fino ad oggi almeno cinque forme distinte della malattia, sulla base del differente fenotipo clinico e della eziopatogenesi.

Materiali e metodi

Descriviamo il caso di una bambina di 11 anni a presentazione atipica. La paziente presentava infezioni respiratorie ricorrenti, bronchiectasie polmonari con atelettasia del lobo medio, elevato titolo di IgM e progressivo decremento nel tempo dei livelli sierici di IgG e IgA, inizialmente normali. All'età di 11 anni, l'esame istologico di una lesione cutanea ecchimotica del collo faceva porre diagnosi di linfoma cutaneo a cellule CD19+.

Risultati

La valutazione immunologica mostrava livelli di IgM compresi tra 4.54 e 8.01 g/l. Le IgG e IgA progressivamente si riducevano a valori di 3.90 g/l e 0.18 g/l rispettivamente, rendendo necessaria terapia sostitutiva con IgIV. Lo screening autoimmunitario risultava negativo. L'immunofenotipo linfocitario risultava normale ad eccezione di un incremento dei CD19 (circa 44%) con assenza di linfociti B CD27+ switched (cellule della memoria). L'espressione di CD40-L sui linfociti T, dopo adeguata stimolazione risultava bassa (0,2%) e pertanto, per escludere un'inattivazione non casuale della X, responsabile di un difetto di CD40-L in una donna, è stata eseguito il test metilazione che risultava normale. La valutazione della CSR (Class Switch Recombination), eseguita presso l'Hopital Necker di Parigi, mostrava normale capacità delle cellule B ad effettuare lo switch isotipico in vitro e quindi, indirettamente, permetteva di escludere il coinvolgimento dei geni AID (activation-induced cytidine deaminase), UNG (uracil-N glycosylase) e CD40. L'analisi molecolare dei geni NEMO (nuclear factor-kB essential modulator), e TAC1 (transmembrane activator and calcium-modulating cyclophilin ligand interactor) è risultata negativa.

Conclusioni

I risultati delle indagini praticate orientano per una forma di sindrome da IperIgM da difetto genetico non noto (HIGM4), associata a progressivo decremento delle IgG e IgA complicata dalla comparsa di linfoma cutaneo a cellule B. In conclusione, gli studi molecolari hanno permesso di individuare in un probabile difetto di attivazione linfocitaria T il meccanismo eziopatogenetico della malattia. Resta, tuttavia, da definire il nesso patogenetico tra l'iperIgM e l'insorgenza del linfoma.

UN CASO CLINICO DI PORPORA DI S.H. DOPO ARTRORISI SOTTOASTRAGALICA

I.Pierucci, G.Mion, V.Stifano, R. Cestari¹, A. Molinaro²

UU.OO.CC. Pediatria-Dialisi¹

Ortopedia² Presidio Ospedaliero Sapri-ASL-SA

R.E. alla età di 12 a. e 3 m. ,si ricovera per Vasculite di S.H. presso il nostro presidio ospedaliero, provenendo dalla provincia di Cosenza .Il quadro clinico è caratterizzato da dolori articolari, epigastralgia, splenomegalia,dolori addominali, sangue nelle feci All'ingresso il peso è di Kg 65 l'altezza di 168cm. Sei giorni prima il ragazzo era stato sottoposto ad intervento per artrorisi sottoastragalica con vite di Mikai,presso un noto centro ortopedico pugliese.

Gli esami fuori range risultavano:

IgE totali 318UI/ml-IgE specifiche D1 e D2 -Classe V ;D-Dimero 957ng/ml;VES 19 1°h;TAS =1133 UI/ml ;HB feci positivo;Bilirubina Totale=1,1mg%-;GB=8880; N=70%=(6300);-Eritrocituria transitoria 10 GR/mmc.

La Rx piede dx, dove maggiore era la sintomatologia dolorosa osteoarticolare rivela la "presenza di vite metallica tra astragalo e calcagno a dx"ma senza lesioni ossee.

L'Eco-addome,evidenzia una Milza Aumentata di volume (dl=121 mm)

ESAMI NORMALI risultavano: ANCA-Ag fecale xHelicobacter Pylori-Sierologia(PCR-mucoproteine-Mioglobina-CK-LDH-Amilasi Pancreatica-Got-GPT-Proteine Totali-Albumina-Mg-Ca-CL-K-Na-Creatinina-Azotemia-Glucosio)-PT-PTT-Fibrinogeno Antitrombina III-Emocromo-W,W.-Ag Legionella-Es. Parassitologico-Tampone Faringeo;Uricemia-Fattore Reumatoide,C3-C4-IgA-IgM-IgG-TORCH-;EBV-VCA ed EBNA IgM-IgG-ECG.

La Sintomatologia oltre la porpora si caratterizzava per una forte componente dolorosa Gastroenterica, prevalentemente epigastrica ed articolare ,soprattutto nella sede del recente intervento per piattismo del piede dx.

Il paziente posto in terapia con Flazacort 1mg/kg/die -Cardioaspirina 1 cpr./di-Azitromicina 1 cpr da 500 mg /di-Omeprazolo =20mg/di,viene dimesso dopo 3 giorni con il miglioramento della sintomatologia gastroenterica ed articolare ,e prosecuzione terapeutica a domicilio.

Viene Ricoverato dopo circa 35 gg nuovamente per la ricomparsa di Porpora di S.H.con sintomatologia dolorosa al piede dx.

Gli esami evidenziano : Ferritina 11-ng/ml;-TAS 657 UI/ml,-VES=10/ 1h;-Proteinuria 150 mg% ;-Eritrocituria 250 /mmc; -D-Dimero 373,8 ng/ml;- Streptozime positivo -Proteinuria 849mg/l 1112 mg/24h -Si conferma splenomegalia DL=124mm ,Creatinina ed azotemia normale, per cui viene posto in terapia con ramiprimit e copertura antibiotica protratta fino a normalizzazione dello streptozima

Gli Altri Esami che precedentemente si erano rivelati Normali vengono riconfermati tali.

Dopo circa 60 gg, nuovo episodio febbrile con porpora e ricomparsa della macroematuria e proteinuria fino a 1141 mg/24h.

La ricorrenza vasculitica febbrile si associava sempre a sintomatologia dolorosa nella sede della inserzione della vite astragalica nel piede dx.

Si decide con i nefrologi di avviarlo presso un centro di riferimento regionale nefrologico per un approfondimento diagnostico, la proteinuria si era portata fino a 1919 mg/24 h

Sottoposto a Biopsia Renale (19-2-09) viene conferma la presenza di nefrite secondaria a porpora di Schonlein -Henoch .la Stadiazione del reperto istologico permette di definire una nefrite di classe II secondo Emancipator .Sulla base delle caratteristiche cliniche e della proteinuria significativa si consiglia terapia steroidea da effettuare come boloterapia endovenosa per tre gg non consecutivi in regime di ricovero e successivamente ,per via orale a domicilio .

I genitori ritornano presso il nostro presidio ospedaliero per effettuare questi boli terapeutici .

Facciamo presente ai genitori che siamo disposti a questo tipo di terapia, ma che temiamo un decorso a pousses con miglioramenti temporanei e successive ricadute, fino a quando non si eliminerà la causa, il *primum movens*, che ci sembra responsabile del caso clinico.

Palesiamo il sospetto che ci sia una stretta correlazione tra l'intervento di artrorisi sottoastraglica ed il primo episodio di vasculite di S.H. comparso dopo sei gg. Nonostante la scetticità dei nostri ortopedici, i genitori accettano il consiglio del pediatra e del nefrologo ed acconsentono alla asportazione della vite astraglica, prima dell'inizio di qualsiasi terapia cortisonica in bolo e poi protratta come da programma del centro nefrologico regionale di riferimento.

A conferma del sospetto, dopo asportazione della vite, si è avuta una regressione repentina della proteinuria e graduale della eritrocituria fino a valori insignificanti, senza alcun supporto terapeutico medico. La vite di MIKAI posta in coltura non ha manifestato alcun inquinamento batterico. Abbiamo deciso, insieme al centro di riferimento nefrologico regionale, di ripetere la biopsia ad un anno dalla prima, per confermare la regressione del quadro istologico dopo la sola asportazione della vite astraglica.

USO DELL' IPOCLORITO DI SODIO PER USO TOPICO NELLA DERMATITE ATOPICA RESISTENTE AI COMUNI TRATTAMENTI

G. Giardino, T. Broccoletti, E. Cirillo, F. Maio, L. Valentino, G. Aloj, V. Gallo, C. Pignata

Dipartimento di Pediatria, Università degli Studi di Napoli "Federico II", Napoli

Introduzione

La dermatite atopica (DA) è una malattia della cute cronica recidivante, di origine sconosciuta, che generalmente esordisce nella prima infanzia. Essa è caratterizzata da prurito, lesioni eczematose, xerosi e lichenificazione. Spesso si inserisce in un quadro di atopìa che può anche manifestarsi con asma, rinite allergica, congiuntivite e orticaria. La terapia attuale prevede l'uso di emollienti e steroidi topici. Nei casi più severi, quando la terapia usuale non è efficace, altri trattamenti come inibitori topici della calcineurina, fototerapia con UVA e UVB, farmaci sistemici e wet-wrap therapy possono risultare efficaci. Tuttavia, una piccola percentuale di pazienti non risponde a nessuno di questi trattamenti.

Scopo

L'obiettivo del nostro studio è verificare l'efficacia dell'ipoclorito di sodio nel trattamento delle forme severe di DA, resistenti ai trattamenti usuali. Tale trattamento è già stato effettuato con successo in pazienti con immunodeficit HIERIS.

Materiali e metodi

Descriviamo il caso di due bambini di quattro e otto anni giunti alla nostra osservazione con un quadro di DA, IperIgE (IgE > 2000 IU/ml), RAST positivi sia per trofoallergeni che per aeroallergeni e familiarità per atopìa. Al fine di valutare la gravità della dermatite è stata utilizzata una scala di punteggio (SCORAD) che tiene conto dell'estensione e intensità delle lesioni e dei sintomi soggettivi. Sulla base del punteggio ottenuto con tale scala è possibile distinguere la D. in una forma lieve (SCORAD index < 25), moderata (SCORAD index 25-50) e severa (SCORAD index > 50). All'esame obiettivo in entrambi i pazienti venivano evidenziate aree cutanee di xerosi, lesioni eczematose e pruriginose con segni di lichenificazione particolarmente rappresentate sulle superfici flessorie. Tali lesioni risultavano resistenti sia alla terapia steroidea topica che a quella sistemica precedentemente praticata. Il punteggio SCORAD calcolato sulla base della sintomatologia soggettiva e dell'estensione delle lesioni risultava in entrambi i soggetti superiore a 50 (DA severa). Pertanto i pazienti venivano trattati con bagni quotidiani in una soluzione di ipoclorito di sodio diluito in 30 litri di acqua (0.005%) per 30 giorni.

Risultati

Dopo un mese di trattamento, in entrambi i casi, le lesioni mostravano un notevole miglioramento con una riduzione dello SCORAD a valori inferiori a 50 indicanti un quadro di DA di grado moderato. Per tale motivo, la frequenza dei bagni veniva ridotta a uno ogni due giorni. Dopo cinque mesi di trattamento nel primo paziente si evidenziava un ulteriore riduzione dello SCORAD a valori inferiori a 25 corrispondenti ad una DA di grado lieve. Nel secondo, invece il miglioramento rimaneva costante con uno SCORAD che si manteneva pressochè invariato. Un'ulteriore prova dell'efficacia clinica derivava dal riscontro, nel secondo paziente, di un peggioramento, durante il periodo di trattamento, delle lesioni sul volto che non venivano trattate.

Conclusioni

L'ipoclorito di sodio si è dimostrato essere efficace nel trattamento della dermatite atopica. Il suo utilizzo dovrebbe essere preso in considerazione soprattutto in virtù del suo basso costo, della sua facile reperibilità e della sua scarsa tossicità alla concentrazione terapeutica.

MALATTIE INFETTIVE



Roberto Paludetto

I MILLE VOLTI DELL'INFEZIONE DA VIRUS INFLUENZALE AH1N1: UN PROBLEMA DI RISPOSTA INDIVIDUALE O DI VIRULENZA DEL VIRUS NEI SOGGETTI ALTRIMENTI SANI?

R. Mormile¹, A. Colella¹, F. Pianese², B. Guida³, L. Ponticiello³, F. D'Angelo³, A. Cantelli⁴,
C. Cioffi¹, F. Pascarella¹, G. Della Puca⁵, M.R. Linardi⁶, F. Piccolo¹, R. Coppola¹, M.P. Capasso¹,
C. Ronzini⁷, G. Golia¹, E. Sciorio⁸, M. Cacciaspuoti⁸, L. Cantelli¹

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

²Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati - Aversa

³Radiologia P.O. San G. Moscati - Aversa

⁴Radiologia - P.O. San Giuliano - Giugliano

⁵Università degli Studi di Napoli

⁶Università degli Studi di Arad - Romania

⁷Policlinico Agostino Gemelli - Roma

⁸Facoltà di Medicina Università di Napoli Federico II

Introduzione

Il virus A H1N1 è altamente contagioso e sembra essere caratterizzato da un tropismo particolare per le vie respiratorie con possibili complicanze tali da mettere a rischio la vita del paziente. I soggetti affetti da patologie croniche sono particolarmente vulnerabili tuttavia in alcuni casi anche in assenza di patologie preesistenti durante l'attuale pandemia, si è manifestato un quadro clinico di tale gravità da condurre rapidamente all'exitus. La scarsa compliance alla profilassi vaccinale ha contribuito alla diffusione favorendo la possibilità di contagio tra individuo ad individuo. Il virus A H1N1 può presentare coinvolgimento di più apparati con espressività clinica variabile. Probabilmente fattori costituzionali individuali giocano un ruolo nella manifestazione dello stato di malattia.

Casi clinici

1) SF. 7m. Febbre persistente. Rx-torace: addensamento parenchimale in perilare con prevalenza dx. Fabbisogno ingravescente di ossigenoterapia con necessità di trasferimento in terapia intensiva.

2) SM 4m. Febbre e tosse. Rx-Torace: accentuazione della trama polmonare.

3) SM 8aa. Laringospasmo. Febbre persistente. Rx Torace: broncopolmonite basale sx con rinforzo diffuso del disegno.

4) SM 2aa. Febbre persistente. Diarrea. Rx-torace:accentuazione della trama polmonare.

5) SM 3aa. Diarrea e febbre. Rx-torace: neg.

6) SM 8aa. Febbre persistente con dolore toracico irradiato alla spalla sx. Rx-torace: accentuazione della trama polmonare in sede perilare bilaterale da ispessimento interstiziale. Onde Q in aVL.

7) SM 8M Febbre persistente. Rx-torace. Accentuazione della trama polmonare da impegno interstiziale. 8) SM 11aa. Febbre e diarrea. Rx-torace neg. ECG neg. Obiettività neurologica neg. Coprocoltura positiva per Salmonella B.

9) SM. 2 aa. Episodio critico febbrile. Obiettività respiratoria negativa.

10) SM. 7a Febbre persistente. Addominalgia in assenza di patologie chirurgiche acute. Tracheite. I soggetti provenivano da aree territoriali diverse. Non venivano segnalati casi primari in ambito familiare. Il contagio è verosimilmente avvenuto a scuola e/o in negozi. I soggetti di maggiore età hanno presentato interessamento dell'apparato gastroenterico. La compromissione respiratoria è stata maggiore nei soggetti di età inferiore. Il decorso è stato privo di complicanze nella quasi totalità dei pazienti con dimissione generalmente in 5^a giornata.

Conclusioni – La suscettibilità individuale al virus A H1N1 in soggetti altrimenti sani potrebbe essere correlata ad un pattern genetico di base. Il virus AH1N1 può interessare più apparati con una diversa espressività di gravità clinica. Generalmente Loseltamivir sembra modificare positivamente il decorso della malattia. Non sono stati segnalati effetti collaterali ed il farmaco è stato ben tollerato anche nei soggetti

INFLUENZA A: VIRUS H1-N1/09: LINEE GUIDA PER L'ASSISTENZA INFERMIERISTICA

A.Simiele, T. Tatavitto, A.M. Martino

U.O.Pediatria

Ospedale "Sacro Cuore di Gesù" Fatebenefratelli, Benevento

Ad inizio aprile 2009 compariva in Messico e negli Stati Uniti un nuovo virus influenzale A, ceppo H1N1. Inizialmente si è ritenuto che tale virus potesse essere stato trasmesso all'uomo dai maiali, dato che i primi casi riguardavano persone viventi a stretto contatto con suini e che il ceppo H1N1 circola normalmente nella popolazione suina determinando un quadro influenzale.

Epidemiologia

I virus influenzali vengono trasmessi da persona a persona mediante la tosse, gli starnuti di persone affette. Una persona ammalata di influenza è contagiosa a partire dal giorno precedente la comparsa dei sintomi e fino a 7 giorni o più dall'inizio della malattia. Ciò significa che la trasmissione è possibile anche prima che uno sappia di essere malato. I bambini piccoli possono essere contagiosi anche per periodi più lunghi. Talvolta può accadere che qualcuno contragga il virus toccando qualcosa contaminato da virus influenzali e poi toccandosi gli occhi, il naso, o la bocca. Alcuni virus, infatti, possono vivere anche più di 2 ore su superfici come maniglie, banchi, tavoli, etc.

Sintomi

I sintomi dell'influenza da virus A H1N1/09 sono quelli di una "normale" influenza umana, per ora apparentemente di lieve intensità: febbre, tosse, mal di gola, dolori diffusi, mal di testa, brividi, stanchezza. In alcuni casi ci può essere diarrea e vomito. Come per qualsiasi influenza, è il caso di interpellare il medico immediatamente solo se compaiono sintomi di allarme, che nel caso di un bambino sono:

- respiro frequente e difficoltoso
- colorito cutaneo bluastrò
- scarsa assunzione di liquidi
- forte sonnolenza e scarsa interazione con le altre persone
- forte irritabilità, al punto da non voler essere toccato
- iniziale miglioramento dei sintomi influenzali, seguito da nuovo peggioramenti con febbre e peggioramento della tosse
- febbre accompagnata da eruzione cutanea.

Diagnosi

La diagnosi di certezza può essere fatta eseguendo un prelievo dei campioni respiratori.

Modalità di prelievo

Le modalità di raccolta e invio dei campioni di materiale biologico in caso di sospetta infezione da virus influenzale rivestono importanza fondamentale, in quanto contaminazioni, insufficiente recupero del materiale o invio tardivo al laboratorio possono compromettere l'esito dell'esame.

I campioni respiratori devono essere prelevati entro 3-4 giorni dalla comparsa dei sintomi, in quanto la possibilità di ritrovare la maggior parte dei virus diminuisce marcatamente entro 72 ore.

Tratto respiratorio superiore

Eseguire il prelievo avendo cura di raccogliere una buona quantità di secrezione, utilizzando i tamponi associati agli appositi kit di trasporto virale.

Tampone nasale

- Estrarre il tampone dalla confezione
- Inserire il tampone sterile nella narica che eventualmente mostra più secrezione
- Ruotare il tampone più volte sulla parete nasale
- Rimuovere il tampone e inserirlo nella provetta contenente il terreno di trasporto
- Spezzare il tampone all'altezza della tacca nella provetta e chiudere
- Inviare i campioni refrigerati (2-8°C) nel minor tempo possibile
- Nel caso in cui il campione non venga inviato subito può essere conservato 2-8° per 24-36 ore

Tampone faringeo

- Estrarre il tampone dalla confezione
- Strofinare con decisione con il tampone sia le superfici tonsillari che la faringe posteriore
- Rimuovere il tampone e inserirlo nella provetta contenente il terreno di trasporto, esercitando un'adeguata pressione ed un lieve movimento di raschiamento
- Spezzare il tampone all'altezza della tacca nella provetta e chiudere
- Inviare i campioni refrigerati (2-8°C) nel minor tempo possibile
- Nel caso in cui il campione non venga inviato subito può essere conservato a 2-8° per 24-36 ore

Liquido di lavaggio nasofaringeo

- Dopo aver instillato profondamente in ciascuna narice 1-2 ml di soluzione fisiologica sterile, aspirare il liquido con una pompetta sterile e porlo in una provetta sterile
- Inviare i campioni refrigerati (2-8°C) nel minor tempo possibile

Confezionamento e trasporto

- Su ogni singolo campione deve essere apposta un'etichetta riportante a chiare lettere il nome del paziente, la data di nascita, la tipologia del campione e la data del prelievo
- Porre le provette nell'apposito tubo di plastica, accertandosi che il tappo sia ben avvitato
- Inserire il tubo di plastica nell'apposito contenitore per il trasporto dei campioni biologici
- Porre il "modulo dati paziente", completo dei dati richiesti, in busta separata dal contenitore
- Inviare i campioni alla Direzione Sanitaria che provvederà al trasporto presso l'azienda ospedaliera "D. COTUGNO"

Kit per prelievo di materiale biologico (tampone nasale/faringeo)

- 5 maschere chirurgiche (per il malato ed eventuali familiari)
- 1 occhiale a tenuta laterale in policarbonato
- 1 maschera filtrante in mancanza di una doppia mascherina chirurgica a tre strati
- 2 paia di guanti in lattice naturale
- 1 cuffia monouso in tyvec doppio strato
- 1 sovracamice monouso impermeabile
- 1 tampone per esame virologico con terreno di trasporto (tappo rosso)
- 1 abbassalingua
- 1 pacchetto carta monouso
- 1 contenitore rigido piccolo per rifiuti biologici
- 1 contenitore per trasporto campioni biologici
- 1 sacchetto di plastica grande da sigillare per riporre DPI a perdere
- 1 sacchetto plastica da sigillare per riporre DPI da sottoporre a disinfezione

LE ANTROPOZONOSI NEL III MILLENNIO: UNO SCENARIO IN PROFONDA EVOLUZIONE, TRA VECCHI SCHEMI, ATTUALI REALTÀ, PROSPETTIVE EMERGENTI

G. Parisi, M. Grasso

U.O. Pediatrico - Neonatologica P.O. Vasto. Asl 03 Lanciano - Vasto (CH) - Regione Abruzzo

Premessa

Nell'ultimo secolo tutte le specialità mediche si sono radicalmente evolute, conducendo ad un globale benchè disomogeneo miglioramento delle condizioni di salute ed al conseguente allungamento delle attese di vita. Una delle specialità che ha, fra tutte, maggiormente contribuito all'ottenimento di questi risultati è certamente l'infettivologia, i cui progressi sia nel campo diagnostico che preventivo e curativo hanno ridotto sovente e talora annullato il peso negativo sulla salute di quelle malattie che, sia sul piano quantitativo che qualitativo, sono state sempre considerate un vero flagello per l'umanità e le più comuni cause di morte, specie nelle forme più diffuse ed invasive.

Negli ultimi 30 anni, sono comparse almeno 30 nuove malattie infettive "emergenti", alcune di queste con caratteristiche pandemiche come l'Aids e la nuova influenza da virus suino A/H1N1, ma mentre un tempo l'uomo assisteva quasi inerme all'infuriare del "morbo", oggi dispone di strumenti di carattere scientifico, organizzativo e tecnologico per poter mettere in campo un efficace contrasto.

La battaglia contro gli agenti infettivi non può però ritenersi affatto conclusa e, specie nel campo infantile, molta attenzione deve essere ancora portata ai problemi derivanti da virus, batteri e parassiti ed in questo ambito alle antropozoonosi, per le ragioni che si vanno ad illustrare.

Inquadramento e descrizione della tematica

E' banale considerare come in mezzo secolo all'incirca sia radicalmente cambiato il repertorio dei patogeni con particolare riguardo alla loro diffusione e come, di conseguenza, sia mutata l'epidemiologia delle malattie infettive, nel loro grande insieme. A questo fenomeno si è sovrapposto quello di una variabilità, modulata nel tempo, della patomorfosi di molte malattie infettive, per cui un problema aggiuntivo è diventato quello del mancato o problematico riconoscimento o, per converso, della fallace convinzione della loro scomparsa. Non a caso può perciò affermarsi che alcune sono "emergenti", altre forse più propriamente "riemergenti", tutte comunque sicuramente "ridistribuite" e "ricollocate" spazio - temporalmente.

E' agevole attribuire alle prime la "malattia da graffio di gatto", la "malattia di Lyme", l'infestazione da *Anisakis Lumbricoides* ed alle seconde malaria, Leishmaniosi, tubercolosi e micobatteriosi non tubercolari, tanto per citare qualche esempio. Un aspetto che merita di essere sottolineato è quello della necessità di un atteggiamento più equo in ordine a quantificazione e distribuzione di risorse da destinare al controllo, profilassi e trattamento delle malattie infettive in rapporto alle diverse aree del mondo e, in definitiva alla eticità di scelte strategiche diverse da quelle finora seguite.

Ciò non vuole affatto dire però che il mondo industrializzato sia di per sè al riparo dai problemi, fondamentalmente a causa dello stabilirsi ed espandersi di fenomeni spontanei e/o indotti di distribuzione, ridistribuzione e spiegamento di realtà etniche e/o loco-regionali in Occidente, per effetto di flussi migratori interni ed esterni (patologie autoctone ridistribuite, patologie di importazione, patologie di acquisizione).

E' sempre colpa degli extracomunitari?

Un luogo comune ricorrente che è bene subito sfatare identifica l'immigrato come portatore di malattie esotiche contagiose socialmente pericolose. In realtà, l'unica patologia in questo senso socialmente rilevante è la tubercolosi, soprattutto per gli adulti ma anche in età pediatrica.

Le malattie di acquisizione dipendono dai fattori di rischio a cui l'immigrato è esposto nel paese ospite e sono quindi espressione di disuguaglianze e svantaggio sociale; più che essere specifiche della condizione

di immigrato si riscontrano più genericamente nelle classi sociali più disagiate.

Nella gestione e nell'approccio ad esse, sia per motivi diagnostici che per ragioni sociali, il pediatra (di base, di comunità, di ospedale) riveste un ruolo centrale di riferimento sanitario e culturale.

Le patologie infettive di importazione (esotiche e non), ad elevata endemia nei paesi in via di sviluppo ma praticamente desuete alla conoscenza nei nostri climi, risultano di non comune riscontro e le possibilità di diffusione alle popolazioni residenti ridotte, non esistendo i presupposti ambientali necessari ad un loro radicamento. La trasmissione eventuale è legata a fattori del tutto occasionali ed il problema maggiore è legato alla capacità di diagnosi, specie se l'espressione fenomenologica risulta atipica e confondente: l'acquisizione di una particolare sensibilità da parte dei pediatri nei confronti di tali patologie è essenziale, visto che la scarsa dimestichezza con questi quadri può essere causa di ritardi diagnostici e terapeutici determinanti ai fini del buon esito della malattia.

Le patologie autoctone "ridistribuite" (esempio tipico la Leishmaniosi viscerale) devono essere pensate dal pediatra in una visione moderna e "globalizzata" delle problematiche, data la ormai assoluta facilità ed attitudine a scambi, incroci e contatti anche finalizzati solo all'evento "salute" tra le varie Regioni e realtà assistenziali, oltre che a fenomeni di migrazione interna, per cui la "Regionalizzazione" delle infezioni tende ad attenuarsi e – dove non sussistano condizioni ambientali o climatiche incompatibili – vengono ricorrenemente segnalate patologie lontanissime dagli schemi epidemiologici tradizionali.

Altre determinanti della tematica

Le abitudini e gli stili di vita di una società del benessere quale quella in cui viviamo (anche se nuovi segmenti di povertà o – se si preferisce – di povertà nuova continuano ad essere riconosciuti) hanno prodotto tra i tanti cambiamenti e le innovazioni evidenziabili, anche quella del mutato rapporto dell'uomo, della famiglia e del bambino col mondo animale*.

I classici "animali d'affezione", spesso strumenti di gioco ma anche occasione di supporto psico-affettivo-relazionale dell'infanzia, sono passati da un ambito molto ristretto (cane e gatto) ad una gamma ampia, variegata e talora bizzarra (si da far pensare ad un rapporto ispirato talvolta da spinte di pura natura "di mercato", oltre che da contingenti e a volte confuse pulsioni di tipo cultural-naturalistico, non esenti da reali elementi di rischio), che comprende cavie, criceti ed altri roditori, tartarughe, rettili, anfibi, uccelli, persino somarelli. Ciò obbliga il pediatra ad almeno due tipi di necessità: da un lato quella di rendersi edotto al meglio e rapidamente della possibilità di trasmissione di malattie infettive e/o infestive e/o parassitarie che la frequentazione comporta, imparando i quadri tipici ed atipici di tali zoonosi "nuove" e "rinfrescando" la conoscenza di quelli vecchi; dall'altro, rendersi nel contempo capace di limitare i danni di questa convivenza, attivando per quanto possibile tutti i mezzi disponibili per ridurre al minimo i rischi, atteso che impedire la naturale simbiosi bambino-animale non è (e non deve essere) obiettivo del pediatra, mentre lo è invece quello di attuare una migliore opera di educazione e di prevenzione, razionalizzando il rapporto in modo che ne risultino magnificati gli aspetti positivi ("pet-therapy", ingresso del "top" degli animali d'affezione, il cane, nei reparti di Pediatria, ippoterapia, eventi riportati con grande clamore e compiacimento dai mezzi d'informazione) e ridotti al minimo quelli negativi (maltrattamento, incuria, abbandono degli animali scelti).

• "gli animali d'affezione, in una realtà familiare urbanizzata, "nuclearizzata" e povera di figure di sostegno e con tendenze sempre più spiccate a situazioni di isolamento, introyezione e chiusure, non solo rappresentano creature su cui riversare il nostro affetto ma anche, come osserva acutamente V. Coccioli (2005), una metafora della natura che sta scomparendo intorno a noi e con cui disperatamente cerchiamo di rientrare in contatto".

Altro effetto di questo cambiamento di rapporto è rappresentato dalla necessità di un interfacciamento culturale, di esperienze ed operativo con la figura del veterinario, al fine di creare un binomio di riferimento sanitario in grado di agire all'unisono ai fini dell'inquadramento e della gestione dei problemi: ne deriva l'obbligo della ricerca e della costruzione di sinergie professionali, con conseguenze di condivisione di conoscenze e sintonie di individuazione, approccio e risposta ai bisogni riconosciuti,

sia in termini di prevenzione che di terapia. L'ambito di incontro e interazione professionale comprende infezioni, infestazioni, parassitosi, lesioni ed infezioni da morso di animali, dermatofizie. Inoltre il pediatra ed il veterinario devono imparare a gestire al meglio le nuove possibilità diagnostiche che metodiche molecolari, nuove tecniche di laboratorio, di "imaging" non invasivo e di computerizzazione offrono per giungere ad una diagnosi la più precisa e tempestiva possibile e di pari opportunità per tutti i pazienti.

Ulteriori aspetti delle mutate abitudini e stili di vita in grado di impattare sui fenomeni di emergenza, riemergenza e redistribuzione di malattie infettive, infestive e parassitarie sono rappresentati dal recente incremento di fenomeni come le adozioni internazionali, i soggiorni turistici esotici, i ricongiungimenti familiari, l'urbanizzazione, la tipologia dell'habitat familiare, il virare dei costumi alimentari verso forme di fruizione e consumo di cibo (carne, pesce), esotico o non, crudo o poco cotto, rivestite talora di improvvidi significati elitari e/o di simbolismi bio-eto-naturalistici.

È infine d'obbligo sottolineare lo stretto rapporto di queste condizioni di patologia infettiva con le condizioni di immunocompetenza e/o di immunocompromissione, ai fini di fenomenologia clinica, decorso, evoluzione, prognosi, terapia.

La tabella I riporta definizione e classificazione delle principali zoonosi.

La tabella II, extrapolata da casi clinici riscontrati in Reparto e dalla letteratura specifica, riporta le caratteristiche clinico-biologiche generali delle antropozoonosi.

Tab. II

Caratteristiche clinico – biologiche generali delle antropozoonosi

- labilità ed incertezza del dato anamnestico ed eziologico – espositivo, se valutazione "non mirata"
- variabilità e "mimetismo" dell'andamento e delle caratteristiche epidemiologiche in rapporto a cause, condizioni e locazioni diverse
- aspecificità della presentazione clinica
- tardiva riconoscibilità di un quadro "tipico" (forme emergenti e riemergenti, in particolare)
- rilevanza delle manifestazioni dermatologiche
- rilevanza delle manifestazioni oculari
- stereo-paucimorfismo (monotonia) ed aspecificità della patologia o compromissione "d'organismo" nei casi tipici
- proteiformità della patologia o compromissione "d'organo" nelle forme atipiche e/o disseminate
- frequenza della condizione di eosinofilia (25% dei casi, ipersintesi di IgE)
- stretto rapporto di presentazione, decorso, evoluzione e prognosi con le condizioni di immunocompetenza e di immunocompromissione

Cosa ci riserva il futuro?

Può essere utile al riguardo riportare (in lingua originale) spunti e riflessioni provenienti dalla "Introduzione" al testo "Zoonoses", III ed., 2004, ASM press, curata da esperti nordamericani ed europei:

"The steadily increasing threat that zoonoses pose to humans has many causes which differ from country to country. Over population, wars and progressive deterioration of living conditions cause migration of countless people, into slums of hygiene and public health care. The proximity of their dwellings to huge garbage dumping grounds and their dependence on water contaminated with sewage facilitate contact with rodents, stray animals and their parasites.

Scarcity of food forces millions of humans to clear woodland for cultivation and to produce new settlements in areas where animal populations and parasites were formerly isolated from humans. Humans may participate unwittingly in unknown parasite-host cycles and become a new link in an infectious chain. In many of these cases, humans, as accidental hosts, are in no way adapted to the new pathogenic species, which may result in high mortality.

Artificial irrigation changes the ecology of whole countries. Artificial lakes and ponds attract animals and their parasites over vast distances and provide optimal breeding grounds, especially for mosquitoes. Increasingly warm and moist winters in the Northern hemisphere favor the propagation of parasites,

especially ticks. Stray animals, usually heavily infested with worms or ticks, are reservoirs of infectious agents and parasites, not only in countries of the Third World but also in developed countries.

Worldwide tourism, especially trekking tours to remote areas. . . . has encouraged contact between humans from industrialized countries who grew up under nearly aseptic conditions and agents and vectors that they have never encountered before.

. . . a further potential source of infection is transport of breeding and slaughter animals over vast distances and across borders, often with insufficient inspection for disease control. New disease agents may be introduced to a country by legal or, even worse, illegal importation of exotic animals for zoos, research purposes, or private homes. Isolated animal organs (xenotransplants) and cultures of animal cells may contain dangerous zoonotic agents. Furthermore, several zoonotic pathogens, . . . are considered possible bioterrorism weapons.

The problem of diseases transmitted between animals and humans has many aspects, especially since it is not uncommon for animals serving as reservoir or intermediated hosts to be clinically inapparent carriers e/o excretors of an agent. Undoubtedly, currently unknown zoonoses will emerge in the future. .

. . When human invasion of hitherto uninhabited areas results in voluntary or involuntary environmental changes, new and potentially dangerous zoonoses may become evident. S.A.R.S., caused by a newly emerged coronavirus, is the latest example of the threat of dangerous infections. . . ."

Come commentare? qualche brivido, diverse ragioni di allarme, una grande attenzione ed estrema consapevolezza, vista anche la provenienza dei dati, che non discendono da sinistri vaticini di cupe Cassandre o suggestioni di sapore ambientalistico ma sono il frutto di puntuali analisi e serie previsioni di Scienziati ed Esperti assolutamente attendibili.

Come medici, siamo indubbiamente convocati, di concerto con i veterinari ma anche con altri professionisti medici e non medici, ad una più approfondita conoscenza ma soprattutto ad una più attenta considerazione ed aggiornata visione dei problemi sul tappeto; come cittadini comuni ed abitanti del pianeta, siamo investiti del diritto-dovere di un forte richiamo alle Istituzioni, ai Governi, alle Associazioni e Comunità di Stati, alle Organizzazioni "no-profit" a cambiare decisamente rotta, impegnandosi nella costruzione di una nuova "worldwide governance" a fondamento della quale vengano posti un maggior rispetto dell'uomo e dei suoi bisogni ed una più responsabile gestione delle risorse disponibili e dell'ambiente. Se è vero che siamo ben lontani dalla realizzazione di quel "villaggio globale" planetario vagheggiato, pensando in positivo, da Mc Luhan negli anni '60, è pur vero che i tempi sono maturi ed i mezzi disponibili per affrancarci almeno dalla "pandemia della paura", liberando e condividendo le opportunità.

Conclusioni

In rapporto a quella che si configura come una nuova epidemiologia delle malattie infettive, infestive e parassitarie, con emergenza/riemergenza di quadri specifici e/o di attualità legati a fenomeni complessi (trasmigrazione o migrazione loco-regionale, trans-regionale, trans-nazionale, con effetti di redistribuzione e "mixing" di patologie infettivologiche e/o di "reservoirs" naturali; mutate abitudini e stili di vita; variazioni climatiche, demografiche ed eco-ambientali; urbanizzazione; evolvere e diversificarsi del tradizionale rapporto uomo-bambino-animale), è opportuno ed auspicabile:

- non "abbassare la guardia" nei confronti delle malattie infettive vecchie e nuove;
- imparare a riconoscerle;
- favorire una nuova cultura del rapporto uomo-bambino-animale capace di guidare la transizione da una compagnia piacevole ed utile verso una convivenza responsabile;
- attivare sinergie professionali, culturali e tecnico-gestionali utili alla costruzione di "team" multidisciplinari di valutazione ed intervento, nell'ambito dei quali il contrasto alle zoonosi veda strettamente cooperare esperti medici e veterinari;
- comprendere infine che le risposte ed azioni di portata localistica, benchè doverose ed efficaci, non risultano però esaustive e richiamano perciò le Istituzioni ed i governi del mondo ad una considerazione del problema come "globale" e di portata planetaria (approvvigionamento e disponibilità di risorse

idriche, alimentari, sanitarie; difesa dell'ambiente; stabilità politica e sociale in ogni parte del mondo), come tale necessitante di un approccio "globale" e strategie di portata molto ampia, nel cui ambito fattibilità, tempestività, efficacia ed equità procedano verso il "target" prefissato intimamente connesse ad una imprescindibile carica etica di opportunità senza esclusioni. In estrema sintesi, fare di più e meglio, dovunque, per tutti.

Antropozoonosi – definizione e classificazione (W.H.O.)

"... disease and infections which are naturally transmitted between vertebrates and humans" (1958)

"... this definition is still valid" (H. Krauss: zoonoses, ASM press, 2004)

- viral zoonoses
- bacterial zoonoses
- fungal zoonoses
- parasite zoonoses (id.)

MOLECULAR EPIDEMIOLOGY OF ROTAVIRUS INFECTIONS AMONG CHILDREN HOSPITALIZED FOR ACUTE GASTROENTERITIS IN AVERSA

R. Ricciardi¹, A.M. Ricciardi¹, L. Pisano¹, M. Mungiguerra¹, G. Golia², M. Danzi¹

¹Sezione di Microbiologia, Dipartimento di Patologia Clinica, P.O. "G. Moscati" Aversa (CE)
Direttore Dott. G. Danzi

²U.O.C. Pediatria e Neonatologia, P.O. "G. Moscati" Aversa (CE)

Background

Human rotavirus (HRV) is the most common cause of severe gastroenteritis in children under 5 years of age. Knowing the prevalence and genotypes of these infections is important for implementing vaccination programs.

Methods

A total of 43 stool samples was collected from hospitalized pediatric patients (< 5 years old) admitted with acute gastroenteritis to the Moscati Hospital of Aversa, from June 2008 to July 2009. The diagnosis for rotavirus (RV) infection was carried out in the Clinical Microbiology Laboratory of the hospital by mean of rapid immunoassay test (ImmunoCard STAT! Rotavirus, Meridian, Cincinnati, Ohio). All RV-positive specimens were frozen at -20°C and transported to the Istituto Superiore di Sanità of Rome for genomic analysis. The G and P genotypes were established by reverse transcription-nested-PCR (nRT-PCR), with specific G- and P-type primers.

Results

The study population comprised 43 children aged between 2 months and 10 years. The rate of the cases of enteritis caused by rotaviruses was greater during spring, peaking in March (8 cases) and April (6 cases) 2009. (Fig 1) The most common symptoms were diarrhea, vomiting and fever. Concerning the age of patients, the highest morbidity was observed in children aged between 1 and 2 years (Fig. 2). Viral shedding was higher in males (63%: 27/43) than females (37%: 16/43).

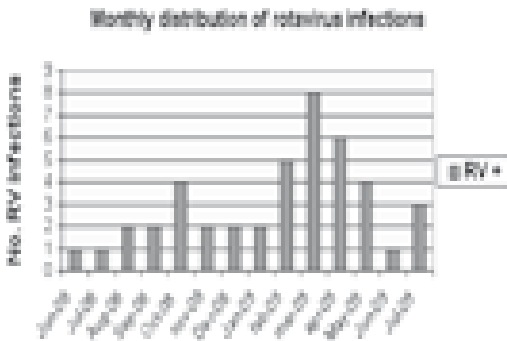


Fig. 1 - Monthly distribution of children infected with RV between 2008 and 2009.

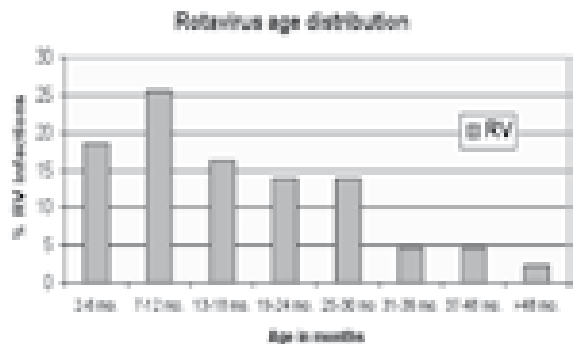


Fig. 2 - Age distribution of children infected with RV between 2008 and 2009.

The most prevalent G-P combination was G9P[8] (21%) followed by G2P[4] (18.6%), G4P[8] (16.2%), G1P[8] (2.3%) and G3P[8] (2.3%). Coinfection with more than one G genotype occurred in nine patients, and coinfection with more than one P genotype occurred in seven. The frequencies of G genotype were as follows: G9, (36.6%); G2, (30%); G4, (26.6%), G1, (3.3%) and G3, (3.3%). The VP4 genotype detected were only P[8] (44.2%), P[4] (37.2%) and P[4]/P[8] (18.6%).

Conclusion

Rotavirus genotypes G9, G2 and G4 are associated with the majority of rotavirus infections in the area studied, with geographic and seasonal variation in the distributions of rotavirus strains.

Acknowledgments

The authors thank L. Fiore and F.M. Ruggeri of ISS, Rome for the molecular data introduced in the abstract.

NEUTROPENIA MARCATA: MARKER DI GRAVITA' DI INFEZIONE DA VIRUS INFLUENZALE A H1N1?

R. Mormile¹, A. Colella¹, L. Martino², F. Rosati Tarulli³, F. Piccolo¹, B. Guida⁴, P. Pirozzi⁴, F. Pascarella¹, M.R. Linardi⁴, G. Golia¹, G. Della Corte¹, C. Cioffi¹, R. Coppola¹, M.P. Capasso¹, M. Vendemmia⁶, S. Vendemmia⁷, L. Cantelli¹

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

²Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati - Aversa

³SUN

⁴Radiologia - P.O. San G. Moscati - Aversa

⁵Università degli Studi di Arad - Romania

⁶TIN AO San Sebastiano - Caserta

⁷Presidente SIPO

Introduzione

Le infezioni virali sono generalmente caratterizzate da linfocitosi con neutropenia di grado variabile. L'influenza A/H1N1 ha polarizzato l'attenzione a livello mondiale per lo stato di pandemia ad essa correlata. La vaccinazione rappresenta il gold standard del trattamento. Gli inibitori della neuroaminidasi (oseltamivir e zanamivir) trovano utilizzo nella malattia conclamata e nella profilassi dopo contatto in pazienti a rischio. Le categorie più vulnerabili sono rappresentate dai soggetti con patologie croniche come cardiopatie, broncopneumopatie, diabete, nefropatie in ogni fascia di età. I bambini tuttavia presentano comunque un'alta suscettibilità alla malattia in relazione alla facilità di contagio e alla possibilità di complicanze per la mancanza totale di memoria immunologica. Alcuni soggetti in età pediatrica con infezione da influenza A H1N1 possono presentare una marcata linfocitosi con neutropenia relativa. Sarebbe interessante una correlazione tra grado di neutropenia e gravità del quadro clinico. La linfocitosi potrebbe essere indicativa del grado della viremia e della compromissione sistemica.

Casi clinici

1) SF. 7m. Giungeva in PS per febbre persistente da circa 6 gg. Abbattuta. Non segni meningei. Rx-Torace: addensamento parenchimale in perilare sx. EAB art pH 7.35, pCO₂ 37 mmHg, pO₂ 55 mmHg, SatO₂ 92% in aria. GB 6.810/mm³: N 6%, L 92%, M 2%; striscio periferico: alcuni linfociti attivati con aspetto irritativo. Eseguito tampone binasale e faringeo per ricerca virus A H1N1 ed introdotta terapia con oseltamivir unitamente a terapia antibiotica con ceftriaxone e azitromicina e ad ossigenoterapia in capetta 5 l/min umidificato e riscaldato. Peggioramento clinico e radiologico respiratorio con progressivo aumento del fabbisogno di ossigeno. Rx-torace a 24 ore: addensamento parenchimale in perilare con prevalenza dx. Necessità di trasferimento in terapia intensiva. Ricerca mediante PCR virus AH1N1: pos. 2) SM 4m. Giungeva in PS per febbre e tosse. Rx- Torace: accentuazione della trama polmonare. Marezzatura periferica con stato di prostrazione. GB 10.640/mm³: N 10%, L 80%. Eseguito tampone binasale e faringeo per ricerca virus AH1N1 ed instaurata terapia antivirale con oseltamivir ed antibiotica con ceftriaxone e azitromicina. Lenta risoluzione del quadro clinico respiratorio. Ricerca virus AH1N1 positiva. 3) SM 8aa. Giungeva in PS per laringospasmo. Rx Torace: broncopolmonite basale sx con rinforzo diffuso del disegno. GB 2.610/mm³: N 3.4%, L 85%. Eseguito tampone binasale e faringeo per ricerca virus A H1N1 ed introdotto oseltamivir unitamente a ceftriaxone e azitromicina. Lenta risoluzione della sintomatologia tussigena e respiratoria. In 4 giornata GB 4.490/mm³: N 35%, L 59.3%. Ricerca virus a H1N1: pos. 4) SM 2aa. Giungeva in PS per febbre persistente. Condizioni cliniche generali soddisfacenti. Già in terapia domiciliare con ceftriaxone da circa 5 gg. Rx-torace: accentuazione della trama polmonare. GB 5.160/mm³: N 23,5%, L 64%, M 14.3%. Eseguiti tampone nasofaringeo con introduzione successiva di oseltamivir e azitromicina. Defervescenza per crisi.

Conclusioni

I soggetti con sospetta infezione da virus influenzale AH1N1 con neutropenia marcata dovrebbero essere sottoposti a uno stretto monitoraggio con introduzione degli inibitori delle neuroaminidasi in attesa della risposta del tampone nasofaringeo.



Stand congressuale

INSUFFICIENZA RENALE, RENE CISTICO, CIRROSI EPATICA, IPERTENSIONE PORTALE, IPERTENSIONE POLMONARE E ARTERITE DI TAKAYASU: QUALE CORRELAZIONE ?

F. D'Elia, L. Marzano, B. Minale, R. Paladini, R. Di Nardo, D. Molino, F. Nuzzi, G. Malgieri, A. Ferretti, M. Caropreso, F. Cerrato, F. Pellegrini, C. Pecoraro

¹S.C. Nefrologia e Dialisi,

²S.C. di Cardiologia

³S.C. di Pediatria Reumatologica, A.O. "Santobono-Pausilipon", Napoli

Bambina di 12 anni giunge alla nostra osservazione per insufficienza renale severa, edemi declivi e grave dispnea. All'ingresso presenta polsi radiali deboli, carotide sinistra ipopulsante, fegato lievemente debordante dall'arco costale e modesta splenomegalia; gli esami di laboratorio praticati confermano la severa insufficienza renale (creatininemia 4.5 mg/dl), associata ad anemia e piastrinopenia. Pertanto, comincia trattamento dialitico extracorporeo. L'iter diagnostico evidenzia all'esame ecocardiografico una coartazione aortica severa non 'classica', associata ad ipertensione polmonare severa (PAP stimata di circa 175 mmHg). Sia una arteriografia che una successiva angio-TAC dell'albero aortico e dei suoi rami principali mostrano un quadro caratterizzato da stenosi multiple ed occlusioni, con particolare compromissione dell'arco aortico, dei vasi epiaortici e dell'aorta toracica discendente. Anche le arterie renali mostrano stenosi all'origine con tratto distale filiforme. Il reperto vascolare multidistrettuale è compatibile con una vasculite sistemica, tipo arterite di Takayasu. L'ecografia addominale evidenzia reni iperecogeni con scarsa differenziazione cortico-midollare e formazioni cistiche bilaterali, fegato aumentato di volume ad ecostruttura grossolana e splenomegalia. La TAC addominale conferma la presenza di epatosplenomegalia con ipertrofia del lobo caudato e diffuso aspetto macronodulare del fegato in presenza di circoli epatofughi da ipertensione portale. I reni appaiono in sede, morfovolumetricamente nei limiti, con omogeneo ma ridotto enhancement post-mdc. In definitiva, gli esami strumentali praticati stabiliscono un quadro di vasculite sistemica con ipertensione polmonare severa associata a cirrosi epatica con ipertensione portale ed insufficienza renale. Per la definizione diagnostica della patologia renale ed epatica è stata prevista l'esecuzione di un duplice prelievo bioptico, non praticato per la concomitante severa piastrinopenia con manifestazioni emorragiche cutanee. La piccola paziente, durante la degenza, viene sottoposta a trattamento emodialitico periodico. In base alla diagnosi di arterite viene avviata una terapia steroidea peraltro sospesa dopo breve tempo per la irreversibilità delle lesioni vascolari. La correzione della espansione del VEC, dovuta alla IRC, e l'uso degli inibitori della 5-fosfodiesterasi hanno prodotto una significativa riduzione della PAP ed un discreto equilibrio emodinamico. È stata avviata l'indagine genetica per le malattie cistiche renali.

NEONATOLOGIA



Marzia Duse

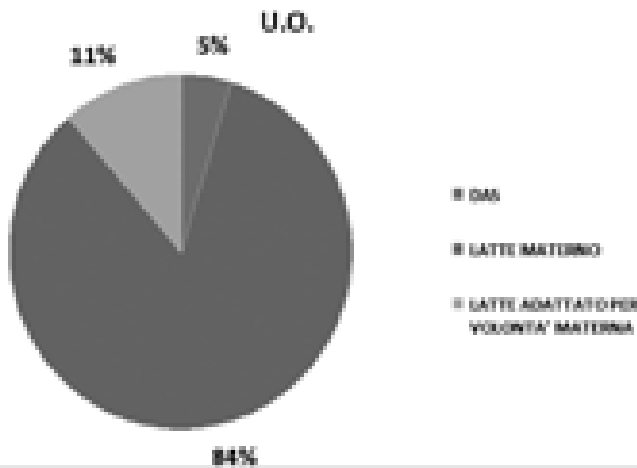
ALIMENTAZIONE ALLA DIMISSIONE ED A 15 GIORNI DEI NEONATI DIMESSI DAL PUNTO NASCITA DEL P.O.S.G.BOSCO

C.M. Montemarano, C. Del Giudice, R. Buonocore, A. Catuogno, A. Di Pietro, A. Fernandez, L. Flagiello, R. Giugliano, M. Iaccarino, I. Lazzaretti, P. Massa, R. Pirro, R. Poli, R. Romano, A. Saiz, L. Scala, M. Sito, E. Signoriello, I. Spica

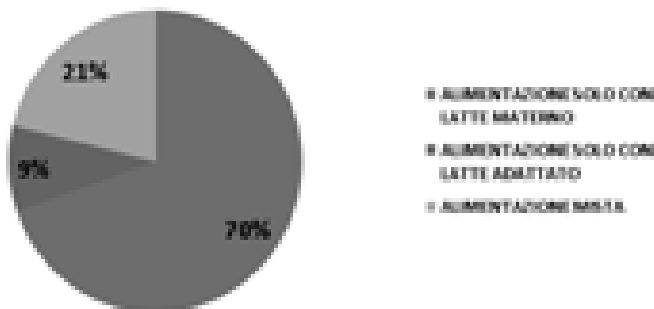
U.O.S.D. Nido P.O. S.G. Bosco

A.S.L. Na1 Centro

TIPO DI ALIMENTAZIONE ALLA DIMISSIONE
DEI NATI NELL'ANNO 2008 PRESSO LA NOSTRA



DATI STATISTICI RILEVATI DAL FOLLOW UP A 15
GG DALLA DIMISSIONE SUL TIPO DI
ALIMENTAZIONE NEI NEONATI AIUTATI CON IL
METODO DAS



ALTE ED IMPATTO EMOTIVO SUL NUCLEO FAMILIARE.

R. Mormile, M. Panico, F. Pascarella, C. Cioffi, A. Colella, T. Carra, C. Coppola, G. Papa, G. Della Puca, M. Cerrone, F. Piccolo, F. Rosati Tarulli, M. D'Anna, M.G. Vitale, A. Orsini, G. Della Corte, G. Golia, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Cantelli

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

²TIN AO San Sebastiano - Caserta

³Università degli Studi di Napoli

⁴SUN

⁵Univeristà degli Studi di Salerno

⁶Presidente SIPO

Introduzione

Il termine ALTE è l'acronimo di Apparent Life Threatening Event che sta ad indicare eventi drammatici che suscitano negli astanti la sensazione di pericolo di vita per il bambino. Generalmente sono caratterizzati da crisi apnoiche, centrali e/o ostruttive, cianosi o al contrario intenso pallore, ipotonia marcata e perdita di coscienza. Si verificano quasi esclusivamente nei primi mesi di vita. Possono manifestarsi sia durante il sonno che durante la veglia e il pasto. L'eziologia è correlata a diverse condizioni eziopatogenetiche. Tuttavia solo nei due terzi dei casi si arriva ad una diagnosi certa. Pertanto solitamente gli episodi di ALTE si distinguono in idiopatici e secondari. Cause frequenti di ALTE sono patologie digestive come il RGE, patologie neurologiche come l'epilessia e/o cardiache come l'aritmia da QT lungo, malattie metaboliche e/o ingestione di farmaci e/o tossici e infezioni acute delle vie aeree, soprattutto da VRS, CMV e virus dell'influenza.

Caso clinico

SF 12 gdv. Nata a termine, da TC d'emergenza per malposizione fetale. Non riferita asfissia alla nascita. In 1 gdv riferita crisi di cianosi successiva ad episodio di vomito risoltasi dopo aspirazione delle prime vie aeree. In esclusivo allattamento artificiale. A domicilio in pieno benessere e lontano dalla poppata, improvvisa crisi di cianosi generalizzata associata ad apparente arresto del respiro e perdita di coscienza, regredita solo dopo energica stimolazione tattile. L'evento era avvenuto in presenza di più componenti del nucleo familiare che avevano provveduto in gruppo al trasporto immediato della piccola in ospedale dove era giunta a crisi oramai superata in buone condizioni cliniche generali senza segni neurologici, eupnoica e in buon compenso emodinamico. Non riferita familiarità per malattie ereditarie né segni di allarme nella bambina nei giorni precedenti. Veniva ricoverata per approfondimento presso la terapia intensiva neonatale con stretto monitoraggio. L'assistenza alla paziente inizialmente era stata ostacolata dallo stato di profonda ansia ed agitazione dei familiari correlato al considerevole impatto emotivo dell'ALTE.

Conclusioni

L'ALTE è una condizione clinica improvvisa ed inaspettata che mette sempre in agitazione l'osservatore per la sensazione di morte imminente ed apparente del bambino che suscita in tutti indistintamente. E sebbene le crisi siano nella gran parte dei casi superate senza esiti, il timore che possa ripresentarsi in assenza di sorveglianza del bambino, mette ancora di più in uno stato di prostrazione la famiglia così come l'incertezza diagnostica che spesso accompagna tali episodi. Pertanto la gestione di questi pazienti è complessa e difficile. Sarebbe auspicabile offrire a queste famiglie un supporto psicologico al di là di quello assistenziale affinché imparino a superare ogni paura per seguire nel modo migliore i figli.

ASSISTENZA IN SALA PARTO

M. Tumminelli, G. Tumminelli, L.G. Tumminelli, C. Bivona, M. Bongiorno, S. Attardo

¹U.O. Complessa di Pediatria e Neonatologia Azienda Ospedaliera S. Elia Caltanissetta (Direttore:Dott.G.Tumminelli)

²Università di Palermo- 3 Dirigente I livello Pediatria ASP CL1

L'organizzazione dell'assistenza neonatale in sala parto, secondo le linee nazionali ed internazionali prevede la presenza del neonatologo ad ogni parto. La necessità di rianimare un neonato si può verificare improvvisamente ad ogni parto ovunque questo si verifichi. Quindi in sala parto dovrebbe essere presente almeno un pediatra-neonatologo che possa eseguire una rianimazione neonatale. Ma nonostante la presenza ad ogni parto del neonatologo, si possono verificare degli imprevisti che per quanto possibile vanno prevenuti con interventi organizzativi che includono la redazione e la condivisione di linee guida interne che si propongono di affrontare al meglio, con le risorse disponibili le diverse situazioni. Tali linee guida devono essere discusse condivise e approvate meglio se anche dalla direzione sanitaria e poi messe in atto dai diversi operatori della sala parto che devono parlarsi interagire e collaborare.

In Italia il maggior numero di parti avviene nei punti nascita dei piccoli ospedali, pubblici o privati, che non sono spesso in grado di assicurare una corretta terapia intensiva neonatale. Essi, pertanto, dovrebbero assicurare non solo una corretta gestione della gravidanza e del parto fisiologico ma per le gravidanze patologiche con rischio di grave patologia neonatale, dovrebbero essere in grado di programmare il trasporto in utero del feto. Questo trasferimento si rende necessario specialmente:

- quando vi è un parto pretermine in cui sia sconosciuto il grado di maturità polmonare o quando il rapporto L/S depona per un distress respiratorio;
- quando vi sono segni iniziali di travaglio di parto prematuro in ospedale senza possibilità assistenziale adeguata;
- quando vi è la rottura prematura delle membrane con necessità di una sorveglianza materno-fetale per sepsi e maturazione polmonare;
- quando il neonato è affetto da malattia emolitica;
- quando la diagnosi prenatale è di malformazioni con necessità terapeutiche non possibili in loco;
- quando vi sono problemi materni importanti che i centri di I-II livello non sono idonei a risolvere.

Tutto ciò, però rimane spesso non attuabile ed allora accade di dover assistere a un parto ad alto rischio nei centri di I e II livello. Può questo dipendere dal fatto che il maggior numero di punti nascita sono organizzati in piccoli centri, secondo noi, la causa principale è data dalla poca collaborazione tra ostetrico ed il pediatra. Spesso l'ostetrico non viene avvertito oppure è possibile che sia l'ostetrico, che il pediatra neonatologo, sottovalutino il problema. In un centro di II livello, opportunamente attrezzato, è possibile assistere neonati a basso rischio, quali figli di madre diabetica compensata oppure neonati di peso superiore a 1.800 gr, soprattutto se SGA, mentre non è pensabile che nei centri di I e II livello, specie se non attrezzati, possa essere assistito un neonato sotto un chilo con problemi respiratori oppure con malformazione. Nei piccoli ospedali opportunamente attrezzati, deve essere organizzato un TEAM assistenziale per emergenze comprendente: un primo medico, esperto di rianimazione neonatale, il cui compito è quello di valutare il neonato, aspirare le prime vie aeree, somministrare O₂, intubare e, se necessario, ventilare manualmente e fissare il tubo tracheale. Un secondo medico che ascolti il cuore, pratichi il massaggio cardiaco ascolti il torace dopo l'intubazione, assicuri la perfetta posizione del tubo tracheale, cateterizzi velocemente i vasi ombelicali, colleghi la flebo, se necessario, misuri la pressione venosa, assicuri la perfusione, prelevi il sangue per EGA, somministri farmaci e i liquidi ritenuti più opportuni e continui l'osservazione del neonato. Il ruolo del personale infermieristico, nella emergenza in sala parto è importantissimo. L'infermiera del TEAM deve provenire da un reparto di patologia neonatale oppure avere una esperienza di rianimazione. Il suo compito è quello di anticipare il problema emergenza.

Questo può farlo meglio del medico considerata la sua frequente permanenza in sala travaglio, mentre il neonatologo spesso, viene chiamato ad emergenza già in atto. Deve coordinare l'attività, registrare tutto ciò che è avvenuto in sala parto e, soprattutto i farmaci somministrati, mantenendo l'ordine in sala parto e, specificatamente, nell'isola neonatale. L'infermiera, inoltre dovrebbe registrare i dati vitali, il tempo di rianimazione, l'APGAR ogni 5 minuti sino a quando non si è raggiunto 7, asciugare il neonato e assicurare la temperatura radiante idonea, modificandola opportunamente in base alle necessità del neonato, controllare la glicemia, applicare il monitor cardio-respiratorio ed il saturimetro, assistere il I medico nel fissaggio ed aspirazione del tubo endotracheale e nella somministrazione di O₂ ed il II medico nella somministrazione dei farmaci. Ci si chiede se questa organizzazione ideale possa aversi nei reparti di I e II livello, questa è una domanda assolutamente retorica in quanto chiunque sia chiamato in sala parto deve essere in grado di eseguire la rianimazione neonatale correttamente sia perché l'emergenza può capitare anche per parti definiti fisiologici o a basso rischio, sia perché il neonato asfittico richiede manovre tempestive e sia anche per motivi. Si calcola che in Italia il 70% dell'emergenze in sala parto siano dovuti a parti non preventivati a rischio. L'assistenza in sala parto presuppone, inoltre, anche la possibilità di un'assistenza di tipo cardiaca, respiratoria e metabolica e manovre assistenziali. Le manovre di rianimazione per i neonati che ne abbiano necessità e di stabilizzazione per quelli bisognosi di trasferimento fanno parte dei requisiti che ogni punto nascita deve assicurare 24 h/ 24h.

Scopo di questa breve disamina è il fare rilevare che, in sala parto, possono presentarsi delle situazioni che oltre i principi normali di assistenza richiedono manovre specifiche che devono, quindi, fare parte del bagaglio di conoscenze di chi si occupa dell'assistenza in sala parto. Oggi, infatti, grazie alle nuove terapie intensive e all'alta qualificazione del personale sanitario e parasanitario si è riusciti ad abbassare l'indice di mortalità neonatale in sala parto e, cosa di somma rilevanza, si evitano di immettere nella società soggetti con reliquati da sofferenza peri-neonatale.

Bibliografia

- 1 Acta Neonatologica 2/05 vol.19. Assistenza in sala parto. R. Paludetto et al
- 2 AAP. Manuale di rianimazione neonatale 1-2, 2002
- 3 Rianimazione in sala parto: il neonatologo-il neonatologo pediatra e tutte le possibili emergenze alla nascita. Quaderni di aggiornamenti in pediatria n28 Dieterba. M.Pezzati

BUONA PRATICA IN NEONATOLOGIA

I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, M.B. Pasquariello, A.M. Basilicata, G. Vetrano, L.M. Pilla, M.G. Colatruccio

¹U.O.C Pediatria-Neonatologia-UTIN Osp. FBF BN

²Direzione Sanitaria Osp. FBF BN

La Convenzione sui Diritti dell'Infanzia, all'articolo 24, stabilisce che è un diritto del bambino quello di raggiungere il più elevato standard possibile di salute. Stabilisce, inoltre, che i governi dovrebbero garantire un'alimentazione adeguata e che genitori e bambini dovrebbero essere informati sulla nutrizione e sull'allattamento al seno.

E' stato autorevolmente stimato che, se tutti i neonati fossero allattati al seno, morirebbero, ogni anno, oltre un milione di bambini in meno.

Il latte materno rappresenta, infatti, una sorta di "vaccino naturale".

Nonostante ciò, tuttavia, sia nei Paesi industrializzati che in quelli poveri si è ancora distanti dagli standard giudicati ottimali di frequenza e durata di allattamento al seno.

Il breast crawl è il comportamento istintivo e naturale del neonato umano. La diade madre/neonato risulta vicendevolmente ricettiva nel periodo più sensibile che dura da mezz'ora ad un'ora dopo il parto. Questo periodo è cruciale per costituire il fondamento di un efficace allattamento al seno. I vantaggi derivati dalla pratica dell'allattamento al seno sono innumerevoli, il più importante dei quali è una riduzione significativa della mortalità, morbilità e malnutrizione infantile.

Iniziare ad allattare al seno entro 1 ora dalla nascita è il primo e più importante passo verso la riduzione della mortalità infantile.

Di estrema importanza, per favorire il "bonding" in sala parto, è il percorso di accompagnamento alla nascita, supportato, in tutte le sue fasi, da un programma che preveda il coinvolgimento di varie figure professionali cooperanti nella realizzazione di condizioni di tranquillità, di serenità, di consapevolezza e di responsabilità. L'obiettivo è quello di rendere confortevole tutto il percorso, finalizzando ogni sforzo per il sostegno di una genitorialità consapevole.

La PROMOZIONE ALL'ALLATTAMENTO AL SENO è volta, non solo a rafforzare il legame psico-affettivo e la relazione madre-bambino, ma anche a ridurre l'incidenza di processi infettivi nei primi mesi di vita e, di conseguenza, la morbilità e la mortalità del lattante e del bambino < 5 anni di vita.

Gli operatori sanitari, medici e non, svolgono un ruolo cruciale nella promozione e sostegno dell'allattamento al seno ed è per questo motivo che occorrono Corsi di formazione per far sì che, tali figure professionali, acquisiscano non solo le abilità tecniche, ma anche la pratica del counselling.

Gli AA. presentano la loro esperienza di un Progetto di Formazione degli Operatori Sanitari della propria struttura di appartenenza, volto alla "Promozione e Pratica dell'allattamento al seno".

CALCIFICAZIONI EPATICHE FETO-NEONATALI ISOLATE: TRE CASI CLINICI

P. Zucchinetti, F. Caprioli, P. Sarni, L. Tegaldo

¹U.O. Neonatologia Ospedale San Carlo - Genova

²U.O. Neonatologia E.O. Ospedali Galliera - Genova

Introduzione

Presentiamo tre casi di calcificazioni epatiche diagnosticate occasionalmente in epoca prenatale tra la 20a e la 24a settimana di età gestazionale e confermate alla nascita.

Le calcificazioni epatiche fetali e neonatali possono derivare da un insulto ischemico, da un processo infettivo o neoplastico, oppure essere idiopatiche. Tuttavia il significato clinico e la modalità di gestione delle calcificazioni epatiche isolate, non associate a masse o altre lesioni, restano controverse.

Casi clinici

- Caso 1: neonato di sesso maschile, g 3350, nato a 40 settimane di età gestazionale (E.G.), da parto eutocico spontaneo, APGAR 9/10
- Caso 2: neonato di sesso maschile, g 2760, nato a 39 settimane di E.G. da taglio cesareo in donna precedentemente cesarizzata, APGAR 10/10
- Caso 3: neonato di sesso femminile, g 3900, nato a 41 settimane di E.G. da parto eutocico spontaneo, APGAR 8/10

Il decorso delle tre gravidanze è stato fisiologico e gli screening infettivi materni erano negativi. I neonati erano in buone condizioni cliniche. A tutti e tre i neonati sono stati effettuati i test sierologici per TORCH (Toxoplasmosi, Rosolia, Cytomegalovirus ed Herpes Simplex), la ricerca su urine del Cytomegalovirus, il cariotipo, la ricerca ecografica di altre lesioni nei vari organi parenchimatosi. Tutte le indagini sono risultate negative o nella norma. I neonati sono stati sottoposti ad un follow up ecografico trimestrale fino al secondo anno di vita.

Il quadro ecografico alla nascita era il seguente:

- Caso 1: presenza di numerose calcificazioni intraparenchimali a grappolo con dimensioni da granulari ad alcuni mm di diametro, riferite al segmento VII, interessanti un'area di cm 4x2
- Caso 2: calcificazione singola di mm 7x5 al segmento I
- Caso 3: 3 calcificazioni, di cui la più voluminosa di mm 4x5, ai segmenti I, VI, VIII

In tutti i 3 casi le calcificazioni avevano localizzazione parenchimale focale, l'ecostruttura del rimanente parenchima epatico era regolare, le vie biliari intra ed extra epatiche ed il sistema vascolare non presentavano alterazioni. Gli altri organi non presentavano calcificazioni.

Lo sviluppo postnatale e le condizioni cliniche dei bambini sono risultati nella norma fino all'ultimo controllo. Le calcificazioni epatiche, confermate ecograficamente alla nascita, erano evidenti anche a 24 mesi di vita.

Discussione e conclusioni

In letteratura il rilievo ecografico fetale di calcificazioni epatiche ha un'incidenza di 1:1000 - 1: 1750 dei feti esaminati.

Le cause di calcificazioni epatiche fetali includono: infezioni (TORCH, Parvovirus B19), insulti ischemici, tromboembolia della vena epatica e porta, tumori, litiasi biliare, anomalie cromosomiche. Circa il 35%, secondo Simchen, non presenta associazioni con le patologie elencate. Sono descritte in letteratura sia come reperti isolati sia in associazione con altre anomalie. I casi isolati hanno una prognosi buona.

L'elevato numero di casi di calcificazioni associati a malformazioni, aberrazioni cromosomiche e infezioni intrauterine potrebbe suscitare l'impressione che, di regola, le calcificazioni epatiche diagnosticate in gravidanza abbiano un significato clinico sfavorevole. Inoltre i dati raccolti da alcuni autori (Blanc, Hawass, Friedman) derivano da studi condotti su autopsie di aborti o neonati morti o patologici; pertanto l'incidenza

elevata di malformazioni correlate con le calcificazioni epatiche potrebbe essere sovrastimata.

La nostra esperienza, come quella di altri autori (Bronstein), indica che le calcificazioni epatiche fetali diagnosticate ecograficamente nel secondo trimestre di gravidanza non sono un reperto raro e che un'indagine ecografica estesa anche agli altri organi, test sierologici infettivologici, cariotipo e colture per il CMV dovrebbero essere fatte su tutti i neonati con calcificazioni epatiche. In assenza di malformazioni, anomalie, aberrazioni cromosomiche e infezioni virali, le calcificazioni sono generalmente innocue e hanno una prognosi favorevole. Tuttavia questi pazienti dovrebbero essere seguiti con un follow up ecografico e clinico.

1. Blanc W.A. et al. Calcified Portal Vein thromboemboli in newborn and stillborn infants. *Radiology*, 1967; 88: 287-292
2. Friedman A.P. Calcified Portal Vein thromboemboli in infants: radiography and ultrasonography. *Radiology*, 1981, 140: 381-382
3. Hawass N.D. et al. Foetal Hepatic Calcification. *Pediatr Radiol* 1990, 20: 528-535
4. Bronstein M. et al. Prenatal diagnosis of liver calcifications. *Obstet Gynecol* 1995, 86, 5: 739-743
5. Stein B. et al. Fetal liver calcifications: sonographic appearance and postnatal outcome. *Radiology* 1995; 197: 489-492
6. Achiron R. et al. Prenatal Ultrasonographic Diagnosis of fetal hepatic hyperechogenities clinical significance and implications for management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 7: 251-255
7. Simchen M.J. et al. Fetal hepatic calcifications: prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187, 6: 1617-1622.
8. Arda K. et al. Postpartum follow-up of hepatic calcification detected by prenatal ultrasound. *JBR- BTR* 2000; 83: 231-233

CONTATTO PRECOCE PELLE A PELLE MADRE - NEONATO: PRESENTAZIONE DI UN'ESPERIENZA

P. Sarni, A. Bruschi, S. Laghi, A. Pessi, L. Tegaldo, P. Zucchinetti

U.O. Neonatologia, Ospedale San Carlo - Genova

Introduzione

In un passato ancora recente il parto si svolgeva a casa e il neonato, appena nato, veniva lavato, asciugato, coperto e posizionato sul grembo materno per essere avviato precocemente all'alimentazione al seno, poiché solo così avrebbe potuto sopravvivere.

Nei paesi del Nord Europa, Sud America e in quelli orientali questa tradizione è stata sempre preziosamente conservata, mentre in occidente, specialmente nei paesi altamente industrializzati, i neonati, che nascono quasi esclusivamente in ospedale, vengono separati appena nati dalla madre per essere lavati, vestiti, visitati, prima di essere nuovamente affidati alle cure materne. Vengono inoltre subito esposti a luce forte e diretta, senza nessun rispetto per la percezione di un organismo che ha vissuto per mesi nell'oscurità.

Questo approccio routinario della gestione ospedaliera può interrompere e disturbare il primo contatto e l'interazione tra madre e figlio, ritardarne il consolidamento, produrre eventi avversi per il vissuto del neonato, che si esprimono con pianto prolungato, difficoltà di adattamento alla vita extrauterina, difficile avvio all'alimentazione al seno.

Nella nostra Unità Operativa i neonati a termine sono precocemente visitati e sottoposti a cure routinarie comprendente monitoraggio della temperatura corporea, riscaldamento in incubatore, lavaggio e somministrazione intramuscolare di vitamina K.

Scopo della nostra osservazione è stato quello di verificare gli effetti del contatto pelle a pelle madre - neonato (skin to skin contact) in un gruppo di neonati sani nati da parto eutocico, e di confrontarli con un gruppo di neonati sani sottoposti a cure di routine.

Materiali e metodi

Sono stati coinvolti "random" un gruppo di neonati nati a termine (50 neonati a termine) e sono stati lasciati subito dopo la nascita con la madre, dopo averli asciugati e coperti con panni riscaldati. A circa due ore di vita, i neonati sono stati valutati e sottoposti alle solite procedure. I dati rilevati (dati clinici, glicemia, temperatura rettale) sono stati confrontati con i neonati dell'altro gruppo (50 neonati) sottoposti regolarmente alla cure di reparto immediatamente dopo la nascita.

Risultati

Nessuno dei neonati investigati a due ore dalla nascita presentava manifestazioni legate a situazioni di ipotermia e di ipoglicemia. Quasi tutti, tranne 6, si sono attaccati al seno e non hanno pianto durante la manipolazione e la visita.

La media dei valori glicemici era più elevata: (63 ± 0.2 mg/dl valutati mediante glucostick) rispetto a quella del gruppo sottoposto a cure tradizionale (54 ± 0.8 mg/dl); la temperatura media era. $36.3^\circ \pm 0.5$ rispetto al gruppo di controllo ($35.8^\circ \pm 0.6$). Circa il 20% dei neonati sottoposti a cure tradizionale presentava quindi manifestazioni cliniche legate a instabilità della glicemia e a lieve ipotermia, Alcuni neonati durante la visita hanno pianto o presentato piccole manifestazioni di ipereccitabilità e 9 neonati non si sono attaccati al seno.

Conclusioni

I numerosi benefici derivanti dal precoce contatto pelle a pelle (skin to skin contact, S.S.C) sono confermati dalla letteratura recente e da numerose revue (2, 4). Lo SSC è parte integrante del programma Kangaroo Mother Care (6): in particolare la World Health Organization ha inserito nel punto 4 del decalogo per l'allattamento al seno la raccomandazione del contatto skin to skin ininterrotto alla nascita proprio per un adeguato avvio dell'allattamento al seno (1, 3, 5). Lo S.S.C iniziato alla nascita riduce il pianto del neonato, lo scalda, lo incoraggia ad alimentarsi e facilita l'interazione con i genitori.

Non sono riportati in letteratura eventi avversi riguardanti il contatto prolungato pelle a pelle con il neonato, anzi, anche in condizioni non ottimali, il neonato sofferente e/o pretermine stabilizzato trae beneficio da questa pratica.

Nella nostra esperienza tutti i genitori coinvolti hanno accolto con entusiasmo il contatto precoce con il proprio bambino. Il maggiore benessere dei neonati trattati con SSC appare quindi evidente sia dall'osservazione dei dati della letteratura che dalla nostra esperienza, ed il loro adattamento alla vita extrauterina appare più rapido e più stabile.

1. WHO-family and reproductive health 1998. Evidence of ten step to successful Breastfeeding see STEP 4
2. Effect of early skin-to-skin contact after delivery on duration of breastfeeding: a prospective cohort study. Mikiel Kostyra K, Mazur J, Boltruszo I. Acta Paediatr 2002;91 (12) 1288-9
3. Breastfeeding Committee for Canada 2004 Ten steps and practice outcome indicators for Baby Friendly Hospitals
4. Early skin-to-skin contact for mothers and their healthy newborn infants. Moore ER, Anderson Gc, Bergman N. Cochrane database of systematic Reviews 2007, Issue 3
5. BFHI www.thebabyfriendlyinitiative.org
6. www.kangaroomothercare.com

E' SEMPRE INDISPENSABILE SOSPENDERE L'ALLATTAMENTO AL SENO NELLE MADRI CHE ASSUMONO FARMACI ?

F. Mazzei, N.M. Grasso, E. Risolo

AZIENDA SANITARIA AVELLINO

P.O. ARIANO IRPINO

U.O.C. PEDIATRIA-NIDO-PATOLOGIA NEONATALE

Introduzione

L'allattamento al seno, per i suoi vantaggi di tipo nutritivo, antinfettivo, antiallergico, metabolico e psicologico, è da considerare uno dei principali mezzi di tutela della salute non solo del lattante ma della stessa madre. Tale concetto è tanto più valido, quanto più sono scadenti le condizioni socio-sanitarie e culturali.

Obiettivo

Al fine di valutare le motivazioni che spingono la madre a sospendere l'allattamento al seno, in caso di assunzione di farmaci, abbiamo condotto un'indagine retrospettiva, raccogliendo dati, tramite interviste effettuate al IV° mese post-partum, ad un gruppo di madri di 180 bambini nati nel nostro Ospedale tra l'1-04-07 e il 3-06-07.

Analisi dei risultati

Dai dati da noi raccolti, si rileva che, dei 180 bambini nati nel nostro Ospedale, all'atto della dimissione, 170 (pari al 94,4%) sono allattati al seno, 9 (pari al 5%) sono ad allattamento misto ed 1 (pari allo 0,56%) è alimentato artificialmente. Al IV°mese , le madri che sospendono l'allattamento al seno in seguito ad assunzione di farmaci sono 20 (11,75%) di cui 8 (40%) nel I°mese, 6 (30%) nel II°mese, 4 (30%) nel III°mese e 2 (10%) nel IV°mese. La sospensione dell'allattamento al seno è suggerita nel 90% da operatori sanitari (medici, infermieri), mentre nel restante 10% è la stessa madre o il "consiglio" di qualche amica o i mass-media a determinare l'interruzione dell'allattamento.

In tutti i casi la motivazione che spinge le madri a sospendere l'allattamento è una " presunta controindicazione".

Discussione

L'indicare o il suffragare una controindicazione non provata sulla base dell'evidenza clinica, una cosiddetta "pseudo controindicazione" ad allattare, porta alla immotivata privazione di benefici di salute significativi e documentati per la diade madre-bambino.

Si dovrebbe, pertanto, giudicare incompatibile l'assunzione di un farmaco da parte della donna che allatta, solo, quando fondati motivi ci inducono a farlo.

Purtroppo, la valutazione della sicurezza di impiego di un farmaco durante l'allattamento risulta sostanzialmente diversa, se fatta da agenzie internazionali che si occupano di salute come l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) e l'United Nations International Children's Fund (UNICEF) o da Società Scientifiche come l'American Academy of Pediatrics (AAP) e la Società Italiana di Neonatologia (SIN). Questa diversità sostanziale dipende da criteri di valutazione differenti nel giudicare gli scarsi dati disponibili in letteratura sugli effetti collaterali sul lattante. Quindi, l'atteggiamento prevalente degli operatori sanitari nei confronti della presenza di un farmaco nel latte è quello di consigliare l'interruzione dell'allattamento al seno in virtù di una "presunzione di rischio". D'altronde le stesse case farmaceutiche mediante i "bugiardini" avallano questa "presunzione di rischio" controindicando l'allattamento al seno per ben l'80% degli 11.207 farmaci disponibili sul mercato italiano, mentre soltanto per il 2% dei farmaci emerge un chiaro giudizio di sicurezza. Queste informazioni fornite dalle case farmaceutiche sono, purtroppo, capaci di condizionare pesantemente gli operatori sanitari nella loro pratica quotidiana ed, in ultima analisi, le stesse mamme e l'opinione pubblica.

E', quindi, auspicabile che i singoli operatori sanitari vadano oltre il contenuto "stereotipatamente

liberatorio in termini medico-legali” di questi “bugiardini”, consultando i testi di riferimento più autorevoli e recenti disponibili in letteratura e ricercando bibliografia aggiornata MEDLINE, per fornire alla madre che allatta le informazioni necessarie e sufficienti onde procedere ad una vera scelta consapevole. Difatti, l’attribuzione di un sintomo da parte di una madre attenta o preoccupata per la salute del proprio bambino non implica, in assenza di studi caso-controllo, l’automatico accredito di questa segnalazione e, a tal fine, proprio Anderson fa notare come nessuno di 100 case-report della letteratura su “presunte reazioni avverse” a farmaci assunti dalla madre in bambini allattati al seno abbia portato ad una attribuzione certa.

Conclusioni

Dal momento che la decisione sulla sicurezza di impiego o meno di un farmaco durante l’allattamento deve tutelare la salute della diade madre-bambino, è indispensabile valutare con serietà e con metodo non frettoloso il prosieguo dell’allattamento prima di dare una risposta definitiva. Anche se la letteratura specifica sull’argomento è scarsa e per lo più aneddotica o basata su un numero ridotto di casi, un’analisi accurata permette di giungere alla conclusione che il più delle volte l’allattamento al seno è compatibile con la giusta aspirazione materna a curarsi, eccetto quelle situazioni in cui la madre fa uso di farmaci antitumorali, antiulcera a base di cimetidina, bantireumatici a base di sali d’oro, anticefalgici a base di ergotamina ed antipsicogeni quali il litio. Sarebbe quindi indispensabile, a nostro parere, che le stesse case farmaceutiche rivedessero, alla luce dei più recenti e più autorevoli studi disponibili in letteratura internazionale, avere controindicazione all’allattamento al seno nelle madri che assumono farmaci.

Bibliografia

1. AMERICAN ACADEMY OF PEDIATRICS COMMITTEE ON DRUGS : “The transfer of drugs and other chemicals into human milk” PEDIATRICS 1994
2. FANAROFF and MARTIN’S : “Neonatal-Perinatal Medicine 8th EDITION 2006”
3. ANDERSON PO ET AL. “Adverse drug reactions in breastfed infants : less than imagined” Cl.Pediatric. (Philadelphia) 2003
4. G.SERRA : “Allattamento al seno Seconda Edizione 1998” (EDIZIONI MEDICO SCIENTIFICHE)

EMATEMESI NEL NEONATO DA GASTRITE EROSIVA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

R. Mormile, T. Carra, C. Coppola, B. Guida, G. Bove, N. Pinto, A. Colella, F. Pascarella, G. Golia, G. Della Corte, S. Gargiulo, E. Sciorio, M. Cacciaspuoti, L. Cantelli

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

²Cardiologia - P.O. San G. Moscati Aversa

³Radiologia P.O. San G. Moscati - Aversa

⁴Chirurgia - P.O. San g. Moscati Aversa

⁵Facoltà di Medicina Università di Napoli Federico II

Introduzione

L'ematemesi è caratterizzata da vomito di sangue fresco e/o a posa di caffè quando quest'ultimo viene a contatto con i succhi gastrici e/o intestinali. Essa è correlata ad emorragia digestiva prossimale con localizzazione a livello esofageo, gastrico e/o duodenale. In epoca neonatale le cause di emorragia sono diverse da quelle delle epoche successive. In tale fascia di età si verifica principalmente in seguito ad ingestione di sangue materno e/o in corso di malattia emorragica del neonato da deficit di Vit K. Raramente può essere causata da esofagite, gastrite erosiva e/o ulcera da stress. Queste ultime possono rappresentare una vera e propria emergenza medico-chirurgico in caso di massiva perdita di sangue. I neonati di madre con ragadi al capezzolo possono presentare ematemesi di lieve entità dopo l'allattamento al seno. In questo caso risulta dirimente ai fini diagnostici il test di Apt-Downey. Il lavaggio gastrico con Soluzione fisiologica permette di rilevare sia la presenza di sanguinamento in atto che l'entità delle stessa. L'EGDS rappresenta l'indagine di prima scelta nell'emorragia digestiva prossimale. In ogni neonato con ematemesi è essenziale valutare eventuali segni di compromissione del circolo da anemizzazione acuta attraverso la rilevazione della PA, FC e polso. Un ematocrito normale tuttavia non assicura circa un possibile stato anemico acuto in relazione alla lentezza nello stabilirsi dell'emodiluizione in età pediatrica.

Caso Clinico

SF EG 38 w. TC d'emergenza per sospetta sofferenza fetale. Apgar 1': 7, 5': 8. Kg 3.340. L 49 cm. CC 33 cm. Meconiava alla nascita. Eseguita profilassi della malattia emorragica con Vit K. Alimentazione esclusiva con latte formulato. In I gdv improvviso episodio di ematemesi con emissione di abbondante quantità di sangue rosso rutilante. Veniva sottoposta a terapia infusiva infusiva reidratante con sospensione dell'alimentazione per os. Nel corso delle ore successive si assisteva ad ulteriori episodi di maggiore gravità. Veniva eseguito lavaggio gastrico con soluzione fisiologica con il riscontro di abbondante ristagno caffeeano. Profilo emocoagulativo nella norma per l'età. Non alterazione degli indici di flogosi. Iniziava terapia con ranitidina iv.. Trasferimento in area chirurgica pediatrica. Rx-torace ed ecografia addominale neg. Veniva sottoposta ad EGDS che evidenziava quadro di marcata gastrite erosiva.

Conclusioni

Generalmente il vomito ematico nei neonato viene attribuito alla esistenza di possibile ragadi a livello del capezzolo materno e/o a sangue ingerito durante il parto. Tuttavia di fronte ad episodi di vomito ripetuto di sangue rosso rutilante bisogna escludere una possibile gastrite erosiva e/o ulcera da stress. La sofferenza perinatale nella fattispecie in esame avrà agito come stressor causando l'erosione gastrica con ematemesi successiva.

ERUZIONE PAPULOPUSTOLARE E PIASTRINOPENIA IN NEONATO PRETERMINE

C. Grassia, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, I. Bernardo, D. Brescia, D. D'Angelo, P. DiMonaco, M. Panico, F. Pullano, V. Rossi, M. Vendemmia, L. Falco

UOC TIN-TNE - AORN S. Sebastiano e S. Anna - Caserta

Caso clinico

Michela nasce alla 36a settimana da TC d'urgenza per bradicardia fetale ed oligoidramnios. Gravidanza fino a quel momento normocondotta. Non praticata amniocentesi. Alla nascita peso 2200 grammi, pianto spontaneo, attività cardiaca regolare, lieve polipnea. Viene trasferita in TIN per prematurità e lieve distress.

All'ingresso in reparto viene segnalata facies sui generis con lieve obliquità delle rime palpebrali, orecchie piccole, lieve ipotonia, presenza di plica palmare unica. Per il sospetto di Sindrome di Down viene inviato campione per cariotipo.

Il decorso clinico è caratterizzato da miglioramento rapido del distress respiratorio, dalla comparsa di un soffio sistolico 2/6 in regione parasternale sinistra (piccolo Dotto di Botallo emodinamicamente non significativo e in chiusura) e di un rash papulo-pustolare (elementi eritematosi di pochi mm leggermente rilevati con un centro giallastro) al tronco, al volto e agli arti che viene interpretato come eritema toxicum neonatorum. Gli esami esploranti la funzionalità epatica e renale e la PCR risultano nella norma. L'emocromo evidenzia una piastrinopenia (26000 PLT) in assenza di manifestazioni emorragiche e di alterazioni della cascata coagulativa. Viene ripetuto: viene confermata la piastrinopenia con presenza in circolo di 5000 blasti (circa il 5%): reazione leucemoide o disordine mieloproliferativo.

Viene contattato il Centro di Ematologia pediatrica dell'Ospedale Pausillipon dove la piccola viene inviata per praticare immunofenotipo su periferico, aspirato midollare e ricerca mutazione GATA-1. L'immunofenotipo è suggestivo di una leucemia acuta megacarioblastica. Il midollo presenta infiltrati megacarioblastici. Non viene consigliata, al momento, alcuna terapia ma monitoraggio clinico e laboratoristico.

Dopo circa un mese completa remissione clinica e di laboratorio, la diagnosi di trisomia 21 è confermata, la ricerca di GATA1 negativa. La diagnosi definitiva è disordine mieloproliferativo transitorio in soggetto con trisomia 21.

Discussione

I neonati affetti da trisomia 21 hanno un rischio del 10% di sviluppare alla nascita un disordine mieloproliferativo transitorio caratterizzato clinicamente da epatosplenomegalia, versamento pericardio, addominale e/o pleurico, rash cutaneo papulopustolare e linfadenopatia. Da un punto di vista laboratoristico l'emocromo può evidenziare leucopenia e/o leucocitosi marcata, piastrinopenia e/o piastrinosi, presenza in circolo di blasti; il midollo presenta percentuale elevata di blasti; i test di funzionalità epatica possono risultare alterati (aumento delle transaminasi) per infiltrazione delle cellule blastiche nel parenchima epatico.

Il quadro clinico iniziale può essere anche molto sfumato ed è possibile che una piccola parte dei soggetti affetti dal disordine mieloproliferativo transitorio restino non diagnosticati.

Nella maggior parte dei casi l'evoluzione è favorevole con risoluzione spontanea entro i primi mesi di vita. Esiste, però, la possibilità che si possa manifestare una vera leucemia megacariocitica nei primi quattro anni di vita, sensibile alla chemioterapia. La possibilità di tale evento è legata alla presenza di mutazione nel clone di GATA1.

Conclusione

La nascita di un neonato Down con manifestazioni cutanee, ematologiche e/o epatiche deve far sospettare subito la presenza di un disordine mieloproliferativo transitorio che va adeguatamente indagato e seguito nel tempo.

ESITI DI EMORRAGIA SUBDURALE IN NEONATO PRETERMINE. CONSIDERAZIONI ETIOPATOGENETICHE E RISVOLTI DIAGNOSTICI.

V. Della Monica, A. Criscuolo, M. Corbo, N. Todisco

UTIN A.O.U. "San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona" - Salerno

Descriviamo il caso clinico di un neonato pretermine, sesso maschile e peso gr. 1490, nato da parto precipitoso presso il proprio domicilio in epoca gestazionale compresa tra 31 e 33 settimane gestazionali. Inizialmente assistito da personale del 118 che ha provveduto alla migliore stabilizzazione possibile e all'immediato trasferimento presso il Centro TIN più vicino, ha ricevendo in secondo momento assistenza respiratoria meccanica, stabilizzazione metabolica e cardio-circolatoria e, infine, correzione di disturbi della emocoagulazione.

Lo studio ecografico cerebrale compiuto durante le prime 48 ore di vita evidenziava aspetto nebuloso del parenchima con iperecogenicità periventricolare e ventricoli laterali virtuali.

Data la gravità delle condizioni iniziali veniva ininterrottamente proseguita l'assistenza di tipo intensivo nei giorni successivi.

L'ecografia cerebrale ripetuta a 1 settimana di vita metteva in evidenza la presenza di cospicuo versamento liquido ematico (vasta zona anecogena) che separa i due emisferi in sede occipitale oltre a scarsa rappresentazione delle circonvoluzioni cerebrali e dilatazione dei ventricoli laterali e del terzo ventricolo.

LaTC in decima giornata di vita ha confermato la presenza di raccolta ematica di vasta entità in sede occipitale da emorragia sub-durale.

Successivamente un nuovo esame ecografico cerebrale ha evidenziato dilatazione dei ventricoli laterali e presenza di numerose voluminose cisti diffuse parenchimali.

L'attività elettrica cerebrale era diffusamente depressa a 30 giorni di vita..

L'emorragia cerebrale costituisce una problematica ancora oggi di frequente riscontro in epoca neonatale, soprattutto in caso di nascita pretermine e nel parto distocico. Altre possibili cause sono gli eventi traumatici e le anomalie della coagulazione.

L'ecografia, sebbene sia la tecnica diagnostica di più ampia diffusione e di più facile approccio non sempre rappresenta il gold standard diagnostico in tali circostanze.

Il caso da noi descritto parte dal riscontro piuttosto raro nel neonato e ancor di più nel pretermine di grado medio-severo di emorragia a localizzazione sub-durale e sub-aracnoidea la cui genesi, oltre che primitiva per sanguinamento di piccoli vasi negli spazi sub-aracnoidei, può essere secondaria ad emorragia intra-ventricolare con diffusione negli spazi sub-aracnoidei. Resta infine tra le ipotesi lo stroke venoso da trombosi a carico delle vene cerebrali o della vena di Galeno.

In conclusione bisogna valutare nei casi specifici l'apporto fornito da altre metodiche di neuro-imaging per giungere alla definizione diagnostica come nel caso da noi descritto.

HOW SGA STATUS AFFECTS POSTNATAL GROWTH. A PERSPECTIVE-MODEL OF INVESTIGATION

N. Todisco, V. Della Monica, M. Corbo

UTIN - A.O.U. "San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona" - Salerno

Infants born weighing less than 2500 grams are not always premature rather between 30% and 40% of them are born at term gestation being therefore under-grown. Are defined SGA infants having either a birth length or a birth weight less than 2 SD or those at less than the 3th percentile below the mean for gestational age. In general SGA infants are at higher risk for poor postnatal growth. Most of them catch up their growth by 2 years increasing in the first 3 months postpartum average weight and length to the 10th to the 25th percentile at 6 months. If catch-up growth does not occur by 2 years it is unlikely that it will occur.

The aim of our study is to evaluate the effects of the SGA status on postnatal growth based on anthropometric measurements (length or height; weight; head circumference; lower segment) and catch-up growth. Assessment was at birth and every 6 months of life up to 3 years.

Children enrolled, all of Caucasian origin and living in a well-defined geographical area, are inborn at San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona Hospital, Salerno (Italy). All subjects have SGA status at birth and are regularly followed at Department of Pediatrics and Neonatology in the same Hospital.

Till now we have enrolled in the study the following groups:

33 children born in 2007; 17 children born in 2008; 20 newborns.

We obtained from parents the informed consent to include their offspring in the study.

Results need completing our data collection and further analyses.

IDROCEFALO EVOLUTIVO IN UN PRETERMINE

M. Vendemmia, L. Abbate, I. Bernardo, G. Ausanio, C. Grassia, D. D'Angelo, V. Rossi, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, P. Falco, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza A.O.San Sebastiano Caserta

L. è nata da parto spontaneo alla 36[°] settimana da gravidanza normocondotta, PN 2400 gr, fenomeni neonatali nella norma; veniva trasferita presso la nostra Unità di Terapia Intensiva Neonatale per distress respiratorio a poche ore di vita. Il problema respiratorio si risolveva rapidamente, ma il decorso clinico si complicava con una sepsi generalizzata con coinvolgimento meningeo, documentata dalla positività dell'emocoltura e della liquorcoltura per Klebsiella, che richiedeva terapia antibiotica specifica, fino alla negativizzazione delle colture ed alla completa risoluzione del quadro clinico. L'ecografia cerebrale effettuata in prima settimana di vita evidenziava un quadro di sofferenza cerebrale con segni di Ventricolite. Due settimane dopo la neonata mostrava un incremento patologico della circonferenza cranica, all'esame clinico era vigile, adeguatamente reattiva, senza grossolani deficit focali, la fontanella bregmatica era piena, non tesa, si evidenziava diastasi delle suture coronali, sagittale e lambdoidee. Al controllo ecografico si evidenziava la presenza di idrocefalo tetraventricolare. La TC cranio evidenziava aspetto e sede normale del IV ventricolo, sistema ventricolare sopratentoriale dilatato ed asimmetrico per prevalenza dei segmenti posteriori, con ipodensità della sostanza bianca periventricolare. La RM encefalo confermava l'idrocefalia sopratentoriale in assenza di stenosi dell'acquedotto di Silvio. La piccola veniva pertanto inviata al neurochirurgo con diagnosi di idrocefalo tetraventricolare comunicante, di origine postinfettiva, per effettuare un intervento di derivazione ventricolo-peritoneale. Il decorso postoperatorio è stato regolare; al follow-up la piccola non mostra deficit neurologici focali, la fontanella bregmatica è detesa, le suture non sono diastosate; la TC cranio mostra un'iniziale riduzione volumetrica del sistema ventricolare.

L'idrocefalo non ostruttivo o comunicante è causato da obliterazione delle cisterne subaracnoidee o da disfunzione delle granulazioni aracnoidee. Fa seguito, di solito, ad un'emorragia subaracnoidea, nata a sua volta da un'emorragia endoventricolare nel prematuro. Il sangue presente negli spazi subaracnoidei può causare obliterazione delle cisterne o delle granulazioni aracnoidee ed ostruire il flusso del liquor. Anche le infezioni intrauterine (CMV, Toxoplasma, Sifilide) e le meningiti batteriche neonatali possono causare un idrocefalo non ostruttivo, spesso transitorio, producendo un essudato denso ed adesivo che ostruisce temporaneamente i villi aracnoidei deputati al riassorbimento del liquor. Generalmente l'idrocefalo regredisce con la risoluzione del processo infiammatorio, salvo in alcuni casi in cui l'idrocefalo diviene permanente e progressivo tale da richiedere la derivazione. Questo caso ci sottolinea l'importanza di uno stretto monitoraggio ecografico cerebrale per effettuare un intervento tempestivo in caso di complicanze.

IL COUNSELING NELLA CRANIOSTENOSI: IL PUNTO DI VISTA DEL NEONATOLOGO-ECOGRAFISTA

G. Ausanio, R. Amelio, A. Capasso, F. Coppola, P. Falco, G. Iorio, C. Luongo, E. Palma, L. Falco

¹U.O.C. TIN AORN S. Sebastiano e Sant'Anna Caserta

²Seconda Università degli Studi Napoli

³ASL NA 2 Nord

Premessa

La craniostenosi è una condizione patologica caratterizzata dalla fusione prematura di una o più suture craniche; questo determina durante l'accrescimento encefalico una deformazione del cranio con possibile danno cerebrale.

Esistono forme primitive da causa sconosciuta (1/2100 nati/anno), forme sindromiche meno comuni (s. di Crouzon; s. di Apert), e forme pseudocraniostenotiche (deformità posturali).

In questa presentazione si farà riferimento alle forme primitive.

Materiali e metodi

Presso la TIN dell'A.O. di Caserta è operativo dal 1998 un ambulatorio di ecografia cerebrale per il follow up dei neonati pretermine aperto anche ai neonati e lattanti provenienti da altri centri nascita o dal territorio. Vengono eseguiti circa 500 esami di ecocolordopplermetria cerebrale l'anno.

Il 20% degli accessi avviene per deformità craniche rilevate dalla famiglia o dal pediatra curante ai controlli di salute. Tralasciando le deformità posturali da decubito, le forme più frequenti di craniostenosi sono la SCAFOCEFALIA (sinostosi della sutura sagittale che comporta restringimento biparietale e allungamento del cranio), e la PLAGIOCEFALIA anteriore (sinostosi unilaterale della sutura coronarica che comporta appiattimento frontale omolaterale e bossing frontale controlaterale).

Meno comuni la TRIGONOCEFALIA (sinostosi della sutura metopica con aspetto triangolare del capo nella visione dall'alto e restringimento del diametro bitemporale), la BRACHICEFALIA (sinostosi di entrambe le suture coronariche con allargamento del cranio sul piano mediale), la PLAGIOCEFALIA POSTERIORE (sinostosi unilaterale della sutura lambdoidea con appiattimento occipitale omolaterale e bossing controlaterale), la PACHICEFALIA (sinostosi di ambedue le suture lambdoidee con marcato appiattimento dell'occipite), ed infine la OXICEFALIA (sinostosi pansuturale con cranio appuntito)

Iter diagnostico

ESAME CLINICO tendente a classificare il tipo di craniostenosi attraverso l'osservazione in toto del cranio e la palpazione di una salienza lungo il decorso della sutura sinostotata.

RX CRANIO nei casi dubbi (d.d. con le pseudocraniostenosi posturali)

ECOGRAFIA CEREBRALE per escludere anomalie della fossa cranica posteriore (tipo Dandy-Walker, o Arnold Chiari)

CONSULENZA NEUROCHIRURGICA preceduta da TAC 3D o RMN al fine di meglio individuare eventuali problematiche cerebrali e programmare la strategia chirurgica (entro i primi mesi di vita) quando la deformità è tale da compromettere l'estetica ma soprattutto la funzione, che sono concetti inscindibili.

Infatti un inestetismo cranico palese può influire sensibilmente sullo sviluppo psichico e sulle relazioni sociali del bambino pur in assenza di un danno funzionale dimostrabile.

D'altra parte, a prescindere dal giudizio estetico, la craniostenosi severa influisce sul Q.I. del soggetto attraverso un aumento della pressione intracranica.

L'USO DEL DAS IN UN REPARTO DI NEONATOLOGIA

C.M. Montemarano, C. Del Giudice, R. Buonocore, A. Catuogno, A. Di Pietro, A. Fernandez, L. Flagiello, R. Giugliano, M. Iaccarino, I. Lazzaretti, P. Massa, R. Pirro, R. Poli, R. Romano, A. Saiz, L. Scala, M. Sito, E. Signoriello, I. Spica

U.O.S.D. Nido P.O. S.G. Bosco

A.S.L. NA1 centro

Obiettivo

Permettere ad una mamma con il piccolo di basso peso e/o pigro di nutrirlo e contemporaneamente stimolare il seno

Il DAS (dispositivo alimentazione supplementare) e' un sistema utilizzato per alimentare i neonati al seno con latte adattato o latte donato. Consiste in una borraccina avente alle estremita' due tubicini molto sottili in silicone, uno dei quali viene fatto passare sul seno della madre ed attaccato al capezzolo. Cosi' il piccolo succhia contemporaneamente dal tubicino e dal capezzolo, alimentandosi, favorendo la produzione di latte materno e rafforzando il riflesso della suzione.

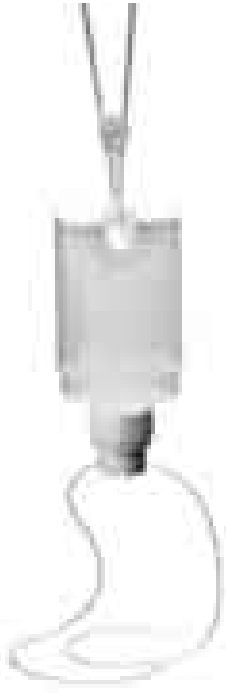
Nella nostra U.O. viene effettuato un rooming-in parziale (escluse le ore notturne).

In attesa della montata lattea, in bambini di basso peso o con piccole patologie, onde evitare l'uso del biberon che dissuade il piccolo dall'attaccarsi al seno, applichiamo, con il consenso materno, il metodo DAS.

L'effetto e' duplice: aiutiamo il bambino ad alimentarsi senza ricorrere all'uso del biberon e tranquillizziamo le mamme desiderose di voler nutrire adeguatamente e precocemente il proprio piccolo.

Stimolando il capezzolo, inoltre viene accelerata la montata lattea che spesso sopraggiunge ancor prima della dimissione dal nido.

Da non trascurare, infine, la gratificazione ed il rafforzamento del legame madre-figlio che viene in tal modo a non essere mai interrotto.



LA SINDROME DI HOLT-ORAM: UN CASO DI DAGNOSI IN ETÀ NEONATALE

M. Vendemmia, L. Abbate, I. Bernardo, G. Ausanio, C. Grassia, D. D'Angelo, V. Rossi, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, P. Falco, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza A.O.San Sebastiano Caserta

Introduzione

La sindrome di Holt-Oram detta anche sindrome cardiomelica è una patologia rara, caratterizzata da difetti in riduzione degli arti superiori e cardiopatia congenita. L'eziologia è legata ad una mutazione autosomica dominante relativa al gene TBX5 localizzato sul braccio lungo del CR12, con penetranza incompleta ed espressività variabile. I difetti del segmento preassiale dell'arto superiore, talvolta monolaterali, possono essere di varia entità: ipo-aplasia del radio, del pollice, del I metacarpo, pollice trifalangeo, impianto basso del pollice. Possono essere presenti, inoltre, difetti del cingolo scapolare di vario grado, anomalie delle ossa del carpo ed una cardiopatia congenita del tipo difetto interatriale (60%), meno frequentemente difetto interventricolare, canale atrioventricolare, prollasso della mitrale. Più raramente possono ritrovarsi anomalie vertebrali, scoliosi ed assenza del grande pettorale. Gli arti inferiori sono sempre normali. Lo sviluppo intellettivo è normale.

Caso clinico

Il caso che riportiamo è una forma sporadica, con segni clinici sfumati, osservata alla nascita in un secondogenito con anamnesi negativa per affezioni familiari e noxae teratogene. All'esame clinico il piccolo presentava facies normale, pollice trifalangeale bilaterale, assenza di alterazioni neurologiche. La RX del torace e degli arti superiori era negativa, si confermava il difetto del primo raggio bilateralmente. L'ecocardiografia mostrava un difetto interatriale con valvola aortica bicuspidale. L'ecografia addominale era normale.

Discussione

La diagnosi differenziale della sindrome di Holt-Oram va fatta con la sindrome TAR (trombocitopenia, aplasia del radio, pollice normale), la sindrome di Aase (pollice trifalangeo, anemia ipoplastica, ed occasionale cardiopatia) ed i difetti interatriali isolati.

La prognosi è buona: lo sviluppo neurologico è normale, quello motorio è in relazione al grado di compromissione degli arti superiori e dei cingoli scapolari. Terapia ed assistenza sono relazionate alla variabilità di espressione tra i soggetti: il trattamento è prevalentemente cardiocirurgico ed ortopedico. L'espressività variabile di questa condizione impone un esame accurato dei familiari per stabilire se la mutazione è segregante (AD) o recente. Nel nostro caso la mutazione è nuova ed è verosimilmente legata all'età parentale al momento del concepimento. Pertanto il rischio riproduttivo dei genitori per future gravidanze non si discosta da quello delle coppie di pari età. Viceversa la mutazione sarà ereditata in media dalla metà dei figli del piccolo, indipendentemente dal sesso. La diagnosi prenatale ecografica è possibile quando i feti affetti presentano anomalie scheletriche e cardiache sufficientemente gravi.

PREVENZIONE DELLE PATOLOGIE PERINATALI: ADOZIONE DI UN PROTOCOLLO

A. D'Apuzzo, A. Borrelli, P. Ranieri, F. Viscovo, L. Cuozzo, M. Paparelli, A. Possemato, M. Sansone, S. Tarallo, G. Miranda, A. Varcaccio, U. Maione, G. Magri, A. Faicchio, F. Iervolino, F. Gargano, A. Vogna, O. Varchetta, M.G. Bartolomeo, F. Annunziata, F. Alfieri, C. Giudice, T. Annunziata, C. Cerrato, G. Buonaiuti

Neonatologia

¹Divisione di Ginecologia Clinica S.Lucia S.Giuseppe Vesuviano

Molte divisioni di neonatologia controllano di routine la saturazione di ossigeno alla nascita. Questo screening è in grado di identificare alla nascita le cardiopatie congenite cianogene con una specificità vicino al 100%. Nella maggior parte dei casi i neonati con una cardiopatia cianogena alla nascita sono asintomatici per la presenza di un mixing intracardiaco di sangue ossigenato e desaturato che aumenta la saturazione arteriosa. I pazienti con una cardiopatia congenita cianogena che si manifesta dopo il periodo neonatale possono presentare un ritardo dell'accrescimento, infezioni respiratorie ricorrenti, una cianosi lieve o episodica, o irritabilità. Dopo un episodio respiratorio infettivo, la persistenza della cianosi deve far sospettare una cardiopatia cianogena. I bambini con sindrome del cuore sinistro ipoplasico o con un aumento del flusso polmonare (ventricolo unico senza stenosi polmonare, ampi difetti interventricolari), in seguito alla naturale caduta delle resistenze vascolari polmonari, mostrano segni e sintomi progressivi di scompenso cardiaco o edema polmonare. Nei bambini con una ostruzione sinistra, i sintomi dello scompenso cardiaco possono essere sfumati e la fase di scompenso molto rapida. Segni e sintomi di scompenso cardiaco includono irritabilità, difficoltà ad alimentarsi, scarso accrescimento, tachipnea senza insufficienza respiratoria, o tachipnea con insufficienza respiratoria da edema polmonare o versamento pleurico ed epatomegalia, torpore, cianosi, tachicardia. L'esame clinico alla nascita contempla anche l'ascoltazione della fontanella anteriore per escludere la malformazione della vena di Galeno, fistola artero-venosa responsabile di insufficienza cardiaca. A tal fine presso la n/s UO di neonatologia, sistematicamente valutiamo la saturazione di O₂ ai neonati. Seguendo le raccomandazioni della AAP, favoriamo l'allattamento al seno promuovendo l'interazione madre-neonato appoggiando il neonato nudo coperto da panni caldi ed asciutti, prono sul torace nudo della madre alla nascita. Si è visto che tale procedura aumenta la probabilità di allattare al seno, fa diminuire il pianto dei neonati, aumenta la temperatura corporea e migliora l'interazione con la madre. Sollecitiamo l'allattamento al seno anche dopo il 6° mese perché la quantità di IgA e IgG e di lisozima sono pari ai livelli riscontrati due settimane dopo il parto e la lattoferrina aumenta continuamente fin tanto che il bambino viene allattato. Rivediamo i neonati allattati al seno a 3-5 giorni, includendo la misurazione del peso e l'esame obiettivo, specialmente in relazione ad ittero ed idratazione (conteggiamo il numero di evacuazioni e di urine del neonato). Ci si attende 3-5 minzioni e 3-4 evacuazioni al giorno nei primi 3-5 giorni di vita, poi da 4-6 minzioni e 3-6 evacuazioni al giorno all'età di 5-7 giorni. Esistono dei casi, seppur rari, in cui la produzione di latte materno risulta essere insufficiente ai fabbisogni del neonato. Se le esigenze del neonato non sono soddisfatte per diversi giorni, vi è il rischio di una drammatica perdita di peso, con aumento della concentrazione di sodio ematico e quindi un quadro di disidratazione ipernatriemica. La perdita media di peso si verifica circa 3 giorni dopo la nascita ed è intorno al 6% nei neonati a termine allattati al seno. La regola di considerare la perdita del 10% del peso può essere di ausilio valido dopo la 1° settimana di vita. Una perdita di peso >7% del peso della nascita indica possibili problemi di allattamento e richiede una valutazione più attenta delle poppate e un probabile intervento per correggere i problemi e migliorare la produzione del latte per identificare i casi di ittero e di disidratazione ipernatriemica. La disidratazione ipernatriemica può causare complicazioni serie come la CID, malattie cerebrovascolari fino alla morte. Si stima un'incidenza media di 7,1 casi su 10.000 neonati allattati al seno. Generalmente i primi sintomi

si manifestano intorno al 10° giorno di vita con insufficienza renale, trombosi vascolare , convulsioni, aritmie, NEC, crisi di apnea. I primi segni di presentazione sono febbre e irritabilità piuttosto che pallore e letargia.

PROGETTO "CARE"

F. Cappelli, L. Morganti

Asur Marche Zt 13 - Dipartimento Materno Infantile U.O. Neonatologia Ascoli Piceno

Direttore: A Carlucci

Premessa

Il bambino ricoverato nelle Aree di Terapia post-Intensiva ed Intermedia cresce e si sviluppa in un ambiente che non presenta le caratteristiche contenitive, rassicuranti e affettive peculiari della vita intrauterina; viene inevitabilmente separato dalla madre e tale distacco può comportare un ritardo nei loro contatti costituendo un ostacolo nel loro futuro rapporto.

La rumorosità, la luce intensa, la superficie piatta dell'incubatrice o del lettino, la forza di gravità, e le modalità degli interventi di assistenza al neonato durante la giornata sono elementi disturbanti la stabilità autonoma, motoria e degli stati comportamentali del bambino malato ed influiscono sui suoi tempi di riposo e di recupero.

E' necessario pertanto agire sul micro e macroambiente e sulla distribuzione delle manovre assistenziali per ricreare un ambiente il più simile possibile all'ambiente uterino.

Strategie attuate

A livello di macroambiente è stato necessario:

- regolare le stimolazioni visive:
 - usando il "copri-incubatrice" nelle 24 ore per i pretermine con cicli sonno-veglia non definibili ed età ≤ 29 settimane di età post-concezionale (EPC);
 - usando il copri-incubatrice o un telino sul lettino all'altezza del viso per i neonati con età >30 settimane EPC durante i periodi di sonno;
 - evitando luci dirette sulle incubatrici e lettini;
 - diversificando la luce ambientale tra giorno e notte;
- regolare le stimolazioni uditive mediante :
 - riduzione del livello del parlato degli operatori;
 - evitando l'utilizzo di impianti radiofonici in prossimità dei neonati;
 - regolando il livello degli allarmi dei monitor (devono essere facilmente percepiti ma non eccessivi);
 - evitando l'utilizzo dell'incubatrice come "piano di lavoro" (compilazione delle cartelle, etc.) e maneggiando con cura e delicatezza gli oblò delle incubatrici;
 - evitando la condensa e il relativo "gorgogliamento" nei tubi delle apparecchiature di assistenza ventilatoria;
 - sensibilizzando tutti gli operatori che vengono in contatto con i neonati (tecnici radiologi, medici consulenti etc.);
- diminuire lo stress dovuto al "traffico ambientale":
 - assegnando i posti più tranquilli ai bambini più instabili;
 - organizzando gli spazi del reparto in modo da posizionare i neonati lontano dalle porte, dai lavandini, dalle scrivanie, etc .

A livello di microambiente è stato necessario attuare:

- contenimento posturale del bambino (es. nidino, rulli);
- utilizzare cappellini, scarpine, vestiti e copertine ed eventuale succhiotto di piacere;
- valutare l'opportunità di attuare appropriata stimolazione uditiva e visiva (es. carillon, musica, giocattoli nell'incubatrice e nei lettini),

E' risultato, infine, importante per un'adeguata gestione delle manovre assistenziali:

- identificare il medico curante e l'infermiere che si occupa dell'assistenza del neonato ad ogni turno;
- ridurre al minimo gli interventi disturbanti (minimal handling);

-raggruppare le manovre assistenziali (clustering care) e distribuire nella giornata gli interventi assistenziali (spreading out care).

La cura posturale del neonato favorisce la stabilizzazione e la maturazione delle funzioni neonatali (respiratorie, cardiocircolatorie, alimentari, digestive, neuromotorie, sensoriali, comportamentali e relazionali) e previene i vizi posturali e le deformità osteo-articolari.

Le posizioni vengono decise in base alle condizioni cliniche, all'età gestazionale e al livello maturativo raggiunto da ogni bambino; esse vengono alternate nell'arco della giornata.

RISULTATI ATTESI:

-riduzione dell'ospedalizzazione;

-riduzione del fabbisogno di ossigeno;

-aumento ponderale in minor tempo;

-riduzione dello stress;

-maggiore gratificazione da parte del personale per il lavoro svolto;

- maggiore sicurezza da parte dei genitori nell'espletare il ruolo genitoriale.

Conclusioni:

L'attivazione della "Self-Care" richiede necessariamente una riorganizzazione degli spazi e dei tempi, quest'ultima ha portato ad avere difficoltà sia a livello culturale che organizzativo, in quanto si è dovuti passare dal curare all'insegnare a curare. E' stato necessario motivare il personale al cambiamento con riunioni e con la formazione di piccoli gruppi di studio al fine di risolvere le difficoltà incontrate.

Bibliografia

1. Anderson, CG.,(1989), Skin-to-skin: Kangaroo care in western Europe, in "Am J Nurs",11, pp.662-6.
2. Anderson, CG., (1993), Kangaroo care, in "Neonatal Network", 12, pp.56.
3. Cattaneo, A., (1998), Le mamme canguro, in "Cuamm Notizie", 12, pp.8-11.
4. Als H, Lawhon G,Duffy FH, Mc Anulty GB, Gebes-Grossman R; Blickman JC. Individualized developmental Care for the very low birth weight preterm, *Jama* 1994; 272:853-8.
5. Carpenito LJ. Piani di assistenza infermieristica documentazione , diagnosi infermieristica e problemi collaborativi. Casa Editrice Ambrosiana, 2001.
6. Davidson A, L'accudimento abilitativo del microneonato, Atti del convegno Ai confini della sopravvivenza. Edizione Humana Centro Studi e Ricerche, Varese, 1997.
7. Colombo G. I famigliari dei bambini ricoverati nei reparti di Terapia Neonatale: il ruolo e lo spazio assegnato, le loro aspettative. *Neonatologia* 1996; 2:53-60.
8. Ferrari F, Bosi MP, Roversi MF, Barbani MT, Gargano GC, Capriotti T. La care del prematuro: strategie d'intervento sul neonato. *Neonatologia*, 2, 83-89, 1995.
9. Moretti C. Disturbi Respiratori del neonato. Masson, Milano, 2002.
10. Zanotti R. Filosofia e teoria nel nursing. Padova, Edizioni Summa, 2002.
11. Hohnson B, Abraham M, Parrish R. Designing the Neonatal intensive Care unit for optimal family involvement. *Clin Perinatol* 31:353,2004.

PROGETTO "MAMME TRANQUILLE"

M.C. Ragozzino, F. Costantino, A. Carta, I. Di Bello, A.C. Di Benedetto, A. Perrone, C. Vendemia, A. Vetrella, R. Liguori

U.O NIDO ED ASSISTENZA NEONATALE - P.O. MARCIANISE (ASL CASERTA)

Introduzione

Dal Gennaio 2007, presso la nostra UO viene attuato il Rooming-in per favorire l'allattamento al seno, così che il neonato soggiorna per buona parte della giornata nella stanza della mamma, rientrando nel Nido solo nelle ore di riposo materno; inoltre si è implementata la dimissione precoce della mamma e del neonato, che avviene per lo più in terza giornata. Tale deospedalizzazione da un lato anticipa il rientro nel proprio ambiente di vita della famiglia, dall'altro interrompe precocemente il sostegno che viene dato alle giovani mamme in ospedale. Queste condizioni comportano un aumento di visite di controllo a breve scadenza, di accessi impropri al Pronto Soccorso, di ricoveri inappropriati. Un campione di analisi osservativo-valutativa (6 mesi) ha dimostrato un eccesso di visite di Pronto Soccorso, con conseguente eccesso di ricoveri e di prescrizioni mediche, per la fascia d'età 0-3 mesi, con picchi nei giorni festivi e nelle ore diurne, rispetto ad un analogo campione di 2 anni prima, quando non si erano ancora attivate queste novità organizzative. Gran parte di queste prestazioni d'urgenza appaiono legate essenzialmente ad ansie materne (pianto insistente, difficoltà di alimentazione del neonato, disturbi del riposo o del sonno, inadeguato accrescimento soggettivo, etc.). Quindi i disagi per la famiglia aumentano invece di diminuire, contrariamente alle attese.

Obiettivi

Il Progetto si propone di accompagnare il genitore durante le prime fasi di crescita del neonato attraverso la realizzazione di un ambulatorio infermieristico neonatologico, con personale infermieristico dedicato, a giudizio autonomo e con decisioni ponderate in base alle proprie conoscenze specifiche professionali. Il ruolo di supporto esercitato dall'infermiere dovrà facilitare l'indipendenza del genitore nella soddisfazione dei bisogni del bimbo, assicurare una continuità assistenziale infermieristica alla mamma e al neonato alla dimissione ospedaliera, fornire consigli utili e trasmettere sicurezza per superare i dubbi e le ansie dei giorni successivi al parto, ridurre gli accessi in Pronto Soccorso e nel reparto di Pediatria. L'interazione infermiera-genitori dovrebbe creare un rapporto continuativo di fiducia e allentare l'ansia indotta dalle nuove responsabilità di genitore.

Metodi

L'attività ambulatoriale verrà svolta in ambulatorio pediatrico già attrezzato per le visite generali con apertura al pubblico 2 volte/settimana ed accesso mediante prenotazione telefonica al nido.

Ogni infermiere del nido garantirà un accesso ambulatoriale pro capite al mese. L'attività ambulatoriale verrà svolta in orario di servizio, all'interno del debito orario mensile dovuto. Sono previste riunioni del personale infermieristico coinvolto con il proprio Coordinatore, a cadenza quindicinale, al fine di risolvere le criticità emerse in itinere e valutare eventuali punti di debolezza del servizio. Il coordinatore infermieristico si farà garante di illustrare periodicamente l'andamento del servizio ambulatoriale ai medici.

Per i neonati ricoverati, il primo appuntamento viene fissato al momento della dimissione dopo 4-5 giorni dalla dimissione. Il servizio verrà pubblicizzato mediante depliant informativi consegnati al momento della dimissione del bambino ai genitori e con qualunque altro sistema venga ritenuto utile.

Nell'ambulatorio verranno assicurate tutte le prestazioni di assistenza infermieristica relative ai bisogni rilevati (alimentazione e idratazione, eliminazione urinaria e intestinale, igiene, movimento, consigli sull'ambiente, procedure terapeutiche, procedure diagnostiche, etc.). Le azioni infermieristiche hanno la finalità di indirizzare, guidare, sostenere il genitore, al fine di mantenere la centralità e l'autonomia dello stesso.

Indicatori di risultato

Riduzione del 5% degli accessi in Pronto Soccorso

Riduzione del 5% dell'attività ambulatorio di Pediatria "generale"

Positività dei questionari di gradimento dell'utenza (> 75%)

Conclusioni

Pensiamo con questo progetto di essere realmente di aiuto ai nostri piccoli clienti e ai loro genitori, di allargare lo spazio operativo dell'infermiere pediatrico all'interno della struttura ospedaliera, di stimolare il confronto intra professionale e di sviluppare la professionalità e la motivazione personale.

Bibliografia

- Cantarelli M., Il modello delle prestazioni infermieristiche ,ed. Masson, Milano 1996.

- Decreto Ministeriale N° 739 del 14 settembre 1994, regolamento concernente l'individuazione della figura e del relativo profilo professionale dell'infermiere.

PROPOSTA DI UN PROGETTO DI DIMISSIONE PROTETTA DEL NEONATO SANO NATO DA MADRE A RISCHIO SOCIALE NELL'AZIENDA SANITARIA DI AVELLINO

F. Mazzei, N.M. Grasso, E. Risolo

AZIENDA SANITARIA AVELLINO

P.O. ARIANO IRPINO

U.O.C. PEDIATRIA-NIDO-PATOLOGIA NEONATALE

Premessa

I neonati sani nati da madre a rischio sociale sono quelli che maggiormente preoccupano le strutture sanitarie; infatti, statisticamente sono soggetti che hanno la più alta incidenza di malattie potenzialmente pericolose. Il neonato a rischio sociale è certamente un soggetto che si ammala di più, perché, prende meno latte materno, non usa le strutture di primo livello (consultori e il pediatra di famiglia-PDF), non aderisce ai programmi vaccinali, fa parte di quella quota di cosiddetti "missing" che ciascun pediatra ha nei suoi elenchi.

La famiglia a rischio sociale preferisce l'urgenza (P.S. e ricovero) alla prevenzione. Negli ultimi anni si è parlato molto di dimissione protetta, intendendo per essa, ogni forma di dimissione che avvenga tramite un intervento concordato delle strutture ospedaliere e territoriali (PDF e consultori) e che preveda l'assistenza globale ed intensiva nella prima parte del puerperio. Si vengono così ad aggiungere alla motivazione legata ai ridotti tempi di degenza, anche quella di: favorire l'attaccamento madre-neonato, migliorare l'interazione familiare, incentivare l'allattamento al seno, garantire la salute della madre e del bambino.

La sperimentazione della pratica della dimissione protetta potrà offrire l'opportunità di attivare i servizi volti alla sorveglianza clinica, al sostegno ed alla promozione di salute della madre, del neonato e della famiglia nelle prime settimane di adattamento dopo la nascita. Ciò avverrà attraverso la reale integrazione delle attività ospedaliere e territoriali per tutta la popolazione e non solo per i neonati a basso rischio (a cui normalmente viene offerta la semplice dimissione precoce), ma anche e soprattutto per quelli con fattori di maggiore rischio sociale. È ovvio che la dimissione non può che essere personalizzata, concordata sia con gli ostetrici, che devono sincerarsi delle buone condizioni della madre, sia con la madre stessa, che deve essere in grado di gestire a casa se stessa ed il proprio bambino.

Nell'ambito della dimissione protetta svolge un ruolo importante il PDF che deve prendere in carico il neonato a rischio sociale, con visita ambulatoriale preferenziale, e collaborare con le strutture territoriali (consultori) per fare in modo che la madre a rischio aderisca ai normali programmi di prevenzione (vaccinazioni, educazione al benessere della diade) e usi, in modo adeguato, il primo livello assistenziale. L'abbreviazione dei tempi di degenza, congiunta ad un'efficace assistenza domiciliare, può recare vantaggi sia nei termini di un opportuno sostegno alla madre ed al nuovo nucleo familiare, sia perché favorisce la possibilità di una fattiva collaborazione-integrazione fra le strutture di diagnosi e cura e le strutture socio-sanitarie.

Obiettivo del presente progetto è la tutela della diade madre-neonato a rischio sociale.

Strategie assistenziali

- Promozione a partecipare a corsi di preparazione al parto per il maggior numero di gravide possibili
- Scelta del PDF entro il periodo di permanenza al Nido
- Informazione al momento della dimissione, anche con nota scritta, circa la necessità di contattare il PDF il giorno stesso e comunque il più presto possibile in caso di invio a casa in giorno festivo
- Strutturazione e/o potenziamento dell'equipe territoriale, con facilità di accesso ai servizi
- Organizzazione dell'attività del PDF in modo da poter inserire le visite al neonato, qualora richieste dall'equipe territoriale o dal gruppo ospedaliero, nel contesto della routine quotidiana

- Formazione congiunta tra i PDF ed i pediatri del punto nascita per definire un protocollo di comportamento comune e linee-guida condivise tra operatori sanitari e genitori
- Consegna ai genitori del Libretto Pediatrico Regionale compilato in tutti i suoi campi (di colore rosso per le bambine e blu per i bambini) da presentare ad ogni richiesta di visita
- Istituire la figura del mediatore culturale che possa favorire l'integrazione di stranieri residenti nel nostro territorio

Strategie comportamentali

1. Individuazione della madre o della famiglia a rischio

La preselezione delle puerpere è effettuata dall'ostetrica e dal medico del punto nascita o dall'assistente sociale del distretto di appartenenza, mediante la compilazione della scheda ad hoc, rivolta anche all'individuazione della cosiddetta condizione di rischio sociale.

Criteri di inclusione della puerpera:

- Residenza nell'Azienda Sanitaria di Avellino
- Età > 16 anni
- Anamnesi patologica negativa e storia negativa per assunzione di alcool e sostanze stupefacenti
- Gravidanza fisiologica
- PA < 135/80 mmHg
- Hb > 9,5 mg/ml a 36-38 settimane di gestazione
- Assenza di incompatibilità materna fetale del sistema ABO e fattore Rh
- Tampone rettale e/o vaginale negativo per Streptococco β -emolitico di gruppo B
- TORCH negativo
- Negatività markers epatitici A-B-C e HIV
- Parto eutocico tra la 38a e la 42a settimana di gravidanza
- Secondamento fisiologico
- Perdita ematica < 500 ml
- Minzione spontanea entro 4 ore dal parto
- Assenza di lacerazioni complicate
- Apiressia
- Particolare attenzione nei casi di manovra di Kristeller eseguita durante il periodo espulsivo

Criteri di inclusione del neonato

- Nato a termine fra la 38a e la 42a settimana di gestazione
- Liquido amniotico limpido
- Indice di Apgar: a 1' ≥ 7 ; a 5' ≥ 9
- Obiettività alla nascita nella norma
- Peso, Lunghezza e Circonferenza cranica alla nascita appropriati all'età gestazionale
- Anamnesi familiare negativa per morte neonatale e per fattori di rischio familiare
- Primogeniti
- Dimessi entro 72 ore dal parto
- Eventuali esami US strutturali negativi per patologie cerebrali, cardiache e renali
- Screenings neonatali (PKU, IC, FC, Accuscreen) negative

2. Iscrizione del neonate nelle liste del Pdf

Il personale del nido, prima della dimissione, riporta su di un apposito registro il nominativo, il domicilio ed il numero telefonico della puerpera; provvede, con la compilazione di un apposito modulo, all'iscrizione del neonato nella lista del PDF scelto dalla madre tra quelli aderenti al progetto; avvisa, nel modo più rapido possibile (telefono, fax, e-mail), il PDF del reclutamento del nuovo caso. Il modulo d'iscrizione al SSN sarà consegnato anche alla madre per permettere la formalizzazione della scelta del PDF presso il proprio Distretto Sanitario di Base.

3. Coinvolgimento dell'equipe territoriale

Il personale del Nido, che provvede alla dimissione ed al reclutamento del neonato, invia tramite fax la scheda precedentemente compilata all'Unità Operativa Materno Infantile (UOMI), competente per territorio, attivando così l'equipe territoriale che prevede un'ostetrica e/o una vigilatrice e/o un assistente sociale. Il personale dell'equipe territoriale si reca al domicilio della puerpera per:

- Controllare lo stato di salute della madre attraverso l'osservazione dei fenomeni generali
- Controllare lo stato di salute del bambino
- Implementare la conoscenza della donna relativamente all'allattamento al seno e favorirne la promozione
- Aumentare le competenze della madre relativamente alle cure del neonato
- Favorire la messa in campo delle risorse individuali e di coppia nella relazione madre-bambino
- Valutare l'eventuale necessità di interventi di sostegno sociale

4. Coinvolgimento del PDF

L'equipe territoriale provvede a contattare il PDF aderente al progetto per stabilire l'appuntamento della prima visita. Il PDF programmerà la visita ambulatoriale in tempi rapidi ed in orari preferenziali.

5. Sorveglianza attiva e "follow up" del bambino a rischio

L'attenzione del PDF deve essere rivolta, nei primi giorni dopo la dimissione, alle seguenti problematiche:

- Valutazione dello stato nutrizionale
- Cura del moncone ombelicale
- Ittero ed esame colorimetrico delle feci
- Infezioni
- Valutazione stato neurologico
- Valutazione cardiologica per eventuale comparsa di soffi

Successivamente l'attenzione del PDF deve essere rivolta ai bilanci di salute così come previsto dal Libretto Regionale Pediatrico.

6. Eventuale rientro in ospedale

Qualora il PDF o il personale dell'equipe territoriale ravvisino la necessità di ricovero in ospedale del neonato o della madre sarà possibile accedere a DH con ricovero breve.

Conclusioni

Con questa proposta, nel caso venisse attuata, siamo certi di tutelare "a 360 gradi" la salute della diade madre-figlio a rischio sociale, senza dispersione di risorse umane e tecnologiche ma razionalizzando ed ottimizzando già quelle presenti nella nostra Azienda Sanitaria.

UN CASO DI ARTRITE SETTICA

M.V. Andreucci, S. Di Caro, A. Cirillo, S. Lama, A. Romano, P. Solovyov, M. Sarno, L. Capasso, F. Raimondi, R. Paludetto

G.T. nata a 28w da PS, PN 900 gr, Apgar 5 e 7. Intubata alla nascita, veniva assistita in ventilazione meccanica fino alla 7^a giornata di vita. In 37^a giornata presentava peggioramento delle condizioni cliniche con emocoltura positiva per *Serratia Marcescens*. Iniziava terapia antibiotica con amikacina e vancomicina; sulla base dell'antibiogramma, aggiungeva meropenem, senza completa normalizzazione della PCR e dei bianchi. In 14^o giornata di terapia compariva edema della radice dell'arto inferiore sn, riduzione della motilità spontanea e atteggiamento in flessione e abduzione dell'anca. Praticava puntura evacuativa ecoguidata con fuoriuscita di materiale simil-purulento. L'esame colturale risultava positivo per *Serratia*. Si raddoppiava il dosaggio della terapia antibiotica, senza miglioramento clinico e laboratoristico. Veniva sottoposta ad intervento di artrocentesi ecoguidata con lavaggio intrarticolare ed iniezione di gentamicina. La terapia antibiotica veniva continuata per 4 settimane con completa remissione del quadro clinico, ecografico e negativizzazione degli indici infiammatori e delle colture.

L'artrite settica è una grave localizzazione delle infezioni neonatali. La localizzazione articolare può avvenire per inoculazione diretta, diffusione da un focolaio contiguo, disseminazione ematogena. L'incidenza è di 1-3 per mille nati vivi con sede prevalente alle articolazioni coxo-femorale e scapolo-omerale. Nel 80% dei casi è coinvolto lo *St. aureo*, quindi *Str.* di gruppo B e Gram negativi. Spesso esordisce con un peggioramento delle condizioni generali e riduzione della motilità attiva dell'arto; successivamente compaiono edema, calore, arrossamento. L'emocoltura risulta positiva nel 70% dei casi. Utile la coltura del materiale aspirato dal focolaio infettivo e successiva terapia antibiotica parenterale per almeno 4 settimane. Nel caso di raccolte sierose o purulente è indicato il drenaggio mediante aspirazione o per via chirurgica. La prognosi è favorevole nel 70% dei casi in caso di diagnosi precoce. Utile un follow-up prolungato.

A.C. Offiah. Acute osteomyelitis, septic arthritis and discitis: differences between neonates and older children. *European Journal of Radiology* 60 (2006) 221-232

UN CASO DI PDA TRATTATO CON INDOMETACINA A DOSAGGIO PROLUNGATO

V. Rossi, M. Laurenza, M. Vendemmia, L. Abbate, I. Bernardo, G. Ausanio, C. Grassia, D. D'Angelo, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, A. Capasso, F. Coppola, P. Falco, L. Falco

¹Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza A.O.San Sebastiano Caserta

²U.O.S. Cardiologia Pediatrica A.O.San Sebastiano Caserta

Riportiamo il caso di una neonata pretermine AGA, nata da TC di emergenza alla 28^a settimana di EG per distacco intempestivo di placenta, APGAR alla nascita 6 a 1 1 e 6 a 5 1. Assistita in ventilazione meccanica a pochi minuti di vita per distress respiratorio, praticava una dose di surfactante endotracheale per Malattia delle membrane ialine polmonare. All'ascultazione cardiaca si apprezzava soffio olosistolico in seconda giornata di vita. L'ecografia cardiaca evidenziava un piccolo DIA tipo forame ovale pervio ed un dotto di Botallo pervio di circa 2 mm, non emodinamicamente significativo. Veniva programmato, come da protocollo di reparto, trattamento con indometacina alla dose di 0.2 mg/kg die dopo controllo degli esami ematochimici di routine. Veniva praticato un ciclo completo di indometacina, 3 dosi a distanza di 12 ore l'una dall'altra alla dose di 0.2 mg/kg, considerato il mantenimento di una buona diuresi e la buona funzionalità renale della piccola. Un nuovo controllo ecocardiografico evidenziava la persistenza del dotto di Botallo anche se ridotto di dimensioni e non emodinamicamente significativo, con conservato rapporto atrio sinistro aorta. Veniva effettuata ulteriore dose di indometacina alla dose di 0.1 mg/kg cui seguiva la chiusura funzionale del dotto con miglioramento clinico ed estubazione della piccola.

L'indometacina viene usata per la chiusura del dotto di Botallo nel pretermine, in quanto è un inibitore della sintesi delle prostaglandine. Essa risulta efficace nella maggior parte dei casi, anche se il dotto può riaprirsi in più del 35% dei neonati che erano inizialmente responders. Un trattamento prolungato (quattro o più dosi) consente un maggiore successo nella chiusura definitiva del dotto. Gli studi condotti sinora non sembrano mostrare un incremento significativo degli effetti avversi dell'indometacina in corso di terapia prolungata (CLD,IVH,NEC,morte). E'però importante ricordare che ogni pretermine è un sistema in equilibrio precario, pertanto il trattamento più appropriato è quello che meglio si adatta alla risposta individuale.

Bibliografia

- Van Overmeire B, reinsera M, de Groote K, et al. Short versus prolonged indomethacin therapy for retreatment of patent ductus in preterm infants. *Pediatr Res* 2001 , 49 :375 A.
- Herrera CM, Holberton j, Davis P et al.. Prolonged course of indomethacin for the treatment of patent ductus arteriosus in premature infants increases the risk of necrotising enterocolitis : a meta-analysis. *Pediatr Res* 2004; 55:526A

UNA SEPSI A LOCALIZZAZIONE ATIPICA

M. Vendemmia, G. Ausanio, L. Abbate, I. Bernardo, C. Grassia, D. D'Angelo, V. Rossi, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, P. Falco, L. Falco

Terapia Intensiva Neonatale e Trasporto Neonatale di Emergenza A.O.San Sebastiano Caserta

Premessa

La tecnologia sempre piu' sofisticata applicata nelle U.T.I.N, ha comportato negli ultimi decenni un' aumentata sopravvivenza dei neonati VLBW, ma nel contempo ha determinato un aumento dell'incidenza delle infezioni nosocomiali. Esse colpiscono circa il 50% dei VLBW costituendone una delle principali cause di decesso. Descriviamo un caso di cellulite necrotizzante in un neonato pretermine.

Caso Clinico

S. nasce alla 28^a sett. di gestazione da parto spontaneo da madre quartigravida (PN 1.100g). Apgar 2 a 1 min, 7 a 5'. Intubato in sala parto viene trasferito tramite TNE presso la nostra TIN ove viene estubato dopo 48 ore, ed assistito successivamente in SIMV N.F/CPAP per 4 settimane con successivo divezzamento dall'ossigeno. All'e.o. viene rilevata cataratta bilaterale, confermata dall'esame oftalmoscopico. Indagini sierologiche per infezioni del complesso TORCH neg,, ricerca CMV urine neg, eco cerebrale normale. Alimentazione enterale con latte materno, e successivamente con latte adattato mal tollerata. Epatopatia ad impronta colestatica. Sepsis da *Proteus Mirabilis* in sesta giornata di vita risoltasi dopo terapia specifica. A 2 mesi (36a sett p.m..) screening per galattosemia negativo, clinitest urine neg. Sempre in tale epoca sepsi cutanea caratterizzata da numerosi flemmoni localizzati bilateralmente al di sopra delle creste iliache "a salsicciotto", a livello della regione perineale ed al sacco scrotale, alcuni dei quali drenati chirurgicamente, altri spontaneamente fistolizzati. Essudato positivo per E.Coli. Terapia antibiotica specifica fino a completa risoluzione del quadro clinico. Esiti cicatriziali lievi. Emocolture di controllo sterili. Liquorcoltura sterile. Viene dimesso a 41 settimane EC in condizioni generali stabili, con formula idrolisata

Conclusioni

La gravissima sepsi cutanea da E.C., unitamente alla cataratta e all'epatopatia grave durante l'alimentazione con latte materno e/o formula 0, ci ha fatto supporre la diagnosi di galattosemia non confermata dal dosaggio enzimatico specifico. E' possibile pertanto che la cataratta sia stato un segno isolato, e che il gravissimo quadro clinico sia stato determinato solo dalla sepsi da E.C. che tuttavia rimane in letteratura il germe tipico delle infezioni associate alla galattosemia.

VIAGGIO NELLA TIN

M.G. Gregorio

U.O.C. Consultori Familiari
ASL 8 Cagliari 1-Area Vasta

I miei angioletti

La nostra storia inizia, pochi minuti dopo mezzanotte del 31 dicembre 2007, l'anno nuovo è appena arrivato; in quel momento il piccolo Angelo ha deciso di nascere, e morire per salvare il suo fratellino e la sua mamma.

Inizia così il viaggio della nuova creatura e dei suoi genitori nel "piccolo grande mondo della TIN", un mondo parallelo, sconosciuto ai suoi genitori, che sono felici della sua esistenza perché è l'unica e la sola possibilità di salvezza del loro figlio. Lì abitano meravigliose persone che con il loro lavoro e la loro abnegazione fanno dei miracoli quotidiani salvando queste piccole vite, sono le "mamme di cuore".

Domenico, dalla calda e dolce culla materna in pochi istanti si è ritrovato in questo nostro mondo, il passaggio è stato veloce e violento, ha urgentemente bisogno di cure e soprattutto di una nuova mamma che lo possa aiutare a vivere. Si ritrova così dentro un guscio trasparente pieno di tubicini e fili, è solo, e deve affrontare la sua più grande battaglia: quella di vivere. In questo momento solo lo sguardo e una tenera carezza del padre possono dargli qualche piccolissima consolazione, il resto lo deve affrontare con le sue forze, non c'è più quel cordone ombelicale che lo legava alla mamma.

Il padre è la prima persona che conosce, e lì davanti a lui, il volto stanco, turbato, preoccupato, ma allo stesso tempo felice di poter sfiorare quel piccolo essere piccolo e fragile, ma con tanta energia e vitalità e un'intensa voglia di affrontare la sua vita.

Pochi giorni e conosce anche la mamma, appena lei riesce a raccogliere i pezzi del suo corpo e della sua mente, anche lei è lì a consolarlo e soprattutto a offrirgli, tramite il suo latte, nutrimento e amore. Questa è l'unica cosa che le dà l'impressione di fare, qualcosa per suo figlio, ...solo questo. E le viene semplice e naturale.

L'incontro è troppo forte e la mamma piange, lacrime di dolore e di gioia per quel suo figlio di appena un kg. 1, 350 e solo 30 settimane. Vederlo è stupendo e nello stesso tempo angosciante. Le domande, arrivano nella mente come fulmini, incontrollabili e veloci: c'è la farà? Cosa ha? ... quanto tempo deve passare per sapere se riesce a sopravvivere?

Un'avventura?

Incomincia un'avventura che ti prende anima e corpo, nulla ha più importanza nella quotidianità, tutti i pensieri, sono dedicate a lui, il tempo non ha più importanza, tutto è segnato dai piccoli progressi di ogni giorno. La paura è sempre in agguato

Le ore scorrono guardando il figlio, contemplandolo, sfiorandolo, accarezzandolo, assorta nel proprio silenzio e sommersa dal dolore, tormentata e impotente per non essere riuscita ad alleviare le sofferenze del proprio bimbo.

Il tempo dentro la TIN non ha più fretta, scorre lentamente, in alcuni istanti sembra si fermi, ritmato solo dal suono degli apparecchi, cui i bambini sono aggrappati per vivere. Qui dentro le corse, gli affanni, di ogni giorno non hanno più nessun valore, tutto è fatto di semplici sguardi, silenzi, carezze, ... gli occhi, comunicano parole che la voce non riesce a pronunciare.

Ogni giorno si ripetono gli stessi gesti, semplici ma importanti, togliersi il latte, congelarlo, portarlo al piccolo, perché e l'unica cosa che fa sentirti mamma, che ti fa andare avanti nella lotta quotidiana per la vita di tuo figlio.

La solitudine, è la compagna ideale di questo viaggio, il mondo che è intorno sembra non appartenerti più. Lo attraversi, lo usi, ma è lontano. l'unico legame è quello col padre e l'altra figlia, lei non sa che suo fratellino lotta per vivere, è troppo oscuro questo evento per spiegarlo a una bimba di tre anni, ma è lei che ci dà la forza di andare avanti, che lotta insieme a noi.

La mia vita impossibile

Nei momenti di attesa, davanti alla porta, che ti conduce a tuo figlio, incontri le altre mamme e i papà degli altri bambini, nei volti s'intravedono i segni della stessa storia, sono poche le parole che si pronunciano, dopo alcuni sorrisi si riesce a dire qualcosa, fioccano le solite e uniche domande: "quanto pesa?", "quante settimane aveva quando è nato?" È intubato?....., non si chiede il nome, non interessano il colore degli occhi, i capelli, a chi assomiglia.

L'attesa spesso è lunga, vedi trascorrere parte dei 60 minuti di tempo che puoi stare con tuo figlio, davanti alla porta, ma finalmente qualcuno ti dice che puoi entrare, e ti spiega che c'è stato qualcosa di più importante da fare che la visita della mamma o del papà. Subito ti accerti se è tutto uguale al giorno prima, non ci sono flebo, non ci sono nuovi tubi, sembra non sia successo niente, poi chiedi subito il peso, anche solo 10 grammi ti fanno sentire bene, sembra che tuo figlio voglia comunicarti: mi sto impegnando, voglio farcela.

Dentro la TIN, inizi un nuovo percorso di mamma, devi incominciare tutto daccapo, ti sembra di non essere mai stata mamma, le mamme di cuore, ti guidano verso questa nuova esperienza che devi affrontare. Loro riescono a tranquillizzarti, ma allo stesso tempo guardandole, ti senti inadeguata, insicura, spesso non riesci neanche a cambiare un pannolino, prenderlo in braccio, sembra che tuo figlio ti si spezzi in mano....

Sembra che tutti i medici abbiano imparato la stessa frase "va bene", non capisci se ti nascondono qualcosa, oppure se l'incertezza della situazione faccia dire loro sempre frasi generiche con poche certezze...

I giorni procedono con veloci miglioramenti, nessuna crisi respiratoria, si avvicina così una delle prove più importanti, l'allattamento al seno che segna la capacità della mamma e del bambino di farcela da soli senza l'aiuto del sondino....

È uno degli esami più difficili, puoi contare solo su te stessa e tuo figlio. Ma sai anche che è l'inizio di un nuovo cammino che porterà verso casa, la riuscita significa avvicinarsi alla famiglia. La strada non è sempre facile all'inizio la cosa più naturale che una mamma e un bambino riescano a fare spontaneamente, è molto complicata, riuscire a respirare, succhiare, deglutire è un'impresa. Pesare il bambino, provare ad attaccarlo, stimolarlo per farlo succhiare e poi ripesarlo per vedere se qualcosa è riuscito a mangiare. anche 20 grammi sono importanti, queste sono le giornate trascorse nella tin nel periodo che precede il ritorno a casa. Giorno dopo giorno, con momenti positivi e altri negativi, la mamma e il bambino riescono ad alimentarsi a vicenda lei lo nutre col latte, lui la nutre d'amore.

Finalmente a casa

Finalmente dopo quest'ultimo prova, raggiunte le 36 settimane, preso il peso di kg. 2,270 si va a casa, dove non si ha più il sostegno delle mamme di cuore, qui, s'inizia la vita insieme alla famiglia, il babbo, la sorellina e la nonna, e con il suo Santo protettore (San Domenico Savio), con le paure, i dubbi, le ansie che vengono soprattutto a una mamma che ha passato più di un mese in una TIN.

L'arrivo a casa di un bambino così piccolo non è semplice, non è una festa come per un bambino nato a termine, bisogna usare parecchi accorgimenti soprattutto nel primo periodo, tenere il bambino lontano da possibili contagi, usare molta attenzione nell'igiene e non farlo stare con tante persone, chiedendo gentilmente a parenti e amici di evitare le visite. Se la mamma deve descrivere il primo e prevalente sentimento provato è la paura

Le angosce, l'impotenza, la disperazione, la fatica di questa vicenda, svaniscono, quando ammirando il proprio bambino si capisce che la vita di un figlio è il dono più prezioso che una mamma e un papà possono ricevere, e che vale la pena condurre questa battaglia senza mai perdere la speranza.

P.S.:Ho cercato, sia pure con qualche difficoltà di dare voce a questa testimonianza, tra le tante che ho raccolto nella mia pratica quotidiana. Non sono Giorgio Bert, guru della medicina narrativa in Italia (e non solo), ma sono convinta che queste esperienze, meritino di essere conosciute anche al di fuori dell'ambiente strettamente sanitario in quanto il tema, oltre che attuale, è oggetto di molta attenzione, forse perché le nascite pretermine stanno diventando più numerose rispetto agli anni precedenti ed i

neonati che nascono pretermine sono di età gestazionale e di peso assai basso.

Da qui la scelta di non usare un linguaggio tecnico, ma di rispettare il più possibile il racconto della madre, anche nei modi e nelle parole, oltre che nel senso. Dal suo racconto si percepisce che in ospedale i genitori, sia pur nella sofferenza, sia pur sottoposti a uno stato d'ansia circa la salute e la sopravvivenza del proprio figlio, sentono che qualcuno si occupa del proprio bambino.

Ma essi si sentono soli; hanno paura per la vita del loro bambino, alcuni cercano conforto nella fede, fanno promesse o suppliche ai santi, (san Domenico Savio e san Raimondo Nonnato sono per la loro storia particolarmente invocati, ma anche i Santi dell'impossibile). Altri ricorrono a rituali magici o ad oggetti apotropaici che potrebbero sembrare anacronistici e in contrasto con i tempi in cui viviamo, oppure retaggio di persone ignoranti, ma tipico delle situazioni di ansia in cui la medicina ufficiale non ci può dare risposte sicure. Inoltre emerge chiaramente che dopo tante sofferenze non è facile neanche tornare a casa, dove non c'è più l'organizzazione della TIN, da cui il genitore si sente almeno scaricato dalle responsabilità pratiche. Senso di solitudine, di incapacità, di inadeguatezza accentuato dal fatto che la famiglia sempre più ristretta non dà quel supporto emotivo oltre che pratico, di saperi, che la famiglia patriarcale allargata dava.

Testimonianza di Gabriella Congiu madre di Domenico

a cura di Maria Giuseppina Gregorio

Lecture per approfondire l'argomento:

Bert G.: *Medicina Narrativa; storie e parole nella relazione di cura*, Il pensiero Scientifico Editore 2007
Roma

Parrella V.: *Lo spazio bianco* Einaudi 2008

Sartorio A.: *L'arca di Nina, la storia di una bambina e della sua lotta per vivere TEA* 2005

www.ciaolapo.it è il sito che si occupa del sostegno psicologico e della elaborazione del lutto perinatale
info@ciaolapo.it

VOMITO BILIARE IN UN NEONATO APPARENTEMENTE SANO: CASE-REPORT

F. Poropat, G. De Bernardo, R. Perini

¹Scuola di specializzazione pediatria IRCCS Burlo Garofolo Trieste

²Ospedale di Palmanova Udine

Obiettivi specifici

Diagnosi differenziale del vomito biliare nel neonato.

Materiali e metodi

A. è un neonato da parto spontaneo, tamponi vaginali e rettali SBEB negativi, sierologia materna per HCV, HBV, HIV negativa. La madre ha eseguito nel corso della gravidanza le ecografie di controllo, l'ultima durante la 33a settimana di gestazione, in cui non sono stati mai rilevati né polidramnios né alterazioni strutturali. Attaccato al seno nella prima ora dopo il parto, si presenta in buone condizioni generali. A 12 ore di vita inizia a presentare alcuni rigurgiti lattei abbastanza importanti, anche in parte spiegati dalla vorace suzione. Tuttavia l'addome disteso e la mancata emissione di meconio ci spinge a prestare maggior attenzione al giovane A.

Fatti due microclisteri, il bambino scarica una discreta quantità di meconio anche se denso. La sintomatologia sembra lievemente attenuarsi ma dopo qualche ora il vomito ritorna, e inizia ad assumere un colore verdastro. Inoltre la distensione dell'addome è tale da interferire con il suo normale ritmo respiratorio. Dato il peggioramento delle condizioni generali del neonato si colloca un sondino nasogastrico a permanenza collegato ad un sacchetto a caduta per scongiurare un ab ingestis e per valutare la quantità del materiale espulso.

Inoltre si sospende l'alimentazione per os e si incanala una vena periferica per infondere una soluzione di mantenimento. Esegue una radiografia diretta dell'addome in ortostatismo che non mostra la presenza della doppia bolla, ma evidenzia la dilatazione di un ansa che in prima battuta non ci permette di escludere una dilatazione gastrica. Quindi si procede ad un pasto baritato che evidenzia uno stomaco nella norma e nelle 12 ore successive un tempo di transito normale. Persistendo la dilatazione dell'ansa si effettua un clisma opaco che mostra la presenza di un microcolon che arriva fino all'angolo splenico. Il bambino viene trasferito nel centro di terzo livello con un'ipotesi diagnostica di malattia di Hirschprung o fibrosi cistica. Si eseguono biopsie mucose seriate che permettono la diagnosi definitiva di Hirschprung retto-sigmoideo e che guidano al tipo di intervento di pull-through eseguito in questa situazione.

Riassunto dei risultati

- non polidramnios e/o alterazioni strutturali evidenti in utero
- non doppia bolla alla diretta addome (segno radiografico classico della stenosi duodenale, la cui incidenza si attesta attorno a 1/10.000 nati vivi e che rappresenta quasi il 40% di tutte le cause di ostruzione intestinale)
- dilatazione delle anse non chiara con digerente non dirimente
- clisma opaco diagnostico con evidenza di microcolon sinistro (le ipotesi principali sono fibrosi cistica o malattia di Hirschprung)
- biopsia della mucosa intestinale dirimente per la diagnosi definitiva e l'intervento chirurgico pull-through

Conclusioni

Il caso è interessante perchè ci permette di evidenziare come il vomito biliare, sintomo caratteristico della presentazione di un'ostruzione duodenale (1/10.000) sia stato invece in questo neonato il segno di esordio della malattia di Hirschprung (1/5.000), prima che si manifestasse con la tipica presentazione di ileo da meconio. L'anamnesi prenatale di un mancato polidramnios e di alterazioni ecografiche ci aveva portato a sospettare che l'occlusione potesse essere di tipo distale anche se l'esordio clinico era stato un vomito biliare.

NEUROLOGIA-NEUROPSICHIATRIA



Giordina Mieli Vergani

CISTI ARACNOIDEA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

C. Martiniello, M. Perri

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

Le cisti aracnoidee sono espressione di anomalie congenite dell'aracnoide, causate dallo sdoppiamento della membrana durante lo sviluppo embrionario. La parete della cisti è costituita da tessuto fibroconnettivo, del tutto identico a quello dell'aracnoide con minima componente vascolare. Esse contengono liquor e si collocano tra la dura e lo spazio subaracnoideo. In genere il tessuto cerebrale circostante è normale. Quelle situate nella fossa cranica media in corrispondenza del lobo temporale si associano ad agenesia o ipoplasia del polo temporale. Altre sedi comuni sono la scissura interemisferica, la scissura silviana, la regione soprassellare e la fossa cranica posteriore in sede retrocerebellare. La sintomatologia è legata all'ingrossamento della cisti (aumento della circonferenza cranica, cefalea e altri sintomi di ipertensione endocranica, crisi epilettiche). Le cisti temporali possono produrre allargamento della fossa cranica media con assottigliamento del cranio sovrastante. Le cisti retrocerebellari possono associarsi a idrocefalo ostruttivo.

Il caso

Il piccolo S.C., anni 6, giungeva alla nostra osservazione per un episodio critico in apiressia, caratterizzato da perdita di coscienza, revulsione degli occhi verso l'alto, scosse tonico-cloniche. Tale episodio è durato circa 20 minuti ed è regredito dopo la somministrazione di diazepam e.v. . L'anamnesi familiare era negativa per patologie neurologiche, il paziente era nato a termine da gravidanza fisiologica e non aveva presentato problemi in epoca peri-natale. In seguito all'episodio critico è stata praticata TC Cranio d'urgenza che ha evidenziato: Cisti aracnoidea della fossa cranica media di sinistra con ipoplasia del lobo temporale.

Conclusioni

In caso di episodi critici in apiressia è necessario praticare TC Cranio d'urgenza per escludere patologia acute o malformative.

EMICRANIA EMIPLEGICA : DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

A. D'Apuzzo, G. Miranda, A. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R.Coppola

¹Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

²Facoltà di Medicina. Università Campus Biomedico, Roma

L'emicrania rappresenta un sottogruppo significativo della cefalea e si manifesta con attacchi episodici e ricorrenti di dolore alla testa, associati a vari sintomi e separati da intervalli asintomatici. Le cefalee si suddividono in primarie e secondarie. Le cefalee primarie sono suddivise in quattro categorie (Emicrania, cefalea tensiva, cefalea a grappolo e altre cefalee autonome trigeminali, altre cefalee primarie). Le cefalee secondarie sono dovute a varie cause (malattie febbrili acute, meningoencefaliti, sinusiti, traumi cranici, emorragia intracranica, ipertensione intracranica, ipertensione arteriosa, malattie metaboliche, malformazioni vascolari, disfunzioni oculari, malattia dentogena e psicogena, tumore cerebrale). L'emicrania si classifica in emicrania senza aura ed emicrania con aura (emicrania basilare, emicrania emiplegica familiare ed emicrania emiplegica sporadica). Al capitolo dell'emicrania appartiene l'emicrania addominale, la vertigine parossistica benigna, il vomito ciclico e l'emicrania retinica. I pazienti che presentano emicrania hanno una predisposizione multifattoriale a sviluppare un'iperexcitabilità neuronale, alla cui base c'è una disfunzione dei canali del calcio a voltaggio dipendente (del tipo P/Q), che influenzano il rilascio presinaptico di neurotrasmettitori eccitatori (glutammato e aspartato), o inducono alterazioni dei meccanismi inibitori (GABA). Uno squilibrio tra glutammato e GABA può spiegare l'iperexcitabilità corticale, che ha un ruolo importante nella patogenesi della cefalea. A supporto di questa ipotesi vi è la dimostrazione di mutazioni del gene CACNA1A (codificante per la subunità alfa di un canale per il calcio P/Q) in circa la metà delle famiglie affette da emicrania emiplegica familiare (FHM, familial hemiplegic migraine) di tipo 1. Nelle famiglie affette da FHM di tipo 2 è stata riscontrata la mutazione del gene ATP1A2 (cromosoma 1q23) che codifica per la subunità alfa 2 della pompa Na/K. Tale mutazione determina aumento della concentrazione extracellulare di K per diminuita clearance, e quindi facilitare una transitoria depolarizzazione corticale.

Tale iperexcitabilità neuronale può causare un'onda depolarizzante definita (cortical spreading depression) (CSD), capace di generare l'aura e la restrizione del flusso ematico ematico. La CSD attraverso il rilascio di ossido nitrico, di fattore natriuretico e attraverso l'attivazione del sistema trigemino-vascolare (aumentata trascrizione genica del gene C-FOS nel nucleo trigeminale del tronco encefalico), determina un'infiammazione neurogenica nelle terminazioni sensitive della dura madre (per la liberazione di alcuni neuropeptidi: CGRP, Neurochinina A e la sostanza P) causando il dolore emicranico. L'emicrania emiplegica è caratterizzata da almeno due episodi di deficit motorio (emiparesi), accompagnato a macchie visive o amaurosi o a parestesie o a un disturbo del linguaggio completamente reversibili di durata da 5 minuti a 24 ore, seguiti da cefalea.

La ns paziente è una ragazza di 16 anni, A.d.S., ricoverata per l'insorgenza improvvisa di emiparesi arto superiore destro, accompagnata da parestesie e da ipotonia dell'arto medesimo della durata di 24 ore, seguita da emicrania sinistra. L'esame neurologico, ad eccezione dell'ipotonia ed ipomotilità dell'arto superiore destro è negativo. Fondo oculare, EEG, TAC e RMN cerebrale con gadolinio nella norma. Nella norma gli esami di routine. Nella norma l'ecocardiogramma escludendo la presenza della persistenza del forame ovale causa di cefalea per la immissione in circolo di microemboli a livello del circolo cerebrale. La sintomatologia emicranica regredisce dopo somministrazione di Fans. Alla dimissione viene consigliata profilassi con Topiramato alla dose di 1,4 mg/kg/die, profilassi che la paziente tuttora esegue senza la ripresentazione di episodi emicranici. L'uso degli antiepilettici e del topiramato in particolare è giustificato dalle seguenti azioni che il topiramato persegue: blocco dei canali a voltaggio-dipendenti del Na, Antagonismo del sottotipo kainato dei recettori del glutammato, inibizione dell'anidrasi carbonica eritrocitaria, potenziamento dell'attività inibitoria del Gaba, inibizione della Gaba-transaminasi.

I DISTURBI D'ANSIA NELL'ETA' EVOLUTIVA: LA NOSTRA ESPERIENZA

N. Tafuro, A. Capolongo, I. Maritato, M.A. Franzese, G. Ferraro, E. Carrella, C. Coppola, L. Tortora, M. Barbato

Dipartimento Salute Mentale

ASL Napoli 3 Sud U.O.C di Pediatria e Neonatologia Ospedale "S. Maria della Pietà" di Nola

Direttore V. Riccardi

Negli ultimi tre anni sono pervenuti alla nostra osservazione diversi bambini affetti da psico-patologia con clinica varia, multiforme e mutevole, tanto che il riconoscimento del disturbo risente dell'età e del loro livello di maturazione cognitiva.

Nel lattante abbiamo osservato turbe del sonno, ipervigilanza, stato di ipertono diffuso e motricità disorganizzata. Dopo il sesto mese abbiamo osservato l'angoscia di separazione dalla figura materna; da questo momento può iniziare la distinzione da ciò che è madre e da ciò che non è madre.

Con il progredire dell'età e lo sviluppo del linguaggio l'ansia si allontana dalla sfera somatica e si sposta a livello psichico con disordine della condotta, ai disturbi psico-somatici con malessere permanente con eccessiva autocritica e sensi di colpa, talvolta il bambino perde il controllo sul contesto e su se stesso con collera, agitazione o inibizione estrema.

Nell'adolescenza abbiamo osservato forme specifiche d'ansia legate al corpo che cambia, alla scelta dei modelli di riferimento, alla ricerca d'identità, al rischio depressivo dell'onnipotenza smascherata per l'incertezza, col rischio di svuotarsi o di perdere la speranza.

Tra le forme cliniche osservate prendono rilievo:

DISTURBO DA ANSIA DI SEPARAZIONE che si manifesta con un'eccessiva ansietà che dura da almeno quattro settimane centrata sulla paura di venire separati da cose o dai genitori, usuale è la richiesta di dormire con i genitori ed il rifiuto di vacanze con i coetanei;

FOBIA SOCIALE: età di esordio superiore ai due anni e mezzo, si manifesta in relazione ad una o poche situazioni sociali in cui il soggetto è esposto come ad esempio a persone sconosciute o al giudizio della propria prestazione. Ed include i così detti : disturbi da evitamento;

MUTISMO ELETTIVO: caratterizzato dall'impossibilità di parlare in determinate situazioni (es. a scuola), e dall'abilità di parlare in altri contesti (es. a casa). Sembra avere una frequenza nelle femmine rispetto ai maschi di 2:1 e una percentuale di 1 su ogni 1000 bambini;

FOBIA SCOLASTICA: con una frequenza che varia dal 5% al 28% e con picchi nei momenti di passaggio da un ciclo all'altro; colpisce in ugual misura maschi e femmine;

DISTURBI D'ANSIA GENERALIZZATA: caratterizzata da sentimenti di preoccupazione, il bambino ha un'eccessiva attività motoria, si morde le unghie, si tira i capelli, si torce le mani, adotta un'eccessiva autocritica nei suoi confronti e sono bisognevoli di continue rassicurazioni;

DISTURBO DI PANICO: caratterizzato da episodi di sintomi neurovegetativi come palpitazioni, tachicardia, sudorazione, dispnea, paura di morire, non correlati ad uno stimolo specifico;

FOBIA SPECIFICA: caratterizzata da un'eccessiva paura in presenza di un evento od oggetto definito come la paura degli animali, di eventi naturali, per situazioni come: ponti, ascensori, luoghi chiusi, maschere e rumori forti. Di solito svaniscono con l'età;

DISTURBO POST TRAUMATICO DA STRESS: si organizza sulla paura che segue ad un trauma psichico. L'evento scatenante può essere naturale, guerra, violenze sessuali, crimini violenti. Il disturbo acuto è contrassegnato dalla rievocazione dell'evento traumatico attraverso pensiero o sogni.

Abbiamo costituito un gruppo, anche con l'ausilio di volontari come educatori, psicologi, con l'intento di seguire anche a domicilio 24 ore su 24 tali bambini e dare supporto anche alle famiglie.

Il nostro obiettivo è far gestire l'ansia al bambino non eliminando il sintomo, anzi, si prevede che esso si ripresenterà ancora, ma che possa essere trattato con il distacco che deriva dal poter disporre di una strategia capace di attivare strutture cognitive utili ad attuare abilità comportamentali di gestione

dell'ansia.

Effettuiamo consultazioni familiari ripetute che permettono, non solo di spostare il sintomo nell'ambito delle relazioni ed evitano di identificarlo nel bambino, ma anche di conoscere punti di vista dei genitori e strategia di gestione.

Concludendo, cerchiamo di incoraggiare i bambini attraverso giochi condivisi, racconti di fiabe e rituali rassicuranti; cercando di ridurre il trattamento farmacologico sulla base del quadro solo ai casi necessari. I farmaci che abbiamo utilizzato sono le Benzodiazepine e/o inibitori selettivi del rilascio della serotonina o antidepressivi triciclici, con buoni risultati.

L'ansia nel bambino è un fenomeno naturale, necessario per acuire i sensi, per elaborare meccanismi di difesa o comportamenti di allerta o di adattamento o d'investigazione e per arricchire le emozioni, ma può essere anche un sintomo di patologia che si differenzia per l'intensità e per i suoi effetti disadattanti dove è importante la capacità di gestirla.

MIGLIORAMENTO DEI SINTOMI NEUROLOGICI DELL'ATASSIA-TELEANGIECTASIA DURANTE TRATTAMENTO CON BETAMETASONE: RICERCA DELLA DOSE MINIMA EFFICACE

G. Aloj, E. Cirillo, T. Broccoletti, L. Valentino, G. Giardino, F. Maio, V.M. Ginocchio, E. Del Giudice, C. Pignata

Dipartimento di Pediatria, Università Federico II, Napoli, Italia.

Introduzione

La sindrome Atassia-Telangiectasia (A-T) è una rara patologia autosomica recessiva, caratterizzata da progressivo coinvolgimento neurologico, teleangiectasie oculocutanee, immunodeficit, predisposizione al cancro e radiosensibilità. Attualmente non vi è alcun trattamento efficace, ma si dispone solo di terapie di supporto. Da una recente osservazione clinica è emerso un miglioramento dei sintomi neurologici in seguito alla somministrazione per 10 giorni di betametasona per via orale al dosaggio di 0.1 mg/kg/die in sei pazienti affetti da A-T.

Scopo

Questo studio si propone di stabilire la minima dose efficace di betametasona in grado di provocare un miglioramento dei sintomi neurologici e di ridurre al minimo i ben noti effetti collaterali della terapia steroidea.

Materiali e Metodi

Sei pazienti affetti da A-T inclusi nello studio sono stati sottoposti alla somministrazione, in due cicli di 20 giorni ciascuno, di betametasona per via orale alle dosi di 0.01 mg/kg/die e 0.03 mg/kg/die rispettivamente, corrispondenti al 10 e al 30% del dosaggio utilizzato nel precedente trial. Ad ogni ciclo è seguito un periodo di wash-out di 20 giorni. La valutazione clinica e di laboratorio è stata effettuata ai tempi T0, T20 (termine del primo ciclo di 0.01 mg/kg/die), T40, T60 (termine del secondo ciclo di 0.03 mg/kg/die) e T80. Per una precisa valutazione neurologica è stata utilizzata la "Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA)".

Risultati

I risultati, espressi come numero di variabili della SARA migliorate in ciascuna valutazione, sono indicati in Tabella 1.

Tabella 1. Numero di variabili della SARA migliorate durante il trial con betametasona a dosaggio di 0.01 (T20) o 0.03 (T60) mg/kg/die

Pazienti	T20	T60
P1	1/8	3/8
P2	3/8	5/8
P3	3/8	7/8
P4	5/8	8/8
P5	1/8	5/8
P6	2/8	5/8

Conclusioni

La somministrazione per via orale di betametasona ha comportato un miglioramento della sintomatologia neurologica, evidente alla dose di 0.03 mg/kg/die. Il farmaco, inoltre, è risultato efficace anche durante la somministrazione di dosaggi inferiori, fino ad un minimo di 0.01 mg/kg/die. Quest'ultima osservazione indica, quindi, la possibilità di somministrare il betametasona a dosaggi ridotti, rendendo così meno frequenti gli effetti collaterali della terapia steroidea.

NUTRIZIONE



Giovanni Piedimonte

ALIMENTAZIONE COMPLEMENTARE A RICHIESTA OVVERO: PERCHE' IL PEDIATRA NON MI SVEZZA IL BAMBINO COME SI E' SEMPRE FATTO?

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione

M. Odent scrive "un processo fisiologico non può essere migliorato, ma solo disturbato". Clara Davis invece, pubblicando i suoi studi sulla "autoselezione della dieta in lattanti appena svezzati" nel 1928, arriva a questa scandalosa quanto banale conclusione "lasciate la selezione dei cibi da rendere disponibili ai lattanti nelle mani dei loro familiari, cui tutti hanno sempre saputo essa appartiene" (Am J Dis Child 1928;36:651).

La letteratura sull'argomento, ovviamente, non si è fermata al 1928: da allora le ricerche nutrizionali si sono moltiplicate portando contributi più che sufficienti alla comprensione dei meccanismi con cui i bambini decidono qualità, quantità e ritmo dei loro pasti. In breve: Clara Davis aveva proprio ragione e dimostrarlo è l'obiettivo di questo scritto!

Il punto della situazione

Svezzamento è proprio una brutta parola, per di più usata impropriamente perché, alla lettera, descriverebbe l'abbandono dell'allattamento al seno da parte di un bambino ormai grande per il quale esso rappresenterebbe ormai solo un vezzo, ovvero un vizio. Nel nostro caso invece il bambino (al compimento del sesto mese di vita, epoca in cui acquisisce le varie competenze necessarie - intestinali, motorie e psichiche - che lo rendono in grado di cominciare a sperimentare l'introduzione di cibi solidi) non abbandona proprio nulla ma solo arricchisce di esperienze, che poi diventano un cambiamento molto parziale e graduale, il proprio regime dietetico. All'alimentazione latte, quindi, si andranno gradatamente ad integrare alimenti vari, secondo la scelta ed i gusti del bambino stesso.

Discussione

Il concetto, come si è visto antico, ma per i pediatri di oggi tutto da scoprire e riscoprire, di alimentazione complementare a richiesta parte dal presupposto che il bambino sia in grado di svezzarsi da solo e che l'integrazione del latte materno con altri alimenti non debba essere decisa da esterni, per quanto esperti, ma dall'interazione naturale tra la mamma ed il suo bambino.

Non serve più quindi uno schema di svezzamento perché l'alimentazione, come il parlare l'agire ed il comportarsi, è frutto dell'identità e del carattere del bambino e della sua relazione con la famiglia.

In concreto quindi, trascorsi i sei mesi di vita, quando il bambino comincerà spontaneamente ad inviare segnali di interesse per ciò che mangiano i genitori, questi non devono fare altro che accontentarlo. Il presupposto a tutto questo è, ovviamente, che la dieta della famiglia sia sana e che, data la mancanza dei denti, i bocconi del bambino vengano sminuzzati.

Spizzicando i pasti della famiglia, la richiesta di latte da parte del bambino si ridurrà progressivamente. Col tempo, il numero di assaggi aumenterà fino a trasformarsi in un vero pasto col risultato che, un bel giorno, ci si renderà conto che il bambino mangia normalmente con la famiglia, ai suoi orari, i suoi stessi piatti, sempre con appetito (il suo, appunto) e senza lasciare nulla perché è lui che chiede ed il genitore che concede, non il contrario!

Conclusioni

Da quanto descritto sopra, si evince che l'alimentazione complementare a richiesta non è, a differenza dello svezzamento propriamente detto, un momento drastico di passaggio da una poppata ad una pappa. L'unica differenza tra il prima e il dopo il compimento dei sei mesi sarà tenere il bambino a tavola con la famiglia e permettergli di allungare le mani per prendere ciò che il genitore ha nel piatto. Quanto? Quanto ne vuole! Cosa? Tutto! Sì... proprio tutto!

Bisogna ricordare che forzare la mano può generare solo rifiuto, conflitti e fallimenti.

A voler cambiare a forza ciò che è naturale si rischia solo di rovinarlo.

ALLATTAMENTO AL SENO: STRATEGIE DI PROMOZIONE ED INCORAGGIAMENTO ALLE NEO-MAMME IN UN AMBULATORIO DI PEDIATRIA DI FAMIGLIA

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione

La natura ha pensato di nutrire i piccoli con un alimento specifico, appositamente per loro: il latte. In effetti il latte è l'unica sostanza in natura nata solo per essere un alimento: ogni specie ha il suo latte, perfettamente equilibrato per le sue esigenze. (3)

L'allattamento materno dipende da un sistema complesso ma molto efficiente, in cui i due attori principali, mamma e bambino, hanno un ruolo preciso, l'uno concatenato all'altro. Pensieri, emozioni, sentimenti, influenzano notevolmente questo straordinario circolo; per questo un ambiente sereno e una mamma soddisfatta sono fondamentali per un buon successo.(2)

Materiali e metodi

Nel nostro ambulatorio di Pediatria di Famiglia, dal primo accesso del neonato, dedichiamo un'attenzione particolare all'allattamento al seno spiegando la tecnica giusta di attaccamento del piccolo alla neo-mamma, sfatando alcuni miti e timori infondati sulla qualità, la quantità ed il potere nutrizionale del latte di mamma e sulle cause di interruzione dell'allattamento al seno e spronando a proseguire l'allattamento materno il più allungo possibile (l'ideale, secondo gli obiettivi fissati dall'OMS, sarebbe riuscire a proseguirlo per tutto il primo anno di vita del bambino).

Fondamentalmente i dubbi delle neo-mamme ruotano intorno a due quesiti:

1) Il mio latte è sufficiente?

2) Cosa devo fare e cosa evitare nel periodo dell'allattamento?

Sul primo punto è importante spesso soffermarsi a lungo illustrando alle mamme come far attaccare correttamente il piccolo (con tutta l'areola, non solo il capezzolo, che deve entrare profondamente nella bocca del neonato): è infatti il corretto attaccamento stesso a stimolare ed incrementare la produzione del latte mentre un completo svuotamento evita l'ingorgo di latte e riduce l'insorgenza di ragadi del capezzolo e mastiti.

Sta poi al pediatra valutare se la crescita del bambino è adeguata e stabilire se sono eventualmente necessarie forme di integrazione all'allattamento materno con latte formulato.

Il secondo punto è più ampio ed abbraccia tutto lo stile di vita della neo-mamma: è fondamentale che una mamma che allatta sia serena, mangi in modo regolare e sano ed assuma molti liquidi. Inoltre una mamma che allatta deve evitare alcune (poche) cose: il fumo e l'alcol in primis e poi cibi piccanti, crostacei e frutti di mare. Per tutti gli altri alimenti (per esempio verdure amare e legumi) non vi sono divieti generali: sarà fondamentalmente il bambino stesso a "comunicare" alla mamma cosa non gradisce passi nel suo latte!

Discussione

Nei nostri colloqui con le neo-mamme cerchiamo di spiegare innanzitutto l'importanza di allattare i propri figli al seno per il più lungo periodo possibile. E' provato infatti (1,6) che l'allattamento al seno protegge il bambino da allergie, infezioni e, secondo recenti studi (4,5,7), anche dall'obesità. A questo scopo, semplicemente parlare con le mamme, rassicurandole, motivandole e chiarendo i loro dubbi, spesso è più efficace di qualsiasi medicina per incrementare l'allattamento materno.

Conclusioni

L'allattamento al seno è vantaggioso in tutti i sensi: è comodo, economico, sicuro e "salutare" per la mamma e per il piccolo. E' importante far sì che la maggior parte delle coppie madre/figlio possa godere di quest'esperienza che è, tra l'altro, anche emotivamente insostituibile.

In base alla nostra esperienza, assicurare ed incoraggiare le neo-mamme, è un metodo semplice ma efficace per implementare l'inizio e la prosecuzione dell'allattamento al seno.

Bibliografia

1. Lawrence RA. Infection, allergy and the protection from breastfeeding. *Breastfeed Med.* 2009 Mar;4(1):1-2
2. Macchiaiolo M. La fabbrica del latte. UPPA n.4/2009 pag 19-20
3. Montini T. Meno male che ci sono i bambini! 2004
4. Koletzko B, von Kries R, Monasterolo RC, Subias JE, Scaglioni S, Giovannini M, Beyer J, Demmelmair H, Anton B, Gruszfeld D, Dobrzanska A, Sengier A, Langhendries JP, Cachera MF, Grote V. Infant feeding and later obesity risk European Childhood Obesity Trial Study Group *Adv Exp Biol.* 2009;646:15-29. Review
5. Koletzko B, von Kries R, Monasterolo RC, Subias JE, Scaglioni S, Giovannini M, Beyer J, Demmelmair H, Anton B, Gruszfeld D, Dobrzanska A, Sengier A, Langhendries JP, Cachera MF, Grote V. Can infant feeding choices modulate later obesity risk? *Am J Clin Nutr.* 2009 May;89(5):1502S-1508S. Epub 2009 Mar 25
6. Scholtens S, Wijga AH, Brunekreef B, Kerkhof M, Hoekstra MO, Gerritsen J, Aalberse De Jongste JC, Smit HA. Breast feeding, parental allergy and asthma in children Followed for 8 years. The PIAMA birth cohort study. *Thorax.* 2009 Jul;64(7):604-9
7. Wu TC, Chen PH. Health consequences of nutrition in childhood and early infancy. *Pediatr Neonatol.* 2009 Aug;50(4):135-42

DISTURBI ALIMENTARI DEL BAMBINO IMMIGRATO

P. Savarese, G. Romaniello, S. Coppola, J.K. Makena

¹Responsabile UOMI DS/17 ASL CE

²Pediatra di Comunità STP UOMI DS/17

³Ostetrico UOMI DS/17

⁴Infermiera MSF, Progetto Campania

Negli ultimi 30 anni si è verificato un notevole aumento dell'immigrazione dai paesi Nord-Africani e dall'Est Europeo verso il Mondo Occidentale. Questo fenomeno tras migratorio ha interessato in modo massiccio anche l'Italia a partire dagli anni '80.

Torna utile constatare che alcune etnie di prima immigrazione erano solo di passaggio nella Regione Campania per spostarsi poi in alcune Regioni dell'alta Italia, in Germania o addirittura in Canada, quest'ultima Nazione preferita principalmente dagli immigrati Polacchi. Nell'ultimo decennio la popolazione adulta immigrata non è più totalmente clandestina ma, in larga parte, ha regolarizzato la sua posizione.

La stanzialità di questi immigrati ha determinato un aumento dei bambini "stranieri" sia per i ricongiungimenti familiari sia per nuove nascite. Anche perché la Campania è una delle Regioni in cui il numero delle donne straniere presenti supera il 50% del totale degli immigrati.

I bambini stranieri nel 1996 erano circa 125 mila, nel 2001 284 mila, e nel 2004 circa 491 mila. Attualmente la cifra è di circa 700 mila unità costituendo quasi il 40% della popolazione adulta immigrata.

L'Allattamento al Seno, in questo contesto viene profondamente influenzato da norme, credenze e pratiche culturali o religiose diverse che determinano una vasta gamma di atteggiamenti su come allattare il bambino e sulla sua durata nonché sulla relazione madre-figlio, tali rapporti si differenziano nelle varie etnie. L'allattamento al seno viene preceduto secondo diverse tradizioni culturali dall'assunzione di: acqua zucchero o miele, latte di animale diluito con acqua (latte di cammello, latte di capra, non viene mai usato il latte di mucca poiché in alcune nazioni essa è ritenuta sacra, in altre addirittura il latte di mucca è considerato poco nutriente o dannoso).

In alcuni paesi Nord-Africani l'allattamento al seno è preceduto dalla somministrazioni di grassi animali come il burro o di grassi vegetali come l'olio di palma o di ricino. Questi alimenti secondo le loro tradizioni avrebbero un'azione lassativa per cui favorirebbero l'eliminazione del meconio.

Lo Svezamento, nelle tradizioni alimentari dei bambini immigrati, costituisce un altro momento importante. Esso rappresenta il momento dell'accoglienza del bambino nella comunità adulta ed ha un forte significato simbolico simile a quello del rito di iniziazione alla pubertà.

Lo svezzamento dei bambini stranieri è più tardivo rispetto alle popolazioni autoctone: mentre nei paesi industrializzati lo svezzamento ha inizio verso il IV°-V° mese di vita, per i bambini stranieri ha inizio al compimento del I° anno e oltre.

Le stesse abitudini alimentari del bambino immigrato vengono influenzate da credenze religiose: secondo l'Induismo la carne vaccina non è commestibile perché connessa alla metempsicosi; per le popolazioni islamiche, invece la norma alimentare-religiosa più comune è quella di non assumere carne suina perché non è carne "halal" cioè carne non lecita.

Conclusioni

Le Patologie Correlate agli aspetti transculturali hanno creato nei bambini immigrati una maggiore incidenza alle allergie in particolare alle proteine del latte vaccino che vengono introdotte più precocemente nella loro dieta. I dati in nostro possesso dimostrano che su 350 piccoli afferenti al nostro ambulatorio per STP: a tre mesi, 315 vale a dire all'incirca il 90% dei bambini immigrati sono alimentati con formula o parzialmente o completamente; a 6 mesi la percentuale dei bambini che assumono ancora latte materno è prossima allo zero. All'origine di questa realtà che secondo i nostri dati non è dissimile

da quella dei bambini italiani del nostro Distretto territoriale di Aversa vi è senz'altro la necessità della mamma di riprendere l'attività lavorativa in tempi brevi per far fronte alle esigenze economiche del nucleo familiare ma sicuramente vi sono anche le suggestioni legate all'accresciuto benessere che spinge le madri straniere a far propria l'idea che un "bambino grosso" sia un bambino più sano. Una delle prossime sfide che la Pediatria dovrà affrontare sarà quella di evitare, per mezzo di corretti interventi di educazione alimentare, che i bambini immigrati assumano i comportamenti dietetici errati dei loro coetanei italiani.

SVEZZAMENTO: QUESTO SCONOSCIUTO O UN TERMINE ORMAI IMPROPRIO?

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione

La base razionale dello svezzamento è che un'alimentazione con solo latte, dopo una certa età, non fornisce più un apporto nutritivo completo per una crescita corretta. Offrire un nuovo tipo di alimentazione, inoltre, rappresenta anche una nuova significativa tappa nella crescita del bambino, in grado di promuovere il suo cammino verso l'autonomia. Alimentarsi con cibo solido richiede la partecipazione del corpo attraverso nuove competenze neuromuscolari: la nuova capacità del bambino di esprimere fame, sazietà e piacere deve potersi esprimere in nuovi comportamenti che il genitore deve sapere ascoltare ed osservare per poter dare risposte adeguate.

Limitare l'esperienza dello svezzamento ad un atto esclusivamente nutrizionale spoglierebbe questo momento della crescita di importanti valenze.

Definizioni ed epoca dello svezzamento

Il nuovo concetto di svezzamento implica il non interrompere l'allattamento ma integrarlo con un'alimentazione (definita appunto complementare) composta da cibi solidi e semisolidi. In ogni caso, per tutto il primo anno di vita del bambino, la maggior parte del nutrimento e delle calorie deve provenire dal latte. Per questo motivo il termine svezzamento può risultare ambiguo ed andrebbe sostituito proprio con l'espressione "alimentazione complementare", in modo da rendere esplicita la natura integrativa delle pappe nei confronti dell'allattamento.

Secondo le linee guida, l'epoca migliore per l'introduzione di cibi diversi dal latte è al compimento del sesto mese di vita, epoca in cui è basso il rischio di allergie ed intolleranze verso la gran parte degli alimenti.

In ogni caso, bisogna evitare indicazioni troppo rigide sul momento nel quale introdurre nuovi cibi rispetto al latte, stimolando i genitori ad individuare autonomamente il periodo migliore per il loro bambino.

Discussione e conclusioni

L'epoca dello svezzamento è influenzata da:

- Fattori neurologici, sia in termini di coordinazione neuromuscolare che di sviluppo comportamentale
- Maturazione della funzione renale
- Maturazione dell'apparato gastrointestinale
- Sviluppo del sistema immunitario

Fornire uno schema rigido sulla quantità e la scelta degli alimenti rischia di favorire nel genitore una stretta aderenza allo schema stesso impedendogli di osservare correttamente i segnali comportamentali del bambino (vero indicatore dell'appropriatezza quali-quantitativa del cibo offerto).

ODONTOSTOMATOLOGIA CHIRURGIA MAXILLO-FACCIALE



Luigi Cataldi

APPROCCIO CLINICO-TERAPEUTICO DEL PAZIENTE "SPECIAL NEEDS": IL BAMBINO CON GRAFT-VERSUS HOST DISEASE

M. Basilicata, L. Mangani, R. Condò, P. Maturo

Università di Roma "Tor Vergata" - Odontoiatria Pediatrica Prof. Raffaella Docimo

Obiettivi specifici

L'obiettivo del nostro lavoro è stato quello di ottimizzare l'approccio odontoiatrico pediatrico preventivo e terapeutico del paziente "Special Needs" affetto da Graft versus Host Disease (GvHD). Valutare in fase preliminare le manifestazioni orali di tale patologia, stimarne l'incidenza sia nella localizzazione che nel grado di gravità clinica, intercettare tutti i potenziali fattori di rischio favorenti lo sviluppo della patologia, effettuare gli interventi terapeutici necessari a contrastare le sequele della malattia e le potenziali modificazioni patologiche riconosciute come causa di un eventuale alterato sviluppo armonico del soggetto in crescita, sono gli obiettivi odontoiatrici da noi proposti finalizzati a migliorare la qualità di vita del piccolo paziente e prevenire possibili interferenze al protocollo di trattamento sistemico.

Materiali e metodi

In questo studio sono stati valutati in maniera prospettica, attraverso un'attenta anamnesi ed esami clinici e strumentali, 38 pazienti pediatrici (22 M e 16F), d'età compresa tra i 3 e i 13 anni (età media 8,9 anni), sottoposti a trapianto di cellule staminali emopoietiche (HSTC) per patologie neoplastiche o patologie ematologiche non neoplastiche, per un periodo compreso tra 0 e 180 giorni dopo essere sottoposti a HSTC. È stato inoltre ottimizzato un protocollo orale per i pazienti pediatrici sottoposti a HSTC, che tiene conto delle problematiche legate alle diverse fasi di malattia, dalla preparazione del paziente al trapianto di midollo osseo, agli effetti collaterali della terapia immunosoppressiva successiva ad esso.

Riassunto dei risultati

In linea con i dati presenti in Letteratura, anche nel paziente pediatrico le manifestazioni cliniche della GvHD sembrano effettivamente coinvolgere in maniera precoce e prevalente il distretto oro-maxillo-facciale. Su un totale di 38 pazienti sottoposti a HSTC, 10 casi (26,3%) evidenziano manifestazioni cliniche orali della forma acuta di GvHD. È stato anche definito un protocollo specifico di gestione della salute dei tessuti dell'apparato odontostomatognatico in questi pazienti da applicare durante le diverse fasi della terapia.

Conclusioni

I pazienti pediatrici affetti da disordini di natura neoplastica e quelli con disordini ematologici non neoplastici sottoposti a protocolli di HSCT, frequentemente, sviluppano lesioni orali, alcune delle quali talmente gravi da interferire con la normale deglutizione, alimentazione ed articolazione del linguaggio. Sebbene, negli ultimi anni, la ricerca scientifica abbia ottimizzato le tecniche e le procedure di trapianto delle cellule staminali emopoietiche nonché proposto numerose variabili ai protocolli utilizzati in passato, al fine di prevenire lo sviluppo delle complicanze a lungo termine, la Graft-versus-Host Disease, rimane a tutti gli effetti la complicanza più grave nonché la più frequente dei pazienti sottoposti a HSCT, interessando ancora oggi circa il 20-50%. Per tale ragione, un ruolo di primaria importanza riveste la diagnosi precoce orale, poiché intercettare tempestivamente le fasi iniziali di tale complessa e dinamica sindrome nel paziente pediatrico, significa riconoscere quelli che rappresentano i primi segni e sintomi di una condizione sistemica in rapida evoluzione, le cui conseguenze possono seriamente incidere sulla prognosi e sulla qualità di vita futura di tali soggetti. Una diagnosi tempestiva e un piano di trattamento multidisciplinare sono quindi essenziali per intercettare precocemente i segni orali di potenziali complicanze sistemiche, migliorare la qualità di vita di questi piccoli pazienti nonché prevenire eventuali alterazioni coinvolgenti lo sviluppo e l'accrescimento dento-scheletrico del soggetto in crescita.

ATTIVITÀ ODONTOIATRICA PREVENTIVA E TERAPEUTICA NELLA POPOLAZIONE PEDIATRICA KENIOTA DELL'UNIVERSITÀ DI MILANO-BICOCCA

D. Lauritano, S. Panzeri, I. Farnetani, F. Farnetani, A. Leonida, M. Baldoni

Università degli Studi di Milano-Bicocca. Facoltà di Medicina e Chirurgia. Clinica Odontoiatrica (Direttore Prof. Marco Baldoni)

Lo studio che segue è stato realizzato in occasione del 45° Jamhuri Day, anniversario dell'Indipendenza della Repubblica del Kenya, 12 dicembre 2009.

La Clinica Odontoiatrica dell'Università degli Studi di Milano-Bicocca, in collaborazione con l'Associazione Amici di San Francesco di Osnago, ha realizzato il progetto "Africa", caratterizzato dalla diretta partecipazione alle attività di volontariato odontoiatrico in Kenya.

Strutture e progetto

Il compito particolare della Clinica Odontoiatrica dell'Università di Milano-Bicocca è stato quello di realizzare un programma odontoiatrico avente due indirizzi precisi: uno preventivo e uno terapeutico, finalizzati al miglioramento della salute orale della comunità pediatrica coinvolta. L'attività di ricerca e l'attività clinico-assistenziale è stata condotta nelle strutture ambulatoriali dell'ospedale "Consolata Hospital" di N'Kubu e Ospedale di Tigania, e sul territorio raggiungendo le strutture scolastiche e i centri di aggregazione.

Obiettivi della ricerca

La missione di volontariato in Kenya ha i seguenti scopi:

- raccogliere ed analizzare i dati epidemiologici della popolazione pediatrica
- educare alla prevenzione e curare i pazienti pediatrici
- formare e collaborare con gli operatori sanitari locali

Materiali e metodi

La popolazione in età pediatrica rappresenta una percentuale cospicua in tutto il Kenya.

Durante la missione di volontariato, sono stati visitati tre centri scolastici e due istituti per orfani, ubicati nella diocesi di Meru.

Le tre scuole sono:

- Primary School N'Kubu, struttura costituita da 295 bambini;
- Kathanthatu N'Kubu, struttura costituita da 409 bambini;
- Saint Francis Children's Village di Meru, struttura costituita da 234 bambini.

I due centri di aggregazione sono:

- Meru Kenya Children Foundation: di fondazione americana costituita da 47 bambini;
- SOS Children's Village di Meru: di fondazione austriaca costituita da 74 bambini.

Le visite effettuate nei pazienti in fascia pediatrica hanno messo in evidenza:

- il grado di igiene orale, grazie al rilevamento dell'indice di placca (PI, Plaque Index) di Loe e Silness. Il Plaque Index utilizza una scala di punteggio da 0 a 3: è attribuito valore 0 in caso di assenza completa di depositi di placca, è attribuito il punteggio 1 in caso di evidenziazione di placca dentale subito dopo aver fatto scorrere una sonda parodontale lungo il margine gengivale, è attribuito punteggio 2 in presenza di placca visibile ed è attribuito punteggio 3 in presenza di placca abbondante sulle superfici 1-7;
- la presenza di patologie cariose. L'analisi dei processi cariosi è stata effettuata considerando significativa la presenza di carie su almeno 2 elementi dentari; pertanto è stato possibile per entrambi i gruppi esprimere tali rilevamenti mediante un apposito indice. In questo caso sono stati descritti 4 livelli di gravità: 0, cioè presenza di 0-1 carie; 1, cioè presenza di processi cariosi su 2-3 elementi dentari; 2, cioè presenza di carie su 4-5 elementi e 3, cioè presenza di 6 o più carie 8-12.

- l'esistenza di patologie gengivali, per quanto riguarda l'analisi della struttura parodontale dei pazienti pediatrici, si sono considerati quattro livelli: 0, cioè assenza di sanguinamento al sondaggio; 1, gengivite lieve (positività al sanguinamento in meno di 2 aree di sondaggio); 2, gengivite moderata (positività al sanguinamento in 3-4 aree di sondaggio); 3, gengivite grave (positività al sanguinamento in più di 5 aree di sondaggio). Il sanguinamento viene valutato per ogni sestante in cui è suddiviso il cavo orale, considerando come riferimento la gengiva cheratinizzata vestibolare in corrispondenza degli incisivi laterali (decidui o permanenti, superiori ed inferiori, a destra e a sinistra), dei secondi molari decidui, quando ancora presenti (superiori ed inferiori, a destra e a sinistra) e dei secondi premolari, quando già presenti (superiori ed inferiori, a destra e a sinistra)⁴⁻⁶.

Risultati

Lo studio pilota rivolto ai pazienti in età pediatrica ha messo in luce lo scarso livello di igiene orale nel campione esaminato. Le percentuali si mantengono costanti nelle varie fasce di età, con un valore medio rispetto all'igiene orale scarsa, del 44,76%.



Grafico 1
 Percentuale di pazienti pediatrici, divisi per fasce d'età, in relazione alle condizioni di igiene orale

E' interessante notare come le situazione di igiene orale sia strettamente correlata alle condizioni socio-economiche in cui è intercalata la popolazione pediatrica keniota¹³. Nelle scuole e nei centri in cui vi è un elevato numero di bambini e di conseguenza un'effettiva difficoltà nel mantenimento di una adeguata attenzione igienico-sanitaria nei loro confronti, si è riscontrato che il 52,8% dei pazienti presenta un'igiene orale scarsa. Di contro le valutazioni riscontrate nei centri con un numero limitato di bambini, dove l'attenzione igienico-sanitaria nei loro confronti è più elevata, mostrano un valore medio del 37,84% di scarsa igiene orale.



Grafico 2

Percentuale di pazienti pediatrici, divisi per luogo di provenienza, in relazione alle condizioni di igiene orale.

Le differenze emerse tra le varie scuole visitate mettono in evidenza come sia di fondamentale importanza la componente preventiva del progetto da noi sviluppato.

In particolare la didattica, che prevede l'istruzione del personale medico, paramedico e non medico: quest'ultimo, costituito da insegnanti e genitori, dovrà essere saggiamente istruito alle manovre di igiene orale per seguire i bambini quotidianamente avvicinandoli e sensibilizzandoli ad una corretta detersione dell'apparato dento-parodontale, sostenendo e perpetuando l'attività medica anche in ambito scolastico-domiciliare. Il ruolo di insegnanti e genitori è di fondamentale importanza per l'odontoiatria preventiva di questi pazienti: gli insegnamenti verranno trasmessi inizialmente con delle lezioni frontali per l'educazione e l'istruzione all'igiene orale da parte del personale medico italiano, successivamente con lezioni frontali per l'educazione e l'istruzione all'igiene orale da parte del personale medico keniota precedentemente istruito.

I dati raccolti hanno permesso inoltre di evidenziare che la patologia cariosa è presente in percentuale maggiore soprattutto nei livelli 1 e 2, che raggruppano i pazienti con 2-5 carie e che presentano una frequenza cumulativa pari al 62,8% della popolazione analizzata. Il livello 3, che indica una presenza di 6 o più carie, è presente nel 26,4% della popolazione, mentre è il livello 0 ad essere poco rappresentativo, in quanto solo il 10,8% del campione studiato presenta al massimo un processo carioso attivo.

L'indice medio del DMFT per l'età pediatrica è pari a 0,27, valore che risulta essere maggiore rispetto a quello riscontrato per l'età adulto-geriatrica. Ciò può essere ricondotto alla maggiore cariogenicità dei decidui rispetto ai permanenti e al fatto che tali elementi vengono sottoposti a trattamento conservativo con minore frequenza soprattutto durante la fase di permuta dentaria.

In accordo con i dati relativi al DMFT si osserva che l'incidenza della patologia cariosa 7-9,16-18 è elevato e costante per tutte le fasce di età pediatrica, con un valore medio di 44,47%.



Grafico 3
 Percentuale di pazienti pediatrici, divisi per fasce d'età, in relazione ai valori del DMFT.

Dallo studio si osserva inoltre un numero limitato di elementi dentari otturati e un numero elevato di elementi mancanti e interessati da patologia cariosa.

Per quanto riguarda invece i livelli di salute parodontale, si può osservare che il 40,7% dell'intera popolazione presenta livelli di gengivite severa, con positività al sanguinamento in più di 5 sestanti in cui è stato suddiviso ogni cavo orale, il 23,6% della popolazione presenta invece positività al sanguinamento in 3-4 sestanti, che evidenziano una gengivite moderata, mentre solo il 21,1% dei pazienti ha una gengivite lieve ed il 14,7% presenta un parodonto normotrofico.

La patologia parodontale è stata quantificata attraverso il sondaggio parodontale vestibolare e palatale/linguale dei primi molari permanenti e degli incisivi. I dati ottenuti evidenziano che il 5,4% del campione presenta sondaggio > 3 mm almeno in una misurazione su uno dei due versanti (vestibolare e linguale/palatale) del primo molare inferiore di destra 4-7. In generale, quindi, si può dedurre che la malattia parodontale colpisce una piccola, ma determinante, percentuale di pazienti visitati in età pediatrica; questo dato è strettamente correlato con lo scarso grado di igiene orale.

In base alle indagini epidemiologiche i pazienti in fascia di età pediatrica mostrano, a differenza di quelli di età adulto-geriatrica, una minore incidenza di problematiche parodontali ma un maggiore problematica ortodontica.

Si è riscontrato, infatti, che il 13% del campione presenta una malocclusione di III classe dentale da confermare con esami radiografici e studi cefalometrici. Altre patologie riscontrate, di cui si presuppone l'affezione ma non si conferma la diagnosi, sono state quelle di sovraffollamento e open-bite.

Conclusioni

In base ai risultati ottenuti riguardo agli studi epidemiologici, alle analisi delle strutture e alle terapie effettuate, si è ritenuto indispensabile e necessaria una programmazione a lungo termine del "Progetto Africa", gestito dall'Università degli Studi Milano-Bicocca, tale da garantire un'adeguata assistenza odontoiatrica alla popolazione pediatrica keniota. Tutto ciò sarà possibile realizzando un programma indirizzato su due fondamentali aspetti: da una parte un'attività di tipo preventivo e dall'altra parte un'attività terapeutica realizzata sia con interventi mirati sul posto, sia con un programma di comunicazione

telematica tra gli operatori sanitari italiani e quelli kenioti.

A tal proposito, l'Università degli Studi di Milano-Bicocca è intenzionata a realizzare dei programmi di formazione del personale medico-infermieristico locale, con la possibilità eventuale di effettuare dei trasferimenti selezionati dalle rispettive Università di Nairobi e delle altre grandi città kenioti.

Il primo passo verso il conseguimento di tale progetto sarà la realizzazione di un ponte telematico tra i due Paesi per effettuare diagnosi a distanza e pianificare preventivamente il piano di trattamento più adeguato alle esigenze del paziente in esame.

Strettamente correlato al progetto di diagnosi a distanza, è sembrato opportuno avanzare l'idea di "didattica a distanza", con la quale si vuole fornire un'assistenza medico-sanitaria alla popolazione. Si programma perciò di rendere partecipe la popolazione keniota allo sviluppo di tecniche diagnostiche e terapeutiche avanzate.

Vengono quindi discussi in maniera interattiva non solo i casi clinici sotto studio, ma anche le possibili complicanze in modo che gli operatori locali sappiano agire tempestivamente nel modo più corretto ed apportare esclusivamente benefici ai pazienti affetti da problematiche particolari.

Tutto il progetto si fonda sulla convinzione che una prevenzione ben eseguita sui pazienti pediatrici comporti una riduzione di quei problemi dentali e parodontali riscontrati nella popolazione adulto-geriatrica.

Bibliografia

1. Ainamo, J., Barmes, D., Beagrie, G., Cutress, T., Martin, J., & Sardo-Infirri, J. (1982). Development of the World Health Organization (WHO) community periodontal index of treatment needs (CPITN). *International Dental Journal* 32, 281-291.
2. Ainamo, J & Bay, I. (1975). Problems and proposals for recording gingivitis and plaque. *International Dental Journal* 25, 229-235.
3. Baelum, V., Manji, F., Fejerskov, O. & Wanzala, P. (1993b). Validity of CPITN's assumptions of hierarchical occurrence of periodontal conditions in a Kenyan population aged 15-65 years. *Community Dentistry and Oral Epidemiology* 21, 347-353.
4. Baelum, V., Fejerskov, F. & Manji, F. (1988a). Periodontal disease in adult Kenyans. *Journal of Clinical Periodontology* 15, 445-452.
5. Loe, H (1967). The Gingival Index, the Plaque Index and the Retention Index system. *Journal of Periodontology* 38, 610-616.
6. Carlos, J.P., Wolfe, M.D. & Kingman, A (1986). The extent and severity index: a simple method for use in epidemiologic study of periodontal disease. *Journal of Clinical Periodontology* 13, 500-505.
7. Cleaton-Jones, P., Fatti, P. & Bönecker, M. (2006). Dental caries trends in 5- to 6-year-old and 11- to 13-year-old children in three UNICEF designated regions--Sub Saharan Africa, Middle East and North Africa, Latin America and Caribbean: 1970-2004. *International Dental Journal*. 56, 294-300.
8. Cleaton-Jones P. (2001). Dental caries trends in 5 to 6 year-old and 11 to 13 year-old children in two UNICEF designated regions: Sub-Saharan Africa, and Middle East and North Africa, 1970-2000. *Refuat Hapeh Vehashinayim*. 18, 11-22.
9. Cleaton-Jones, P. & Fatti, P. (1999). Dental caries trends in Africa. *Community Dentistry and Oral Epidemiology*. 27, 316-320.
10. Dahlén, G., Manji, F., Baelum, V. & Fejerskov, O. (1989). Black-pigmented *Bacteroides* species and *Actinobacillus actinomycetemcomitans* in subgingival plaque of adult Kenyans. *Journal of Clinical Periodontology*. 16, 305-310.
11. Kaimenyi, J.T. (2004). Oral health in Kenya. *International Dental Journal*. 54, 378-382.
12. Kassim, B.A., Noor, M.A. & Chindia, M.L. (2006). Oral health status among Kenyans in a rural arid setting: dental caries experience and knowledge on its causes. *East African Medical Journal*. 83, 100-105.
13. Masiga, M.A. & Holt, R.D. (1993). The prevalence of dental caries and gingivitis and their relationship to social class amongst nursery-school children in Nairobi, Kenya. *International Journal of Paediatric*

Dentistry. 3, 135-140.

14. Mühlemann, H.R. & Son, S. (1971). Gingival sulcus bleeding-a leading symptom in initial gingivitis. *Helvetica Odontologica Acta* 15,107-113.

DIAGNOSI E TRATTAMENTO DELLE LESIONI ORALI NEL BAMBINO AFFETTO DA LEUCEMIA LINFOBLASTICA ACUTA: IMPORTANZA DI UN PROTOCOLLO ODONTOIATRICO PER LA PREVENZIONE DELL'INSORGENZA DI COMPLICANZE ORALI E SISTEMICHE

A. Bussolati, E. Bricchi, A. Leonida, I. Farnetani, F. Farnetani, D. Lauritano

Università Degli Studi Di Milano-Bicocca, Facoltà Di Medicina E Chirurgia, Corso Di Laurea Magistrale in Odontoiatria e Protesi Dentaria

Introduzione

La leucemia linfoblastica acuta è una malattia linfoproliferativa originante da un primitivo disordine dell'emopoiesi, che si manifesta con una proliferazione neoplastica, clonale, automantenuta, di precursori della linea linfoide a livello midollare. Rappresenta circa l'80% delle leucemie nei bambini sotto i 15 anni. È una patologia che richiede un approccio multidisciplinare, nel quale l'odontoiatra svolge un ruolo fondamentale che si articola in: ruolo diagnostico (diagnosi delle manifestazioni primarie orali), ruolo preventivo e terapeutico (rimozione di tutti i possibili foci infettivi e terapia delle complicanze orali insorte per somministrazione di radio e chemio terapia), ruolo di supporto (nella fase post terapeutica si ha una maggior incidenza di alterazioni dento- facciali ed un aumentato rischio di tumore orale).

Le mucositi orali rappresentano una delle più temibili e diffuse complicanze orali della chemioterapia (soprattutto Fluoruracile, Cisplatino e Methotrexate) e radioterapia: colpiscono il 75% dei pazienti, sono altamente invalidanti, e si manifestano con disgeusia, diminuzione del flusso salivare, ulcerazioni orali, necrosi di membrana, difficoltà alla fonazione, deglutizione, masticazione.

L'eziopatogenesi della mucosite può essere così schematizzata:

- Radio e chemioterapia provocano danneggiamento del DNA e rilascio di citochine infiammatorie, con conseguente aumento della permeabilità vasale e produzione di metalloproteasi di matrice, responsabili dell'insorgenza delle lesioni cliniche.
- Le ulcerazioni compaiono pochi giorni dopo l'inizio delle terapie e tendono a scomparire spontaneamente dopo due settimane circa dalla sospensione della chemioterapia e dopo tre settimane circa dalla sospensione della radioterapia.

Materiali e metodi

Siamo andati a somministrare Palifermina (Kepivance®), una forma troncata e ricombinante del fattore di crescita umano (KFG), in grado di legarsi ai recettori per KFG, presenti in moltissimi tessuti corporei ma non a livello delle cellule della linea ematopoietica, stimolando la crescita cellulare, la proliferazione, la differenziazione e l'upregulation dei meccanismi citoprotettivi. Viene ad essere stimolata una epitelizzazione massiva a livello della mucosa orale, che previene l'insorgenza di danni a livello del DNA epiteliale, riduce il numero di citochine pro infiammatorie e aumenta gli enzimi protettivi nei confronti dei radicali liberi.

Nell'arco di due anni (Aprile 2007- Aprile 2009) abbiamo analizzato i dati di 20 pazienti trattati con Palifermina ed in regime di condizionamento per trapianto allogenico di cellule staminali di origine ematica. Il gruppo studio è stato messo a confronto con un gruppo controllo, con medesime variabili di inclusione.

Le caratteristiche dei due gruppi erano le seguenti:

Palifermina è stata somministrata in dosaggio di 60 µg/kg al giorno per tre giorni consecutivi prima dell'inizio del ciclo di condizionamento pre trapianto e dopo aver ricevuto il trapianto per altri tre giorni (per un totale di sei dosi).

	Gruppo studio (20)	Gruppo controllo (20)
Età		
Range	lug-16	lug-16
Mediana	11	11
Sesso		
Femmine	9	10
Maschi	11	10
Stato della malattia post trapianto		
Remissione completa	15	16

Risultati

Per l'analisi dei risultati ottenuti è stato utilizzato uno Z Test per l'analisi dei dati qualitativi (per il confronto tra proporzioni) ed un T test per l'analisi dei dati quantitativi (confronto tra medie). In entrambi i test, il valore di significatività statistica è stato posto con $P \geq 0.05$.

	Gruppo studio	Gruppo controllo	P- value
Incidenza di mucositi grado ≥ 1	73%	90%	0.084
Incidenza di mucositi grado ≥ 2	60%	86%	0.032
Incidenza di mucositi grado ≥ 3	37%	53%	0.154
Uso di oppioidi analgesici (mg di morfina equivalenti)	150	378	0.040
Durata della nutrizione per via parenterale (giorni (media))	16 (0-32)	26 (13-40)	0.002
Durata delle manifestazioni mucositiche (giorni in media (range))	6 (0-19)	12 (0-30)	0.003
Grading delle mucositi (media)	1.73	2.47	0.030

Discussione

Dai dati statistici si evince che la Palifermina ha il successo maggiore nella riduzione del grading per mucositi di grado ≥ 2 ($P < 0.05$). Per quanto concerne la totale eliminazione della malattia, non si può concludere con significatività statistica che Palifermina abbia efficacia, in quanto il P value dell'incidenza

per il gruppo di grado ≥ 1 (quindi il gruppo che contiene tutte le possibili manifestazioni mucositiche) è superiore al valore soglia di 0.05. Simile discorso per la riduzione dell'incidenza di mucositi di elevata severità (grado ≥ 3): essendo $P > 0.05$, non si può affermare con significatività statistica che Palifermina sia in grado di abbassare il grado dell'affezione mucositica clinicamente più grave. E' altresì vero che, laddove P si avvicina maggiormente a 0.05, come nel caso dell'incidenza delle mucositi di grado ≥ 1 ($P = 0.084$), siamo di fronte a casi di assenza di significatività statistica, ma comunque abbiamo significatività clinica (un P di 0.084, pur maggiore di 0.05 si traduce in una percentuale di efficacia clinica del 92%).

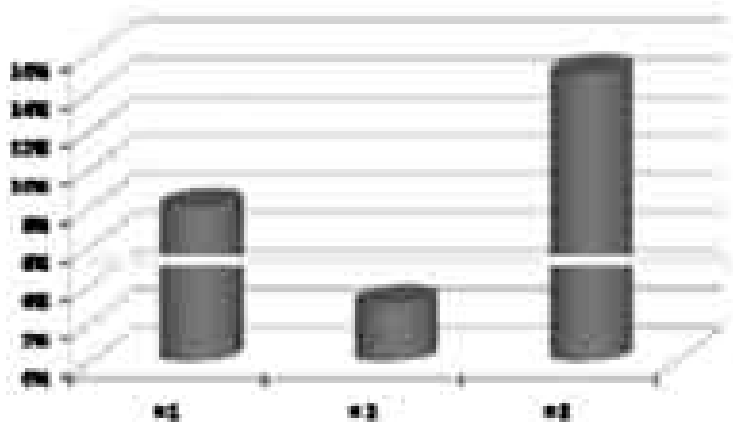


Tabella 1 Incidenza di riduzione di grading nei vari gruppi

Analizzando i risultati ottenuti, si osserva che l'utilizzo di Palifermina consente una riduzione all'incirca del 60% della dose somministrata di oppioidi. La durata media della nutrizione per via parenterale viene abbassata nell'ordine del 40% nel gruppo studio rispetto al gruppo controllo: Palifermina ha quindi un impatto elevato sul miglioramento della qualità di vita del paziente.

Grazie a tale farmaco, la durata delle manifestazioni mucositiche si dimezza e la media dei grading delle mucositi stesse si abbassa di circa 30% nel gruppo studio al quale è stata somministrata Palifermina.

Palifermina si conferma dunque essere un farmaco altamente efficace per ciò che riguarda la riduzione della durata e gravità delle manifestazioni mucositiche, pur non essendo una terapia che mira alla risoluzione dei meccanismi eziopatogenetici ma semplicemente stimolante una sovra - epitelizzazione.

Prospettive future

In futuro la ricerca dovrà concentrarsi su una terapia che agisca a livello della patogenesi della mucosite, affinché si limiti la sua insorgenza con un'azione radicale alla base di tale complicità: questo comporterà un netto miglioramento dei risultati clinici concordemente ad un netto miglioramento della qualità di vita del paziente.

Rimane sempre di fondamentale importanza un approccio multidisciplinare alla patologia leucemica, con una stretta collaborazione tra la Clinica Odontostomatologica ed il reparto di Emato - Oncologia Pediatrica

Bibliografia

1. Gianluigi Castoldi, Vincenzo Liso Malattie del sangue e degli organi ematopoietici 5/ed McGraw - Hill
2. Stiff P. Mucositis associated with stem cell transplantation: current status and innovative approaches to management. Bone Marrow Transplant 2000; 27: S3-S11.
3. Bellm LA, Epstein JB, Rose-Ped AM et al. Assessment of various topical oral formulations by bone marrow

transplant recipients. *Oral Oncol* 2001; 37: 42-49.

4. Sonis ST, Elting LS, Keefe D et al. Perspectives on cancer therapy-induced mucosal injury. *Cancer* 2004; 100 (Suppl. 9): 1995-2025.
5. Kostler WJ, Hejna M, Wenzel C et al. Oral mucositis complicating chemotherapy and/or radiotherapy: options for prevention and treatment. *CA Cancer J Clin* 2001; 51: 290-315.
6. Gamis A, Call S, Cook L et al. A multi-institutional, randomized, double blind, placebo-controlled study of selective oropharyngeal decontamination (SD) to reduce mucositis (MCS) in pediatric BMT patients. *Blood* 1996; 88: 1640a.
7. Loprinzi CL, Ghosh C, Camorian J et al. Phase III controlled evaluation of sucralfate to alleviate stomatitis in patients receiving fluorouracil-based chemotherapy. *J Clin Oncol* 1997; 15: 1235-1238.
8. Makkonen TA, Bostrom P, Vilja P et al. Sucralfate mouth washing in the prevention of radiation-induced mucositis: a placebo-controlled double-blind randomized study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1994; 37: 275-279.
9. Shenep JL, Kalwinshky DK, Hutson PR et al. Efficacy of oral sucralfate suspension in prevention and treatment of chemotherapy - induced mucositis. *J Pediatr* 1988; 113: 758-763.
10. Karthaus M, Rosenthal C, Huebner G et al. Effect of topical oral G-CSF on oral mucositis: a randomised placebocontrolled trial. *Bone Marrow Transplant* 1998; 22: 781-785.
11. Bez C, Demarosi F, Sardella A et al. GM-CSF mouth rinses in the treatment of severe oral mucositis: a pilot study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endo* 1999; 88: 311-315.
12. Ovilla-Martinez R, Rubio ME, Borbolla JR. GM-CSF mouthwashes as treatment for mucositis in BMT patients. *Blood* 1994; 82: Abstract 2853.
13. Leque FG, Parzuchowski JB, Farinacci GC et al. Clinical evaluation of MGI 209, an anesthetic, film-forming agent for relief from painful oral ulcers associated with chemotherapy. *J Clin Oncol* 1990; 10: 1963-1968.
14. Bellm LA, Epstein JB, Rose-Ped A, Martin P, Fuchs HJ. Patient reports of complications of bone marrow transplantation. *Support Care Cancer*. 2000;8:33-39.
15. Stiff P. Mucositis associated with stem cell transplantation: current status and innovative approaches to management. *Bone Marrow Transplant*. 2001;27(suppl 2):S3-S11.
16. Sonis ST, Oster G, Fuchs H, et al. Oral mucositis and the clinical and economic outcomes of hematopoietic stem-cell transplantation. *J Clin Oncol*. 2001;19:2201-2205.
17. Filicko J, Lazarus HM, Flomenberg N. Mucosal injury in patients undergoing hematopoietic progenitor cell transplantation: new approaches to prophylaxis and treatment. *Bone Marrow Transplant*. 2003;31:1-10.
18. Rubenstein EB, Peterson DE, Schubert M, et al. Clinical practice guidelines for the prevention and treatment of cancer therapy-induced oral and gastrointestinal mucositis. *Cancer*.2004;100(9 suppl):2026-2046.
19. Robien K, Schubert MM, Bruemmer B, Lloid ME, Potter JD, Ulrich CM. Predictors of oral mucositis in patients receiving hematopoietic cell transplants for chronic myelogenous leukemia. *J Clin Oncol*. 2004;22:1268-1275.
20. Antin JH, Kim HT, Cutler C, et al. Sirolimus, tacrolimus, and low-dose methotrexate for graft-versus-host disease prophylaxis in mismatched related donor or unrelated donor transplantation. *Blood*. 2003;102:1601-1605.
21. Cutler C, Kim HT, Hochberg EP, et al. Sirolimus and tacrolimus without methotrexate as graft-vs.-host disease prophylaxis after matched, related donor peripheral blood stem cell transplantation. *Biol Blood Marrow Transplant*. 2004;10:328-336.
22. Sonis ST, Eilers JP, Epstein JB, et al. Validation of a new scoring system for the assessment of clinical trial research of oral mucositis induced by radiation or chemotherapy. Mucositis Study Group. *Cancer*. 1999;85:2103-2113.

23. American Pain Society. Principles of Analgesic Use in the Treatment of Acute Pain and Cancer Pain. 5th ed. Glenview, IL: American Pain Society; 2003.
24. Bolwell B, Sobecks R, Pohlman B, et al. A prospective randomized trial comparing cyclosporine and short course methotrexate with cyclosporine and mycophenolate mofetil for GVHD prophylaxis in myeloablative allogeneic bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 2004;34:621-625.
25. GLOBOCAN 2000: Cancer Incidence, Mortality and Prevalence Worldwide, Version 1.0. IARC Cancer Base No. 5. Lyon, IARC Press, 2001.
26. Baldoni M et al. Gestione dei pazienti pediatrici affetti da leucemia. *Il Dentista Moderno* 2000, maggio; 143-159.
27. Akintoye SO, Brennan MT, Graber CJ, et al. A retrospective investigation of advanced periodontal disease as a risk factor for septicemia in hematopoietic stem cell and bone marrow transplant recipients. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 2002;94:581-588.
28. Cruz LB, Ribeiro AS, Rech A, Rosa LG, Castro CG Jr, Brunetto AL. Influence of low-energy laser in the prevention of oral mucositis in children with cancer receiving chemotherapy. *Pediatr Blood Cancer.* 2007 Apr;48(4):435-40.
29. Swensen AR, Ross JA, Severson RK, Pollock BH, Robison LL (1997). The age peak in childhood acute lymphoblastic leukemia: exploring the potential relationship with socioeconomic status. *Cancer* 79: 2045-2051.
30. Pereira Pinto L, de Souza LB, Gordon-Nunez MA, Soares RC, de Brito Costa EM, de Aquino AR, Fernandes MZ. Prevention of oral lesions in children with acute lymphoblastic leukemia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2006 Nov;70(11):1847-51. Epub 2006 Aug 17.
31. Yamagata K, Onizawa K, Yoshida H, Yamagata K, Kojima Y, Koike K, Tsuchida M. Dental management of pediatric patients undergoing hematopoietic stem cell transplant. *Pediatr Hematol Oncol.* 2006 Oct-Nov;23(7):541-8.
32. Lopes NN, Petrilli AS, Caran EM, Franca CM, Chilvarquer I, Lederman H. Dental abnormalities in children submitted to antineoplastic therapy. *J Dent Child (Chic).* 2006 Sep-Dec;73(3):140-5.
33. Yamagata K, Onizawa K, Yanagawa T, Hasegawa Y, Kojima H, Nagasawa T, Yoshida H. A prospective study to evaluate a new dental management protocol before hematopoietic stem cell transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 2006 Aug;38(3):237-42.
34. Vokurka S, Bystricka E, Koza V et al (2006). Higher incidence of chemotherapy induced oral mucositis in females: a supplement of multivariate analysis to a randomized multicentre study. *Support Care Cancer* 14: 974-976.
35. Yamagata K, Onizawa K, Yoshida H, Yamagata K, Kojima Y, Koike K, Tsuchida M. Dental management of pediatric patients undergoing hematopoietic stem cell transplant. *Pediatr Hematol Oncol.* 2006 Oct-Nov;23(7):541-8.
36. Lopes NN, Petrilli AS, Caran EM, Franca CM, Chilvarquer I, Lederman H. Dental abnormalities in children submitted to antineoplastic therapy. *J Dent Child (Chic).* 2006 Sep-Dec;73(3):140-5.
37. Djuric M, Hillier-Kolarov V, Belic A, Jankovic L. Mucositis prevention by improved dental care in acute leukemia patients. *Support Care Cancer.* 2006 Feb;14(2):137-46. Epub 2005 Jul 22.
38. Berman JN, Wang M, Berry W, Neuberg DS, Guinan EC. Herpes zoster infection in the post-hematopoietic stem cell transplant pediatric population may be preceded by transaminitis: an institutional experience. *Bone Marrow Transplant.* 2006 Jan;37(1):73-80.
39. Vaughan MD, Rowland CC, Tong X, Srivastava DK, Hale GA, Rochester R, Kaste SC. Dental abnormalities in children preparing for pediatric bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 2005 Nov;36(10):863-6.
40. Vaughan MD, Rowland CC, Tong X, Srivastava DK, Hale GA, Rochester R, Kaste SC. Dental abnormalities after pediatric bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant.* 2005 Oct;36(8):725-9.
41. Aquino VM, Harvey AR, Garvin JH, Godder KT, Nieder ML, Adams RH, Jackson GB, Sandler ES. A double-

blind randomized placebo-controlled study of oral glutamine in the prevention of mucositis in children undergoing hematopoietic stem cell transplantation: a pediatric blood and marrow transplant consortium study. *Bone Marrow Transplant.* 2005 Oct;36(7):611-6.

42. Cutler C, Li S, Kim HT, Laglenne P, Szeto KC, Hoffmeister L, Harrison MJ, Ho V, Alyea E, Lee SJ, Soiffer R, Sonis S, Antin JH. Mucositis after allogeneic hematopoietic stem cell transplantation: a cohort study of methotrexate- and nonmethotrexate-containing graft-versus-host disease prophylaxis regimens. *Biol Blood Marrow Transplant.* 2005 May;11(5):383-8.

43. Hölttä P, Hovi L, Saarinen-Pihkala UM, Peltola J, Alaluusua S. Disturbed root development of permanent teeth after pediatric stem cell transplantation. *Dental root development after SCT. Cancer.* 2005 Apr 1;103(7):1484-93.

44. Sepúlveda E, Brethauer U, Rojas J, Fernández E, Le Fort P. Oral ulcers in children under chemotherapy: clinical characteristics and their relation with Herpes Simplex Virus type 1 and *Candida albicans*. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2005 Apr 1;10 Suppl 1:E1-8.

45. Hölttä P, Alaluusua S, Saarinen-Pihkala UM, Peltola J, Hovi L. Agenesis and microdontia of permanent teeth as late adverse effects after stem cell transplantation in young children. *Cancer.* 2005 Jan 1;103(1):181-90.

46. American Academy of Pediatric Dentistry Clinical Affairs Committee; American Academy of Pediatric Dentistry Council on Clinical Affairs. Guideline on dental management of pediatric patients receiving chemotherapy, hematopoietic cell transplantation, and/or radiation. *Pediatr Dent.* 2005-2006;27(7 Suppl):170-5.

47. Cheng KK. Children's acceptance and tolerance of chlorhexidine and benzydamine oral rinses in the treatment of chemotherapy-induced oropharyngeal mucositis. *Eur J Oncol Nurs.* 2004 Dec;8(4):341-9.

48. Diaz MA, Vicent MG, Gonzalez ME, Verdeguer A, de la Rubia J, Bargay J, de Arriba F, Diez JL, Caballero D, Madero L, Brunet S; Spanish Group for Allogeneic Peripheral Blood Transplantation. Risk assessment and outcome of chronic graft-versus-host disease after allogeneic peripheral blood progenitor cell transplantation in pediatric patients. *Bone Marrow Transplant.* 2004 Sep;34(5):433-8.

49. Cetiner S, Alpaslan C. Long-term effects of cancer therapy on dental development: a case report. *J Clin Pediatr Dent.* 2004 Summer;28(4):351-3.

50. Guthery SL, Heubi JE, Filipovich A. Enteral metronidazole for the prevention of graft versus host disease in pediatric marrow transplant recipients: results of a pilot study. *Bone Marrow Transplant.* 2004 Jun;33(12):1235-9. Erratum in: *Bone Marrow Transplant.* 2005 Aug;36(4):371.

51. Robien K, Schubert MM, Bruemmer B, Lloid ME, Potter JD, Ulrich CM. Predictors of oral mucositis in patients receiving hematopoietic cell transplants for chronic myelogenous leukemia. *J Clin Oncol.* 2004 Apr 1;22(7):1268-75.

52. Makdissi J, Sleeman D. Dental and maxillofacial abnormalities following treatment of malignant tumours in children. *Ir Med J.* 2004 Mar;97(3):86-8. Sonis ST, Elting LS, Keefe D et al (2004). Mucositis Study Section of the Multinational Association for Supportive Care in Cancer; International Society for Oral Oncology. Perspectives on cancer therapy-induced mucosal injury: pathogenesis, measurement, epidemiology, and consequences for patients. *Cancer* 100: 1995-2025

53. Chen CF, Wang RH, Cheng SN, Chang YC. Assessment of chemotherapy-induced oral complications in children with cancer. *J Pediatr Oncol Nurs.* 2004 Jan;21(1):33-9

54. Haytac MC, Dogan MC, Antmen B. The results of a preventive dental program for pediatric patients with hematologic malignancies. *Oral Health Prev Dent.* 2004;2(1):59-65.

55. American Academy of Pediatric Dentistry. Clinical guideline on dental management of pediatric patients receiving chemotherapy, hematopoietic cell transplantation, and/or radiation. *Pediatr Dent.* 2004;26(7 Suppl):144-9.

56. Cheng KK, Chang AM. Palliation of oral mucositis symptoms in pediatric patients treated with cancer chemotherapy. *Cancer Nurs.* 2003 Dec;26(6):476-84.

57. Minicucci EM, Lopes LF, Crocci AJ. Dental abnormalities in children after chemotherapy treatment for acute lymphoid leukemia. *Leuk Res.* 2003 Jan;27(1):45-50.
58. Costa EM, Fernandes MZ, Quinder LB, de Souza LB, Pinto LP. Evaluation of an oral preventive protocol in children with acute lymphoblastic leukemia. *Pesqui Odontol Bras.* 2003 Apr-Jun;17(2):147-50. Epub 2003 Oct 10.
59. Svenilsson J, Remberger M, Ringdén O. Risk factors for moderate-to-severe acute graft-vs.-host disease after allogeneic stem cell transplantation in children.
60. Whelan HT, Connelly JF, Hodgson BD, Barbeau L, Post AC, Bullard G, Buchmann EV, Kane M, Whelan NT, Warwick A, Margolis D. NASA light-emitting diodes for the prevention of oral mucositis in pediatric bone marrow transplant patients. *J Clin Laser Med Surg.* 2002 Dec;20(6):319-24.
61. Rojas de Morales T, Zambrano O, Rivera L, Navas R, Chaparro N, Bernardonni C, Rivera F, Fonseca N, Tirado DM. Oral-disease prevention in children with cancer: testing preventive protocol effectiveness. *Med Oral.* 2001 Nov-Dec;6(5):326-34.
62. Collard MM, Hunter ML. Oral and dental care in acute lymphoblastic leukaemia: a survey of united kingdom children's cancer study group centres. *Int J Paediatr Dent.* 2001 Sep;11(5):347-51.
63. Oberbaum M, Yaniv I, Ben-Gal Y, Stein J, Ben-Zvi N, Freedman LS, Branski D. A randomized, controlled clinical trial of the homeopathic medication TRAUMEEL S in the treatment of chemotherapy-induced stomatitis in children undergoing stem cell transplantation. *Cancer.* 2001 Aug 1;92(3):684-90.
64. Peters C, Minkov M, Gadner H, Klingebiel T, Vossen J, Locatelli F, Cornish J, Ortega J, Bekasi A, Souillet G, Stary J, Niethammer D; European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT) Working Party Paediatric Diseases; International BFM Study Group--Subcommittee Bone Marrow Transplantation (IBFM-SG). Statement of current majority practices in graft-versus-host disease prophylaxis and treatment in children. *Bone Marrow Transplant.* 2000 Aug;26(4):405-11.
65. Demarosi F, Bez C, Carrassi A. Prevention and treatment of chemo- and radiotherapy-induced oral mucositis. *Minerva Stomatol* 2002; 51: 173-186.
66. Oral care important for pediatric cancer patients. *Dent Today.* 2000 Mar;19(3):128-9.
67. Levy-Polack MP, Sebelli P, Polack NL. Incidence of oral complications and application of a preventive protocol in children with acute leukemia. *Spec Care Dentist.* 1998 Sep-Oct;18(5):189-93.
68. Rosenberg SW, Kolodney H, Wong GY, Murphy ML. Altered dental root development in long-term survivors of pediatric acute lymphoblastic leukemia. A review of 17 cases. *Cancer.* 1987 May 1;59(9):1640-8.
69. Remmers D, Bökkerink JP, Katsaros C. Microdontia after chemotherapy in a child treated for neuroblastoma. *Orthod Craniofac Res.* 2006 Nov;9(4):206-10.
70. Dogan MC, Leblebisatan G, Haytac MC, Antmen B, Surmegozler O. Oral mucormycosis in children with leukemia: report of 2 cases. *Quintessence Int.* 2007 Jun;38(6):515-20.
71. Pui CH, Robison LL, Look AT Acute lymphoblastic leukaemia. *Lancet.* 2008 Mar 22;371(9617):1030-43.
72. Maciel JC, de Castro CG Jr, Brunetto AL, Di Leone LP, da Silveira HE. Oral health and dental anomalies in patients treated for leukemia in childhood and adolescence. *Pediatr Blood Cancer.* 2009 May 29.
73. Maiguma T, Hayashi Y, Ueshima S, Kaji H, Egawa T, Chayama K, Morishima T, Kitamura Y, Sendo T, Gomita Y, Teshima D. Relationship between oral mucositis and high-dose methotrexate therapy in pediatric acute lymphoblastic leukemia. *Int J Clin Pharmacol Ther.* 2008 Nov;46(11):584-90
74. Figliolia SL, Oliveira DT, Pereira MC, Lauris JR, Maurício AR, Oliveira DT, Mello de Andrea ML. Oral mucositis in acute lymphoblastic leukaemia: analysis of 169 paediatric patients. *Oral Dis.* 2008 Nov;14(8):761-6. Epub 2008 Aug 22
75. Deangelo DJ (2005). The treatment of adolescents and young adults with acute lymphoblastic leukemia. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 1: 123-130.
76. Behrman RE, Kliegman R, Nelson WE (1996). Acute lymphoblastic leukemia. In: Nelson WE, Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM, eds. *Textbook of pediatrics*, 15th edn. Saunders Company: Philadelphia, PA,

pp. 1453-1457.

77. Biondi A, Cimino G, Pieters R, Pui CH (2000). Biological and therapeutic aspects of infant leukemia. *Blood* 96: 24-33.
78. Blijlevens NMA (2005). Implications of treatment-induced mucosal barrier injury. *Curr Opin Oncol* 17: 605-610.
79. Barasch A, Peterson DE (2003). Risk factors for ulcerative oral mucositis in cancer patients: unanswered questions. *Oral Oncol* 39: 91-100.
80. Epstein JB, Schubert MM (1999). Oral mucositis in myelosuppressive cancer therapy. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 88: 273-276.
81. Felix CA, Lange BJ, Chessells JM (2000). Pediatric acute lymphoblastic leukemia: challenges and controversies in 2000. *Hematol Am Soc Hematol Educ Prog* 1: 285-302.
82. Hastings CP (2002). Acute leukemia. In: Hastings CP, ed. *Children's Hospital Oakland: hematology/oncology handbook*, 1st edn. Mosby International: St Louis, MO, pp. 161-169.
83. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robison LL (1996). Incidence of cancer in children in the United States. Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. *Cancer* 75: 2186-2195.
84. Greaves M (2002). Childhood leukaemia. *BMJ* 324: 283-287.
85. Pui CH, Evans WE (2006). Treatment of acute lymphoblastic leukemia. *N Engl J Med* 354: 166-178.
86. Kostler WJ, Hejna M, Wenzel C, Zielinski CC (2001). Oral mucositis complicating chemotherapy and/or radiotherapy: options for prevention and treatment. *CA Cancer J Clin* 51: 290-315.
87. Laks D, Longhi F, Wagner MB, Garcia PCR (2003). Avaliação da sobrevivência de crianças com leucemia linfocítica aguda tratadas com o protocolo Berlim-Frankfurt-Munique. *J Pediatr* 79: 149-158.
88. Lalla RV, Peterson DE (2005). Oral mucositis. *Dent Clin North Am* 49: 167-184.
89. McKenna SJ (2000). Leukemia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 89: 137-139.
90. Lubin JH, Linet MS, Boice JD Jr et al (1998). Case-control study of childhood acute lymphoblastic leukemia and residential radon exposure. *J Natl Cancer Inst* 90: 294-300.
91. Linet MS, Hatch EE, Kleinerman RA et al (1997). Residential exposure to magnetic fields and acute lymphoblastic leukemia in children. *N Engl J Med* 337: 1-7.
92. Naidu MU, Ramana GV, Rani PU, Mohan IK, Suman A, Roy P (2004). Chemotherapy-induced and/or radiation therapy-induced oral mucositis--complicating the treatment of cancer. *Neoplasia* 6: 423-431.
93. Pico JL, Avila-Garavito A, Naccache P (1998). Mucositis: Its occurrence, consequences, and treatment in the oncology setting. *Oncologist* 3: 446-451.
94. Pui CH (1995). Childhood leukemias. *N Engl J Med* 332: 1618-1630.
95. Huber MA, Terezhalmay GT (2005). The medical oncology patient. *Quintessence Int* 36: 383-402.
96. Pui CH, Relling MV, Campana D, Evans WE (2002). Childhood acute lymphoblastic leukemia. *Rev Clin Exp Hematol* 6: 161-180.
97. Riehm H, Schrappe M, Dordelmann M, for the German ALL-BFM Study Group (1995). Multicentric cooperative study for acute lymphoblastic leukemia, ALL-BFM 95. ALL-BFM 95 Protocol Booklet. Hannover, pp. 1-89.
98. Riehm H et al (2002). ALL IC-BFM2002. A Randomized trial of the IBFM-SG for the management of childhood non-B acute lymphoblastic leukemia 2002.
99. Scully C, Sonis S, Diz PD (2006). Oral mucositis. *Oral Dis* 12: 229-241.
100. Sonis ST (1998). Mucositis as a biological process: a new hypothesis for the development of chemotherapy-induced stomatotoxicity. *Oral Oncol* 34: 39-43.
101. Sonis ST (2000). Oral complications. In: Peterson DE, Sonis ST, eds. *Cancer medicine*, 5th edn. Decker: New York, pp. 2371-2379.
102. Makdissi J, Sleeman D. Dental and maxillofacial abnormalities following treatment of malignant tumours in children. *Ir Med J*. 2004 Mar;97(3):86-8.
103. Langner S., Staber PB Palifermin reduces incidence and severity of oral mucositis in allogeneic stem-

cell transplant recipients, *Bone Marrow Transplantation* (2008) 42, 275-279

104. Spielberger R, Stiff P, Bensinger W, Gentile T, Weisdorf D, Kewalramani T et al. Palifermin for oral mucositis after intensive therapy for hematologic cancers. *N Engl J Med* 2004; 351: 2590-2598.

PRESENZA E COMPORAMENTI DEI NONNI LOMBARDI IN RAPPORTO CON COUNSELLING PEDODONTICO E IGIENE ORALE

I. Farnetani, D. Lauritano, F. Farnetani, A. Leonida, E. Bricchi, G. Greco, S. Renda, M. Baldoni

Università degli Studi di Milano-Bicocca. Facoltà di Medicina e Chirurgia. Clinica Odontoiatrica (Direttore Prof. Marco Baldoni).

Scopi

Abbiamo voluto stimare la presenza numerica dei nonni in Lombardia, regione in cui operiamo, e rilevarne i comportamenti per una migliore definizione delle strategie di counselling pedodontico.

Materiali e metodi

Ci siamo basati sui dati ISTAT1 per rilevare la situazione demografica relativa ai nonni. Abbiamo elaborato ulteriormente tali dati in base alle rilevazioni ISTAT 2-3 che hanno esaminato, percentualizzato e valutato le varie caratteristiche socio-demografiche dell'impegno dei nonni e della relazione con i nipoti.

Risultati

I risultati ottenuti hanno permesso di stimare e quantizzare i vari aspetti sociali, ambientali e psicopedagogici.

La Lombardia ove vivono 9.742.676 abitanti 1è la regione con il maggior numero di popolazione residente, per questo è anche quella in cui c'è il maggior numero di nonni e nonne. Sono 1.885.976, circa il doppio rispetto alle altre regioni del nord, infatti in Piemonte sono 907.264 in Veneto 951.288, mentre in Emilia-Romagna 911.614. Solo al centro sud troviamo regioni che superano il milione di nonni. Sono il Lazio ove sono 1.157.352, la Campania 1.092.420 e la Sicilia 1.063.376.

I nonni della Lombardia hanno un record nazionale perché sono quelli che hanno i nipoti più piccoli, infatti il 77,1% ha nipoti di età inferiore a 14 anni, mentre la media nazionale è 71,6%. Considerando che più sono piccoli i nipoti, più hanno richieste di custodia, educative e di relazione con i nonni, questo implica un loro maggior coinvolgimento. In effetti un nonno su due accudisce i nipoti mentre i genitori lavorano (il 28,5% rispetto alla media nazionale del 24,4%), oppure durane impegni occasionali dei genitori (il 26,6% rispetto alla media nazionale del 24,5%). Questo coinvolgimento dei nonni lombardi non è dettato da una mancanza di servizi o strutture sociali, infatti quando il bambino è ammalato sono coinvolti meno degli altri nonni italiani (il 7,8% della Lombardia rispetto al 9,3% della media italiana), ma lo fanno per un reale legame affettivo e familiare, infatti se solo 103.729 nonni convivono con i nipoti (è il 5% rispetto alla media nazionale del 7%), abitano molto vicini, infatti 1 su 3, cioè 677.000 nonni (il 35,9%) vive a meno di un km di distanza dai nipoti e in percentuale è al secondo posto italiano, infatti solo in Puglia c'è una percentuale maggiore (il 39,8%) che vive a meno di un km dai nipoti.

Se i nipoti vivono in un altro comune, per un nonno su cinque (il 19%), l'abitazione dei nipoti è a meno di 16 km, e anche in questo caso la Lombardia e il Veneto ottengono il miglior piazzamento in tutt'Italia. Questa vicinanza fra nonni e nipoti fa sì che si vedano tutti i giorni nel 43,2% dei casi e per il Nord è, insieme a Piemonte e Valle d'Aosta, la più alta percentuale.

Se i nonni non possono vedere i nipoti comunque gli telefonano tutti i giorni nel 33,5% dei casi e dopo i nonni di Liguria e Lazio i lombardi sono quelli che telefonano di più.

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.

La seconda interpretazione è di tipo economico: se i figli abitano vicino ai genitori significa che non si sono dovuti spostare o migrare per trovare lavoro, cioè che l'economia reale ha dato opportunità di lavoro e il territorio ha garantito abitazioni e servizi.

Conclusioni

La nostra ricerca ha stimato la presenza numerica dei nonni nella Regione Lombardia e quantizzato il loro impegno.

È emerso che i nonni sono una componente importante ed essenziale nell'ambito della famiglia lombarda e che per questo gestisce una notevole parte della vita dei nipoti. In particolare spesso i nipoti vivono temporaneamente nella casa dei nonni, pertanto ogni forma di strategia di counselling deve prevedere il loro coinvolgimento in modo che il messaggio venga rinforzato e si possa ottenere una maggiore compliance. In particolare i nonni dovranno essere coinvolti nelle strategie di educazione all'igiene orale, in modo che possano sia rinforzare il messaggio dei genitori, sia essere informati nel periodo che gestiscono i nipoti. Se i bambini trascorrono alcune ore della giornata in casa dei nonni, maggiormente per coloro che vi consumano uno o più pasti settimanali, è necessario che in casa dei nonni siano presenti gli strumenti per effettuare l'igiene orale, in particolare lo spazzolamento dei denti dopo i pasti.

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.

SUZIONE DEL POLLICE E MALOCCLUSIONE DENTARIA: FSIOPATOLOGIA, PREVENZIONE E TERAPIA

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione

Per il neonato la suzione è fonte di soddisfazione e gli conferisce, oltre che nutrimento, anche tranquillità e sicurezza, divenendo sostituto dell'immagine materna.

È tuttavia necessario che, al termine del primo anno di vita, la suzione del pollice sia ridotta al minimo fino alla sua interruzione definitiva entro i due-tre anni, perché altrimenti può agire come agente deformante delle arcate dentarie e dei mascellari in crescita.

Si stima che nella società occidentale i bambini succhiatori siano il 75% della popolazione infantile: di questi il 15% continua a succhiare il pollice a 8 anni e l'8% addirittura fino a 11 anni. Gli effetti della suzione del pollice sul cavo orale dipendono da intensità, durata, influenze ambientali e malocclusioni primarie eventualmente associate. Potenzialmente, è a rischio di sviluppare una malocclusione dentaria il 14% dei bambini che, superati quattro anni di età, persistono nell'abitudine al succhiamento.

Obiettivo del presente elaborato è presentare le alterazioni del cavo orale provocate dalla suzione del pollice, proponendo inoltre un metodo per la diagnosi ed un possibile approccio terapeutico.

Alterazioni del cavo orale provocate dalla suzione del pollice

A livello del cavo orale, la suzione del pollice provoca due ordini di alterazioni

Alterazioni ortodontiche

1. Morso aperto alveolo dentario causato dall'interposizione del pollice tra le arcate dentarie. Il difetto è legato ad una ridotta crescita alveolare a livello del distretto incisivo. Inoltre, viene mantenuta una deglutizione secondaria di tipo infantile.

2. Il dito, premendo sulla volta palatina, provoca vestibolarizzazione degli incisivi inferiori e riduce i diametri trasversi del palato (morso incrociato e palato ogivale).

3. Il peso della mano può provocare un iposviluppo della mandibola.

Conseguenze funzionali

1. Deglutizione atipica, di tipo infantile, perché la lingua è costretta in posizione più bassa del normale.

2. Respirazione prevalentemente orale.

Diagnosi

In genere, il pediatra viene a conoscenza del vizio perché sono i genitori stessi a riferirlo. Fondamentale è la raccolta di un'accurata anamnesi: epoca di insorgenza del vizio, epoca del raggiungimento delle tappe fondamentali nello sviluppo del bambino, ambiti in cui il vizio si manifesta. Importante è la valutazione dell'aspetto relazionale ed emotivo che il bambino ed i genitori attribuiscono al vizio attraverso colloqui con i genitori e con il bambino, osservazione del gioco, disegni ed eventualmente test proiettivi.

Terapia

Un intervento terapeutico è auspicabile se il vizio del succhiamento del pollice si protrae oltre i cinque anni di età e si associa a malocclusione (specialmente morso aperto). Va evitata ogni forma di coercizione (ingessature o cerotti al dito, guanti cuciti alla manica del pigiama, dita umettate con sostanze maleodoranti o amare). L'approccio deve essere relazionale-scientifico e comprendere:

- Riduzione del carico psichico attribuito al vizio e nessuna procedura di punizione.

- Sfruttamento della valenza indotta positiva: in pratica far prendere coscienza al bambino delle conseguenze negative del suo vizio.

- Tecniche comportamentali: elogiare il bambino quando non succhia il pollice invece di rimproverarlo quando lo fa.

Solo nei casi più ostinati, specialmente se si protraggono oltre gli otto anni di età, si può rendere opportuno il consulto di un neuropsichiatra infantile.

PEDIATRIA



Renato Cutrera

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.

COMA IPERCAPNICO SUCCESSIVO AD EPISODIO CRITICO IN APIRESSIA: UN PROBLEMA DI LINGUA?

R. Mormile, G. Mazzei, P. Ferrara, E. Ambrosio, M. Lattaro, A. Iorio, F. Pascarella, M.R. Linardi, M. Vendemmia, S. Vendemmia, M. Gravante, N. Pinto, L. Cantelli

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

²Radiologia P.O. San G. Moscati - Aversa

³Rianimazione P.O. San G. Moscati Aversa

⁴Università degli Studi di Arad - Romania

⁵TIN AO San Sebastiano - Caserta

⁶Presidente SIPO

⁷ASL CE

⁸Laboratorio Analisi - P.O. San G. Moscati - Aversa

Introduzione

La lingua rappresenta il corpo estraneo per eccellenza nel paziente incosciente. Essa può causare ostruzione delle vie respiratorie con ipercapnia secondaria. I pazienti che a domicilio hanno presentato un episodio critico sia febbrile che in apiressia giungono in PS nella gran parte dei casi senza supporto del 118 e, talvolta, a notevole distanza di tempo dall'evento in attesa di un mezzo di fortuna da utilizzare per raggiungere l'ospedale. Tale trasporto certamente non è protetto ed inoltre il paziente ancora privo di conoscenza viene adagiato in una posizione non di sicurezza. Il paziente incosciente in fase post-critica certamente non ha un controllo della lingua con rischio concreto di ostruzione delle vie respiratorie.

Caso clinico

SM. 4aa. Giungeva in PS dopo circa 40 minuti da un episodio critico avvenuto a domicilio in pieno benessere e caratterizzato da perdita di coscienza con scosse tonico-cloniche generalizzate e revulsione dei bulbi oculari della durata di circa 30 minuti. Non eseguito diazepam er. Anamnesi negativa per convulsioni e patologie croniche. Non riferita febbre. Escluso altresì eventuale trauma cranico recente. All'arrivo in PS stato comatoso con lieve anisocoria dx. SatO₂ 87% in aria, FC 150 bpm. Normoglicemia. Normoelettrolitemia. Funzionalità renale ed epatica nella norma. TAC cranio e torace: negativi. Non indici di flogosi. In relazione alla storia di ingestione di dolce liquoroso veniva dosato anche il tasso alcoolemico che però risultava non patologico. Non alterazione della lattacidemia. EAB arterioso: pH 7.01, PCO₂ 92, pO₂ 56, SatO₂ 89% in aria. Riconcontro di tachicardia atriale multifocale caratterizzata dalla presenza di P con almeno tre differenti morfologie e variabili intervalli PR e RR. Veniva sottoposto a ventilazione meccanica previa intubazione orotracheale. Progressivamente si assisteva a regressione dell'ipercapnia con normossiemia. Veniva estubato nel giro di 5 ore con ripresa di una normale interazione con l'ambiente senza apparenti esiti neurologici. Normalizzazione dell'ECG.

Conclusioni

Sarebbe opportuno sottoporre ad EAB arterioso ogni paziente giunto in PS con una storia di perdita di coscienza prolungata. I genitori di bambini con patologia neurologica convulsivante dovrebbero essere resi edotti circa la posizione di sicurezza da adottare nel trasporto in ospedale in relazione alla potenzialità della lingua di diventare un corpo estraneo di notevole gravità. La tachicardia atriale multifocale è una aritmia rara che in circa il 50% dei casi evolve in fibrillazione atriale. Il meccanismo dell'aritmia nella fattispecie in esame è da correlarsi ad un aumentato automatismo atriale causato dalla ipercapnia.

INGESTIONE DI SODA CAUSTICA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

R. Mormile, G. Della Corte, A. Colella, T. Carra, C. Coppola, G. Papa, B. Guida, M. Quagliozzi, F. Piccolo, C. Cioffi, M.R. Linardi, G. Della Puca, A.M. Romano, M. Vendemmia, S. Vendemmia, S. Gargiulo, L. Cantelli

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

²Radiologia P.O. San G. Moscati Aversa

³Università degli Studi di Arad - Romania

⁴Università degli Studi di Napoli

⁵Presidente SIPO

⁶Chirurgia P.O. San G. Moscati Aversa

⁷TIN AO San Sebastiano - Caserta

Introduzione

L'ingestione di caustici è generalmente accidentale nei primi anni di vita a differenza delle età successive nelle quali può essere attuata a scopo suicidario. I caustici ingeriti sono per lo più sostanze basiche come la soda caustica. La localizzazione più frequente delle lesioni è l'esofago. Gli esiti gravi a distanza sono rappresentati da stenosi esofagea, RGE ed adenocarcinoma in età avanzata. I sintomi di più comune riscontro sono la scialorrea, la disfagia, il dolore retrosternale ed addominale, il pianto inconsolabile, la dispnea, lesioni irritative buccali, ed infine shock ed acidosi metabolica marcata nei casi caratterizzate da estese lesioni. In rari casi può essere associata alla comparsa di pneumomediastino e/o pneumoperitoneo. L'azione lesiva del caustico è correlata al tipo in causa, se acido e/o basico, alla quantità ingerita e al tempo di contatto con lo stesso. Nella ingestione di caustici trova indicazione assoluta l'esecuzione dell'EGDS che tuttavia deve essere eseguito almeno 6 ore dopo l'evento con un tipo di sedazione generalmente superficiale. Ogni paziente deve essere sottoposto a stretto monitoraggio dei parametri fisici vitali e degli indici ematochimici funzionali. I soggetti più a rischio sono i bambini al di sotto dei 3 aa di vita. Non bisogna mai provocare il vomito per il rischio di ab-ingestis.

Caso clinico

SF. aa 2. Giungeva in PS per sospetta ingestione di preparato per la pulizia dei pavimenti a base di soda caustica con un pH di 12, conservato impropriamente in una bottiglia di acqua minerale. Genitori gestori di una ditta di pulizie. Colorito roseo-pallido. Scialorrea con fuoriuscita dalla bocca di bolle saponose. Intensa iperemia faringea. Disfagia ingravescente con impossibilità alla deglutizione. Dolore retrosternale. Sensorio integro. Pianto lamentoso. Sporadici colpi di tosse. Veniva sospesa l'alimentazione ed instaurata terapia infusiva reidratante con somministrazione ev di ranitidina senza particolare beneficio. Rx-torace ed ecografia addominale nella norma. A circa 12 ore dal ricovero EGDS indicativa di lievi note di esofagite.

Conclusioni

L'ingestione di caustici richiede sempre un attento monitoraggio del paziente soprattutto nei primi anni di vita. L'EGDS è essenziale per un idoneo inquadramento del caso essendo i sintomi spesso non predittivi circa la presenza e la gravità delle lesioni a livello dell'apparato gastroenterico.

IPERTENSIONE ARTERIOSA IN ETA' PEDIATRICA: DEFINIZIONE, RACCOMANDAZIONI, DIAGNOSI E TERAPIA

S. Esposito

Pediatria Di Famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione ed obiettivi

L'ipertensione arteriosa (IPA) è, per molti pediatri, un campo ancora sconosciuto. Raramente misuriamo la pressione sanguigna ai nostri piccoli pazienti, in particolare se normopeso ed in assenza di sindromi particolari.

Eppure dalla letteratura si evince chiaramente che questa patologia, in età pediatrica, non è così rara come si è portati a credere. Porre attenzione al controllo dell'IPA, inoltre, consente di riflettere sulle ricadute dello stile di vita sullo stato di salute: poche patologie, infatti, sono così strettamente correlate alle abitudini, alimentari e sportive, come l'IPA.(1)

Obiettivo del presente lavoro è innanzitutto focalizzare l'attenzione del pediatra sul problema IPA e, successivamente, fornire uno strumento per la diagnosi e la terapia dei piccoli pazienti.

Definizioni

Si considera iperteso il bambino a cui viene riscontrata una pressione arteriosa (PA) superiore al 95° centile in tre misurazioni non consecutive.

Nel bambino la PA si definisce

- Normale se i valori di pressione arteriosa sistolica (PAS) e quelli di pressione arteriosa diastolica (PAD) sono inferiori al 90° centile per sesso, età e statura
- Normale-alta se i valori di PAS e PAD sono compresi tra il 90° ed il 95° centile
- Significativa se i valori di PAS e PAD sono compresi tra il 95° ed il 99° centile
- Severa se i valori di PAS e PAD sono superiori al 99° centile

Raccomandazioni

Quanto segue è tratto dalle raccomandazioni redatte nell'ambito del progetto CHILD (Children with Hypertension in Italy) nato nel 2000 come gruppo di lavoro interdisciplinare per lo studio dell'IPA in età pediatrica. Il gruppo CHILD ha stilato, appunto, un insieme di "raccomandazioni" per fornire una guida diagnostico-terapeutica ai pediatri.

Si riportano qui di seguito le principali raccomandazioni rivolte ai pediatri di famiglia:

1) La PA deve essere misurata almeno una volta nel corso dell'infanzia, dell'età scolare e dell'adolescenza

2) La PA va misurata almeno una volta all'anno nei bambini e negli adolescenti appartenenti ad una delle seguenti categorie a rischio:

- familiarità per IPA (almeno un congiunto di I grado o più di due congiunti di II grado)
- PA normale-alta (90°-95° centile)
- peso superiore al 90° centile
- basso peso alla nascita
- soggetti con specifiche patologie: diabete mellito, nefropatie, coartazione aortica, morbo di Cushing, ipertiroidismo, sindrome di Williams-Beuren, neurofibromatosi di tipo 1, sindrome adrenogenitale

3) Si considera iperteso il bambino a cui viene riscontrata una PA superiore al 95° centile in tre misurazioni, non consecutive, eseguite correttamente e con strumenti adeguati.(2)

Approccio ed approfondimento diagnostico

La valutazione clinica del bambino iperteso è finalizzata a:

- Determinare l'entità dell'IPA e la sua variabilità circadiana
- Indagare o escludere cause secondarie di IPA
- Valutare l'eventuale presenza di danno d'organo

Abbiamo già detto che la diagnosi di IPA presuppone che i valori di PA patologici siano stati rilevati in almeno tre misurazioni effettuate in momenti diversi.

I bambini con IPA sono spesso asintomatici ed il rilievo di valori pressori al di sopra della norma per l'età è quasi sempre casuale ed avviene nel corso di controlli di routine.

L'esame obiettivo va poi integrato con alcuni esami di laboratorio e strumentali:

ESAMI DI LABORATORIO:

- azotemia
- creatininemia
- uricemia
- elettroliti sierici
- emocromo con formula
- assetto lipidico
- esame urine

INDAGINI STRUMENTALI:

- ECG
- ecocardiogramma
- ecografia renale

Tali esami sono importanti in età pediatrica vista la frequente natura secondaria dell'IPA in quest'epoca della vita.

La causa scatenante della maggior parte dei casi di IPA in età pediatrica è rappresentata dalle malattie renali che sono responsabili dal 50 all'85% dei casi.

Terapia:quando e come

Il trattamento farmacologico dell'IPA in età pediatrica è riservato ai casi in cui la PAD si mantiene costantemente al di sopra del 95° centile o siano presenti segni o sintomi della malattia ipertensiva (irritabilità, arresto della crescita, distress respiratorio, scompenso cardiaco, disturbi del visus, nausea, vomito, epistassi) o ancora quando c'è un danno degli organi bersaglio. In tutti gli altri casi il primo approccio è di tipo comportamentale (alimentazione sana ed attività fisica).

Il trattamento dell'IPA secondaria è ovviamente subordinato alla risoluzione della patologia di base.

In ogni caso i farmaci più efficaci nei bambini sono i diuretici ed i beta-bloccanti. Solo se questi due presidi risultassero inefficaci o mal tollerati si può ricorrere ai calcio antagonisti o agli ace-inibitori.(3)

Bibliografia

1. C. Giovannozzi. Ipertensione in pediatria. Prima edizione. Maggio 2008.
2. G. Ardissino, M.G. Bianchetti, A. Calzolari, C. Corti, V. Dacco, A. Edefonti, E. Fossali, M. Gioventù, S. Ghiglia, E. Moretto, A. Orsi, I. Pollini, S. Testa, P. Sallace. Raccomandazioni sull'ipertensione arteriosa in età pediatrica - Progetto CHild. Edizione 2005.
3. Flynn J.T. Evaluation and management of hypertension in childhood. Progress in Pediatric Cardiology 2001; 12: 177-188.

MASTOIDITE CRONICA: L'IMPORTANZA DELL'ANAMNESI

R. Mormile, B. Guida, N. Iorio, P. Mastrominico, A. Colella, A. Cantelli, G. Golia, F. Pascarella, M.R. D'Angelo, M.R. Linardi, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Martino, L. Cantelli

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

²Radiologia P.O. San G. Moscati - Aversa

³UOC ORL - P.O. San G. Moscati - Aversa

⁴Radiologia P.O. San Giuliano Giugliano

⁵Università degli Studi di Arad - Romania

⁶TIN AO San Sebastiano - Caserta

⁷Presidente SIPO

⁸Laboratorio Analisi P.O. San G. Moscati - Aversa

Introduzione

L'anamnesi rappresenta un momento di fondamentale importanza nella presa in carico del paziente. Una buona raccolta di dati consente di arrivare precocemente alla diagnosi anche laddove la clinica non è suggestiva al riguardo. L'approccio ai pazienti cronici affetti da più patologie concomitanti è talvolta caratterizzata da una raccolta anamnestica meno esaustiva essendo la loro storia considerata oramai scontata. La mastoidite rappresenta una complicanza intrateporale della otiti medie acute e croniche. È caratterizzata dall'interessamento flogistico secondario della mucosa dell'antro mastoideo e delle cellule periantrali. Spesso si manifesta con otorrea, otalgia e iperpiressia. Il padiglione auricolare tipicamente è spostato all'esterno e in basso dalla tumefazione retro auricolare. Essa può complicarsi con meningite, ascesso cerebrale e tromboflebite del seno cavernoso. Mutazioni nel gene SCN1A sito sul cromosoma 2 sono state correlate a diverse patologie umane ed in particolare a forme di epilessie idiopatiche (Epilessia generalizzata con convulsioni febbrili plus (GEFS+), Epilessia mioclonica severa (SMEI) e Epilessia generalizzata con crisi tonico-cloniche (GTCS), a forme di emicrania emiplegica familiare, alle convulsioni febbrili e all'autismo.

Caso clinico

SF, anni 5. Epilessia farmaco resistente da mutazione esone 5 gene SCN1A. Giungeva per "episodio critico in iperpiressia". All'anamnesi prossima riferito episodio di OMA dx associata ad iperpiressia curato con amoxicillina/clavulanato per os e ceftriaxone IM; a quella remota storia ricorrenti di otiti con necessità costante di terapia antibiotica parenterale con ceftriaxone per la risoluzione degli stessi. All'ingresso colorito cereo. Iperpiressia. Rx-torace negativo. Esame urine non indicativo di infezione in atto. Non segni meningei. Stato tendenzialmente soporoso. Indici di flogosi notevolmente alterati con marcato aumento del D-Dimero (3045). All'otoscopia iperemia timpanica sx > dx. Non segni apparenti di mastoidite con assenza del tipico spostamento del padiglione auricolare in basso e all'esterno. In relazione all'anamnesi suggestiva di una possibile complicanza intrateporale da otiti croniche veniva sottoposta ad indagine TAC mirata allo studio delle rocche petrose dalla quale emergeva: A sinistra aspetto lievemente ispessito della membrana timpanica. Elementi della catena ossiculare di regolare topografia; nella regione mesotimpanica e dell'attico incudine e martello parzialmente inglobati da materiale della densità dei tessuti molli, di verosimile natura flogistica con note di demineralizzazione osteitica. Parziale oblitterazione anche dell'aditus, dell'antro e delle cellette mastoidee. Aspetto sclerotico delle pareti ossee del condotto uditivo esterno. Quadro compatibile con otomastoidite cronica. A destra oblitterazione di alcune cellette mastoidee. Ispessimento flogistico di rivestimento mucoso del complesso sinusale sfeno-etmoidale.

Conclusione

Una attenta anamnesi ha consentito di porre una diagnosi rimasta misconosciuta per lungo tempo essendo il reperto strumentale compatibile con un processo cronico con il rischio di gravi complicanze intracraniche per la paziente. Nelle infezioni recidivanti bisognerebbe mettere in conto una possibile resistenza dei patogeni in causa verso gli antibiotici comunemente utilizzati.

UN CASO CLINICO DI SINDROME PFAPA E LE FEBBRI PERIODICHE

V. Stifano, G. Mion, I. Pierucci

U.O.C. di Pediatria del P.O. di Sapri (SA)

Introduzione e caso clinico

L'esposizione di questa patologia inizierà da un caso clinico che abbiamo avuto nella Ns UOC a cui seguirà la trattazione nosologica delle "febbri periodiche", capitolo della pediatria che riguarda il tema della sindrome PFAPA. Bambino di 3 anni e 5 mesi, nato da parto eutocico con anamnesi familiare positiva per mieloma multiplo e diabete mellito tipo 2 (nonni), non consanguineità dei genitori. È stato in buona salute sino a 7 mesi, allorchè presentava un primo episodio febbrile, risoltosi spontaneamente. Ad una settimana dal vaccino del primo anno accusava episodio febbrile (max >40°C) con iperemia del faringe e linfadenopatia laterocervicale. Non avendo avuto effetto paracetamolo e ibuprofene, si somministravano al piccolo 2 cpr di betametasona da 1 mg a distanza di 12 ore a cui seguiva ipotermia ed ipotensione con successivo ricovero nella Ns UOC. Durante la degenza l'infante veniva reidratato per via ev, non presentando febbre. Altro episodio febbrile con iperemia faringea e linfadenopatia dopo un mese, somministrazione di ibuprofene a cui conseguiva ipotermia, risolta a domicilio. A 2 mesi circa di distanza, ennesimo episodio febbrile con faringite durato 3-4 gg e risoltosi spontaneamente e così ogni mese da allora. Il bimbo, da giugno u.s., iniziava una terapia di fondo con colchicina a 0,5mg/die, ma dopo un mese presentava nuovamente febbre ridotta di intensità senza ipotermia secondaria e ritardata nella insorgenza di una settimana. Gli esami di laboratorio fatti in occasione di alcuni di tali rialzi febbrili, mostravano sostanzialmente una PCR a 2.41 mg/dl con v.n. fino a 0.8 ed assenza degli autoanticorpi (p- e c-ANCA, APCA, anti mitocondrio, anti muscolo liscio, anti TG e anti PO tiroidee) con l'eccezione di una positività del LAC (104" con v.n.28-46). In Agosto '09 si aumentava ad 1mg/die la colchicina con risposta efficace, ma essendo il dosaggio elevato in rapporto al peso si riduceva a 0,5mg/die, programmando l'invio presso un centro nazionale di riferimento per definizione diagnostica e terapeutica. Ivi dopo inquadramento clinico, normale in quel momento e laboratoristico (emocromo e sierologia con IgA, IgG e IgM : valori normali - anticardiolipina e LAC : negativi - HLA B51 : positivo), veniva inviato a visita ORL che consigliava intervento di tonsillectomia. Nelle conclusioni si indicava il bambino come affetto da sindrome PFAPA (Periodic Fever Aphthous stomatitis Pharyngitis Adenopathy), consigliando la tonsillectomia in un nuovo ricovero futuro ed eventuale somministrazione, per il controllo dei rialzi febbrili, di betametasona.

Le febbri periodiche

Condizione febbrile ad esordio acuto che insorge solitamente senza altri sintomi infettivi, risolvendosi in 3-6 giorni. Gli episodi febbrili sono ad intervalli di tempo regolari al punto che può essere predetta la data della febbre successiva con una certa sicurezza ed essendo il bambino in buona salute nel periodo intercritico con ottimo incremento staturale-ponderale. Si possono associare : afte, foruncolosi, follicolite, manifestazione eritematose o simil-erisipeloidi, dolore addominale e scariche poco formate, dolori articolari. La consanguineità dei genitori e la presenza di altri casi in famiglia possono orientare verso le forme con ereditarietà autosomica-recessiva. L'etnia ebraica o mediterranea indicherà, invece, la FMF. Le principali forme genetiche sono identificabili attraverso dati schematici che tengano conto di diversi parametri della malattia stessa. Iniziando dai dati identificativi del paziente, si proseguirà con origine etnica, quindi con anamnesi familiare che comprenda la consanguineità in particolare; dati clinici del paziente e caratteri degli attacchi, segni e sintomi (febbre, dolori addominali, dolori articolari, dolore toracico, mialgie, manifestazioni cutanee, splenomegalia, epatomegalia, orchite, cefalea, meningite, nausea, vomito, alterazioni dell'alvo, aftosi, amiloidosi), interventi chirurgici subiti, patologie associate (allergiche e non), analisi genetica (genotipo, mutazioni testate come V726A, M694V, M694I, M680I, E148Q ed altre), esami di laboratorio (VES, PCR, Fibrinogeno, Ferritina, Ceruloplasmina, Aptoglobina, SAA, Alfa 1 glicoproteina acida, QSP, Globuli Bianchi, Neutrofili, esame urine, emocromo, IgG, IgM, IgA, IgD, IgE, C3, C4, ICC, anticorpi vari come anti-nucleo, anti-DNA, anti-ENA, anti-mitocondrio, anti-muscolo liscio,

anti-tiroide, anti-cardiolipina, anticoagulanti Lupus, anti-gliadina, anti-endomisio, anti-mucosa gastrica, p-ANCA, c-ANCA e altri) ; esami strumentali (Rx torace, Rx diretta addome, Rx articolazioni, Ecografia addome e pelvi, ECG, Ecocardiogramma, EEG, Biopsia renale, Biopsie come la rettale, la gengivale, la paraombelicale e altro) ed infine la terapia (terapie effettuate prima della diagnosi, terapia con colchicina, altre terapie). Quindi, eccoci alle varie forme di febbri periodiche ovvero quelle principali come si è detto in precedenza :

FMF (Febbre Mediterranea Familiare) : febbre genetica, autosomica recessiva, gene MEFV localizzato su 16p 13, 30 mutazioni note, M694V su esone 10 la più comune mutazione, maggiore incidenza in ebrei, arabi, turchi ed armeni con prevalenza di 1/250-1/1000, età di esordio : prima dei 20 anni, complicanza temibile : amiloidosi renale, terapia : colchicina ad 1-3 mg/die. Quadro clinico : febbre elevata, intenso dolore addominale (95%), dolore toracico (15-60%), artrite (50%), tumefazione scrotale (15%), pericardite (1%), lesioni simil-erisipeloidi (piede) (7-40%), vasculite, durata media : 1-3 giorni con picco della febbre in III giornata, ricorrenza : ogni 7-30 giorni. La terapia con colchicina previene le complicanze renali e riduce nettamente la frequenza e la durata degli attacchi febbrili.

Ipergammaglobulinemia D o febbre olandese (HIDS: Hiper IgD syndrome) : diagnosticata per la prima volta nel 1984 da Van Der Meer, esordio precoce (1° anno), autosomica recessiva, gene responsabile MVK identificato nel 1999 su 12q 24, mutazione più frequente : V3771, la mutazione produce una riduzione dell'attività della mevalonico- chinasi, enzima della biosintesi del colesterolo e degli isoprenoidi. Quadro clinico (attacchi febbrili preceduti da brivido, ricorrenti ed autolimitantesi) : linfadenopatia laterocervicale (94%), dolori addominali con vomito e/o diarrea, lesioni cutanee (macule, papule, porpora), poliartralgie (80%), artriti simmetriche (68%), durata media : 4-6 giorni, si ripetono ogni 4-6 settimane, l'attacco può essere scatenato da vaccinazioni, infezioni virali, traumi, interventi chirurgici o stress, le lesioni cutanee e le artriti possono persistere dopo la defervescenza, picco febbrile in I giornata. Quadro laboratoristico : brusco aumento delle proteine della fase acuta durante gli attacchi febbrili, leucocitosi neutrofila, VES elevata, durante l'attacco diminuzione di colesterolo ematico ed aumento di acido mevalonico e di neopterin nelle urine, persistenti elevati livelli di IgD (> 100 UI/ml) e di IgA nell'80% dei casi. Terapia e prognosi : la terapia è empirica, farmaci utilizzati : corticosteroidi, Immunoglobuline endovena, colchicina e ciclosporina, la prognosi quoad vitam è relativamente benigna e gli attacchi febbrili si ripetono per tutta la vita con frequenza più elevata nell'infanzia e nell'adolescenza, l'amiloidosi è rara.

Febbre associata al recettore del TNF (TRAPS:TNF receptor associated periodic syndrome) : febbre irlandese, descritta nel 1982, alterazione del gene che codifica per il recettore solubile del TNF, il gene è sul braccio corto del 12p 13, trasmissione autosomica dominante. Quadro clinico e laboratoristico : febbre, mialgie intense, lesioni cutanee dolenti, dolori addominali, congiuntivite e/o edema periorbitario, artralgie, la durata degli attacchi febbrili va da 2 giorni a settimane, durante l'attacco si hanno : neutrofilia, PCR aumentata, ipergammaglobulinemia policlonale (IgD, IgA), diminuzione dei livelli del recettore solubile del TNF, l'amiloidosi è una complicanza presente nel 25% delle famiglie. Terapia e prognosi : corticosteroidi orali a dosi elevate, etanercept efficace in molti casi, prognosi dipende da amiloidosi.

Sindrome di Muckle-Wells (MWS)- Orticaria da freddo (FCAS: familial cold autoinflammatory syndrome) : autosomica dominante, gene CIAS1 sito sul 1q 44, la criopirina è responsabile della sintomatologia, esordio nel primo anno di vita, scatenata dall'esposizione al freddo (dopo 2-4 ore), i sintomi si risolvono dopo 1-2 giorni. Quadro clinico : febbre, rash maculopapulare, artromialgie, congiuntivite, astenia, cefalea, sordità neurosensoriale (solo nella MWS), amiloidosi renale (solo nella MWS). Terapia : la colchicina si è dimostrata utile in passato, anakinra si è dimostrata molto efficace in studi recenti (suggerendo che l'interleuchina 1 ha un ruolo fondamentale nella patogenesi di questa sindrome).

Sindrome CINCA (chronic infantile neurologic cutaneous, articular syndrome) o NOMID (neonatal onset multisystemic inflammatory disease) : 1q 44, esordio in epoca neonatale, segni cutanei (esantema orticarioide generalizzato, esacerbazioni con la febbre e con l'esposizione solare, può essere pruriginoso), poliartrite (simmetrica, colpisce le grandi articolazioni, ipertrofia rotulea patognomica), progressiva

regressione neurologica (macrocefalia, cefalea, vomito, convulsioni, spasticità, ritardo psicomotorio).
Neutropenia ciclica : autosomica dominante (19p 13), episodi ricorrenti di febbre associata a : afte orali con foruncolosi e flogosi delle prime vie aeree, neutropenia durante l'accesso febbrile, episodi che si ripetono ogni 18-21 giorni.

Sindrome PFAPA : descritta nel 1987, non si conosce alcun gene responsabile, esordisce prima dei 5 anni d'età, normale crescita, episodi febbrili che durano 3-6 giorni e che ricorrono ogni 3-6 settimane con regolarità. Quadro clinico-laboratoristico : febbre elevata (39-41 °C), stomatite aftosa (67%), faringite (65%), adenopatia laterocervicale (77%), segni prodromici (malessere, cefalea, irritabilità), sintomi di accompagnamento (cefalea, nausea, dolori addominali, diarrea, tosse, esantema, artralgie) ; laboratorio : incremento degli indici di flogosi durante l'episodio febbrile. Criteri diagnostici : febbre periodica regolare che inizia prima del 5° anno di vita, sintomi costituzionali senza segni di infezione respiratoria superiore con almeno uno dei seguenti segni clinici : stomatite aftosa e/o adenopatia cervicale e/o faringite, esclusione di neutropenia ciclica, intervalli tra gli accessi completamente asintomatici, sviluppo psicofisico regolare. Terapia : prednisone ad 1 mg/kg ogni 12 ore per 48 ore. Prognosi : gli accessi scompaiono in un periodo di 4-8 anni.

SINDROME DA OVERDOSE DI METADONE NEL BAMBINO: SEGNALAZIONE DI UN CASO CLINICO

A.Ciao, V.Pellino, C.Ciao, E.M.Laurito

A.O.R.N. Santobono-Pausilipon, Napoli

Ogni anno nel nostro Paese si verificano, in età infantile, diversi casi di intossicazione acuta da oppiacei di cui almeno cinque hanno un esito drammatico fino all'exitus. La relativamente alta incidenza di intossicazioni acute da metadone nel bambino è strettamente correlata ai numeri della tossicodipendenza: ad oggi, poco meno di centomila sono i soggetti che si sottopongono a terapie disintossicanti presso i SERT, distribuiti su tutto il territorio nazionale. E' evidente che tali eventi si verificano laddove si attuino programmi domiciliari di disassuefazione dalla morfina o dall'eroina secondo dinamiche imitative, da parte del bambino, di rituali parentali quotidiani. Il metadone è un oppiaceo sintetico, morfino-simile da cui si differenzia per l'assenza dell'effetto euforizzante, con un'emivita più lunga rispetto agli altri oppiacei (12-24 ore), efficace nella somministrazione orale. Mentre nell'adulto il metadone può provocare, tutt'al più, azione sedativa, nell'adolescente e ancor più nel bimbo piccolo, la sua assunzione, anche a dosi minime (1mg/kg!), può rivelarsi letale: coma, convulsioni, miosi serrata, depressione respiratoria, cianosi, edema polmonare fino alla morte per arresto respiratorio. Cardini terapeutici della sindrome da overdose di metadone sono la O₂ terapia e l'infusione continua e protratta, almeno 24 ore, dell'antidoto specifico ovvero di naloxone.

Caso clinico

Soggetto di aa.4 e m.2, di sesso maschile, giunge alla nostra osservazione in coma. Unici dati anamnestici rilevabili sono la nazionalità bulgara e la provenienza da campo nomadi del casertano. L'esame clinico è caratterizzato da coma, pupille miotiche puntiformi non reagenti, apertura degli occhi agli stimoli dolorosi in assenza di Babinski o deficit focali con insufficienza respiratoria di grado medio (sat.O₂ in a.a. di 91%). Contestualmente alla diagnostica in urgenza, vuoi strumentale (ECG, Ecocardiocolordoppler, T.C. cranio) che di laboratorio (E.A.B, test tossicologici su siero ed urine, in primis) viene intrapreso, come criterio ex adjuvantibus, trattamento con naloxone e.v. Tale terapia porta gradualmente, nel tempo di poco più di 24 ore, a risoluzione completa del quadro clinico del pz. La diagnosi è successivamente confermata dai test tossicologici risultati positivi al metadone e ai suoi metaboliti.

Discussione

Il caso osservato non si discosta dagli standard propri dell'intossicazione acuta da metadone sia in termini "ambientali" che di espressività clinica. Unico dato rilevante è quello relativo all'evoluzione della sindrome stessa dove, pur in assenza di immediati rilievi anamnestici relativi alla tossicodipendenza familiare, l'impiego tempestivo del naloxone si è dimostrato risolutivo.

PEDIATRIA PREVENTIVA E SOCIALE



Annuli filatelici 2008

HEALTH LITERACY MATERNA E SALUTE DEL BAMBINO

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione

Il grado di istruzione materna è un forte determinante della salute del bambino.

Oggi i mass-media sommergono le famiglie di informazioni di natura sanitaria, che spesso i genitori non sono in grado di valutare criticamente e comprendere adeguatamente. Questo genera confusione e difficoltà per il pediatra nel mettere ordine in questo marasma di messaggi più o meno veritieri e nello sradicare idee e convinzioni francamente erranee.

Oggetto del presente elaborato è cercare di mettere in relazione la Health Literacy (HL) materna con gli out come di salute del bambino, alla luce dei dati, piuttosto scarsi, a tutt'oggi disponibili in letteratura.

Dati disponibili e discussione

Lo sviluppo e la sopravvivenza del bambino sono fortemente correlati sia con il grado di istruzione materna che con il ruolo occupato dalle madri all'interno della società. Gli studi in merito sono ancora agli albori ma, ad un'analisi preliminare, appare chiara una correlazione tra HL materna ed esiti di salute in età pediatrica.

Tuttavia, la stessa stima dell'HL risulta complessa.

Esistono test che stimano i livelli di Literacy a livello individuale (RELAM - Rapid Estimate of Adult Literacy in Medicine e TOFHLA - Test Of Functional Health Literacy in Adult) ma misurazioni di questo tipo a livello di popolazione risultano improponibili.

Conclusioni

Il riscontro della comprensione degli atti medici da parte del genitore è importante se fatto con sensibilità e discrezione. Al momento, in mancanza di un sistema scientificamente validato per la stima dell'HL, sta alla sensibilità del pediatra trovare, in base a chi ha di fronte, i mezzi per facilitare la comunicazione ed incoraggiare il paziente, nel nostro caso i genitori dei pazienti, a guidare la discussione ed a porre domande.

Bibliografia

1. Sanders LM, Thompson V, Wilkinson J. Caregiver HL and the use of child health services: www.pediatrics.org/cgi/foi/10.1542/peds.2005-1738.
2. Siracusano MF, Manetti S. Una silenziosa "malattia": la scarsa health literacy dei nostri pazienti. Quaderni acp 2009; 16(4): 151-155

HEALTH LITERACY: UN NUOVO CONCETTO DI PROMOZIONE DELLA SALUTE

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Obiettivi

Per la prima volta nel 1999 l'Organizzazione Mondiale della Sanità introduce nella letteratura scientifica l'espressione "Health Literacy" (HL), concetto che si traduce letteralmente in lingua italiana come "alfabetizzazione alla salute".

Obiettivo del presente lavoro è spiegare l'importanza di una corretta HL dei pazienti, con particolare riferimento all'ambito della pediatria di famiglia, al fine di assicurare al piccolo paziente una corretta valutazione del suo stato di salute ed una buona compliance ai percorsi diagnostici e terapeutici stabiliti per lui dal pediatra e da questi efficacemente trasmessi ai genitori.

Materiali e metodi

Recenti studi(1) dimostrano che, frequentemente, il medico formula diagnosi e prescrive terapie sovrastimando la reale capacità dei pazienti con un basso livello culturale di comprenderle in maniera adeguata. Infatti, gli ultimi dati sulle competenze alfabetiche della popolazione italiana(2), evidenziano che circa un terzo della popolazione di età compresa tra i 17 ed i 65 anni non supera il primo livello di competenze alfabetiche e, di questi, il 5% viene definito analfabeta funzionale. Ciò implica che, in pratica, quest'ampia fetta della popolazione non ha la capacità di comprendere il contenuto di una prescrizione medica o di seguire le istruzioni presenti nel foglietto illustrativo di un farmaco.

Risultati

E' provato(3) che gli adulti con una bassa HL ricorrono più frequentemente all'ospedalizzazione, usano più spesso i servizi di emergenza ed hanno una scarsa capacità di gestione della malattia, specialmente se cronicizzata.

D'altra parte, i servizi sanitari non sono attrezzati a far fronte ai bisogni dei pazienti con scarsa HL ed a supportare adeguatamente i medici, in particolar modo quelli che svolgono la propria attività in contesti in cui questo problema assume dimensioni allarmanti (ad esempio quartieri in cui il tasso di analfabetizzazione risulta particolarmente elevato o comunità ad elevata densità di popolazione extracomunitaria, con scarsa padronanza della lingua).

Nella quotidianità di un ambulatorio di pediatria di famiglia l'HL è affidata completamente alle capacità comunicative del pediatra che spesso si deve confrontare anche con la sensazione di vergogna dei genitori e con la loro conseguente ulteriore difficoltà a chiedere spiegazioni in merito all'iter diagnostico-terapeutico del loro bambino.

Conclusioni

Molti autori(4) definiscono la scarsa HL come una silenziosa epidemia che, nonostante sia diffusa, rimane ancora scarsamente conosciuta dagli stessi operatori sanitari.

Favorire lo sviluppo della HL significa ridurre le disuguaglianze di salute(5). Fornire informazioni utili, precise e facilmente comprensibili è il punto di partenza per costruire queste "competenze di salute".

Bibliografia

1. Baker DW. The Meaning and the Measure of HL. *J Gen Intern Med* 2006;21:278-283
2. Le competenze alfabetiche della popolazione adulta italiana. Seconda Indagine Internazionale sulle Competenze Alfabetiche degli Adulti, Ministero della Pubblica Istruzione e Centro Europeo dell'Educazione. Vittoria Gallina, responsabile della ricerca IALS-SIALS in Italia sull'Educazione.
3. Sanders LM, Thompson V, Wilkinson J. Caregiver HL and the use of child health services: www.pediatrics.org/cgi/foi/10.1542/peds.2005-1738.

4. Marcus EN. The silent epidemic. The Health effects of Illiteracy. N Engl J Med 2006;355:339-41.
5. Closing the gap in a generation: health equity through action on the social determinants of health. Final Report of the Commission on Social Determinants of Health. Geneva, World Health Organization.

LA DEPRESSIONE POST PARTUM : NON È UNA COLPA

N. Tafuro, I. Maritato, A. Capolongo, C. Russo, C. Coppola, L. Tortora, G. Ferraro, E. Carrella, F. Tafuro

ASL Napoli 3 Sud U.O.C. di Pediatria e Neonatologia, Ospedale "S.Maria della Pietà" di Nola

Direttore V.Riccardi

Dipartimento Salute Mentale

Nella nostra cultura, religiosa e sociale, diventare mamma è considerato un evento gioioso, una splendida esperienza determinante, tuttavia, radicali cambiamenti dal punto di vista fisico e sociale e profonde mutazioni nella sfera emotiva e della prospettiva esistenziale: fattori che, combinati, potrebbero condurre la neo-mamma ad uno stato di grande fragilità.

Può succedere che la neo-mamma pianga apparentemente senza motivo, che si senta inadeguata al nuovo ruolo e che talvolta provi tristezza e delusione poiché la maternità non è stata fedele alle proprie felici aspettative, rivelandosi, al contrario, un percorso arduo e complicato.

Ella potrebbe così cadere in uno stato di depressione, considerando se stessa inetta alla propria nuova funzione, valutando come errore la scelta di mettere al mondo un figlio e temendo di poter poi arrecare danno al neonato.

Sintomi evidenti di tale condizione sono: mancanza di energia, tendenza a mangiare (o cibarsi) in modo eccessivo, attacchi di panico, disturbi del sonno, facile irritabilità e, nei casi più gravi, la presa in considerazione del suicidio.

Particolare attenzione deve quindi essere rivolta a donne che già soffrono di depressione o che hanno familiarità con questa patologia.

Nel nostro punto nascita, negli ultimi tre anni sono nati circa 1500 neonati e le madri soggette a depressione sono state circa il 13%, con prolungamento di questo stato patologico per alcuni mesi.

L'umore depresso della mamma non è correlato all'allattamento ma è causato dallo stress e da una bassa concentrazione di prolattina e/o da una bassa concentrazione di progesterone e cortisolo che si manifesta dopo il parto.

Abbiamo costituito un gruppo per il sostegno psicologico alle neo-mamme, sia telefonicamente che a domicilio, per consigliarle su problemi dell'allattamento, per guidarle sulla dieta da seguire, per indurle a frequentare corsi di massaggio infantile, per stimolarle a praticare ginnastica perineale ed interessarle alla musicoterapia al fine di arrecare benessere all'intera persona, poiché attraverso l'ascolto musicale ci si rilassa e si favorisce il contenimento dell'ansia creando così immagini positive e piacevoli.

Una volta alla settimana, per alleviare la sensazione di solitudine, le facciamo incontrare tra loro sia per raccontare l'esperienza che stanno vivendo e sia per scambiarsi consigli con persone che hanno gli stessi problemi.

Abbiamo consigliato ai familiari di circondare con affetto la neo-mamma e di aiutare nei primi nove mesi soprattutto il compagno di vita che deve sostenerla sia affettivamente sia assistendola nella cura del piccolo, specialmente di notte per farla riposare di più.

Inoltre consigliamo di usare farmaci anti-depressivi di ultima generazione che possono aiutare a recuperare il suo equilibrio interiore ed anche un aiuto psicoterapeutico nei casi più delicati.

In conclusione bisogna minimizzare gli effetti della depressione post-partum, prevenirla e guarirla e spiegare l'allattamento al seno non ne aumenta il rischio, anzi genera meno ansia rispetto a quello artificiale; quindi le mamme devono essere sostenute ed incoraggiate a continuarlo e, con un sostegno sociale, a conseguire un migliore adattamento al ruolo materno.

Essere mamma è un fatto istintivo e con un po' di "pratica" si acquista esperienza nel ruolo.

Non bisogna sentirsi in colpa perché solo una neo-mamma serena può trasmettere tranquillità e letizia al proprio piccolo.

LA MUSICOTERAPIA IN ETÀ EVOLUTIVA : LA NOSTRA ESPERIENZA

N. Tafuro, C. Russo, I. Maritato, F. Tafuro, L. Tortora, A. Capolongo, G. Ferraro, E. Carrella. A. Tarantino, A. Nunziata

ASL Napoli 3 Sud U.O.C. di Pediatria e Neonatologia ,Ospedale "S.Maria della Pietà" di Nola

Direttore V.Riccardi

Dipartimento Salute Mentale

Fin dal concepimento il suono ha una fondamentale importanza nello sviluppo armonico del feto ed ha un profondo rilievo anche dopo la nascita, essendo il principale canale espressivo e di comunicazione per il neonato, che attraverso la voce e il movimento afferma la propria personalità ed entra in relazione con il mondo esterno.

Niente come il suono sa attirare l'attenzione dei più piccoli. Perciò la musicoterapia per l'infanzia si rileva utile per risolvere piccoli disagi, come una grande timidezza, o per il trattamento di squilibri psicologici dovuti a traumi o shock, e nell'approccio con i bambini portatori di handicap.

La musica, infatti, agisce sul sistema neurovegetativo e facilita la liberazione delle emozioni e delle risorse creative di ciascuno. A differenza dei metodi di cura basati sulla separazione di mente e corpo, come avviene con la psicoterapia e la medicina tradizionale, la terapia musicale ha un approccio olistico, che riguarda sia la parte spirituale che quella fisica dell'individuo: i suoni infatti provocano nello stesso tempo reazioni emotive e risposte fisiologiche per cui, nell'approccio musicoterapico, mente e corpo vengono considerati nella loro unità.

Nel reparto di Pediatria abbiamo costituito un gruppo che, anche con l'ausilio di volontari, effettua incontri di musicoterapia anche a cadenza settimanale.

Tali incontri sono stati rivolti, negli ultimi cinque anni, ai bambini ospedalizzati con disturbi nella sfera emotiva, come ad esempio depressione, ansia da separazione o con disturbi del comportamento, deficit motori e autistici.

L'utilizzo della musica nel reparto di Pediatria è stato un'interessante occasione per i bambini degenti, per i quali il ricovero rappresenta un delicato momento di contatto con la malattia e la sofferenza. Il disagio è maggiormente accentuato nei bambini con diverse difficoltà emotive, per i quali la musica può diventare molto efficace per affrontare la paura dell'ospedale e il brusco distacco dalla realtà familiare, rendendo la degenza meno traumatica. L'intento è stato quello di favorire la comunicazione indiretta dei propri stati d'animo mediante lo strumentario e di sdrammatizzare l'ospedalizzazione attraverso l'utilizzo di materiali sonori e strumenti musicali. Le sedute di musicoterapia in reparto si articolano in una serie di giochi molto semplici, che ruotano intorno alla manipolazione e alla creazione di oggetti sonori, all'esplorazione di strumenti musicali e del suono, all'ascolto di storie e al ballo.

Durante la seduta nessuna azione è stata forzata, essendo la musicoterapia un metodo di intervento dolce, che asseconda i ritmi di reazione del bambino, lasciandolo libero di esprimersi.

Al termine del ciclo delle sedute di musicoterapia si sono riscontrati miglioramenti per quanto riguarda le abilità linguistiche ed espressive-immaginative, le abilità motorie, le abilità cognitive, tra cui la concentrazione. In particolare netti miglioramenti si sono manifestati nella sfera relazionale: una maggiore capacità di riconoscere le proprie ed altrui emozioni, maggiore socializzazione e ridotto senso di solitudine e paura durante la degenza.

RILEVAZIONE DI COMPLICANZE OSTETRICO-NEONATOLOGICHE TRA CITTADINI ITALIANI E IMMIGRATI IRREGOLARI

R. Liguori, M.T. Ciaraldi, T. D'Avino, A. Ferrara, P.L. Salzillo*, A. Tartaglione, L. Palmiero

UO Pediatria e Nido PO Marcanise (CE); *Seconda Università Napoli;

Non è nota l'influenza dello stato di immigrato irregolare sulle condizioni di salute, se non per particolari situazioni di rifugiati per cause belliche e/o politiche. Ciò è particolarmente vero per quanto riguarda l'evoluzione, lo sviluppo e la prognosi della gravidanza e del suo prodotto, con tutte le implicazioni relative anche, e soprattutto, di ordine morale, alla luce dell'attuale condizione della clandestinità nel nostro Paese.

Si ritiene tradizionalmente che le avversità psicosociali ed i problemi finanziari, propri di queste condizioni, incidano considerevolmente in senso negativo.

Abbiamo voluto valutare le differenze cliniche principali osservate tra le gravidanze di extracomunitari irregolari e quelle della popolazione italiana residente, durante un periodo di 6 anni (2003-2008) nell'unità ostetrico-neonatale del presidio ospedaliero di Marcanise dell'ASL Caserta.

Durante questo periodo, il nostro punto-nascita ha assistito 320 donne in stato di gravidanza appartenenti a differenti etnie immigratorie (slave, albanesi, rumene, cinesi, indiane, arabe mediorientali, ucraine, etc.) che hanno partorito 327 neonati (7 parti gemellari). Le pazienti sono state quasi sempre ricevute come urgenze di Pronto Soccorso in imminenza di parto.

Nei confronti delle gestanti italiane residenti (4456 parti per 4466 neonati, con 10 parti gemellari), regolarmente seguite privatamente o in regime ambulatoriale-consulenziale convenzionato, sono state rilevate notevoli differenze, come si evince dalla successiva tabella.

	Residenti (4456)	Extracomunitari (320)	P
Età materna media (anni)	26.8	22.1	<0.05
Parità (n)	1.7	2.3	<0.5
Età gestazionale media (ws)	39	37	NS
Complicanze gravidiche (%)	9.0	13.0	<0.5
Taglio cesareo (%)	63	32	<0.05
Peso alla nascita medio (kg)	2.870	2.740	NS
Prematurità < 34 wk (n)	39	9	<0.5
Complicanze perinatali (%)	4.0	9.0	<0.05
Ricovero in TIN (%)	0.5	3.0	<0.5

Particolarmente significative sono risultate le differenze relative a: età media delle partorienti e complicanze a carico del neonato. Di minore significatività la prematurità, la parità, le complicanze gravidiche, la necessità di ricovero in terapia intensiva del neonato.

Non abbiamo osservato significative differenze nell'età gestazionale e nel peso alla nascita.

Pertanto, come già segnalato da qualche altro autore, la situazione di clandestinità determina un divario nelle modalità di conduzione della gravidanza (anemie materne, infezioni connatali, etc.) e pertanto anche di parti difficili e di danni neonatali.

Curiosamente risulta particolarmente significativa la percentuale di parti operativi, a sfavore stavolta delle gestanti residenti, segno di una comunque scadente cultura sanitaria anche nella popolazione italiana autoctona.

SEGNALAZIONI DI PATOLOGIE FAVORITE DALLE MISURE PREVENTIVE DELLA PANDEMIA DA VIRUS H1N1

A. Ciao, V. Pellino, C. Ciao, E.M. Laurito

A.O.R.N. Santobono-Pausilipon, Napoli

Nel nostro Paese, ad oggi, le vittime dell'influenza A/H1N1 sono poco meno di novanta mentre le segnalazioni relative ai casi più gravi si approssimano a trecento. Per far fronte alla pandemia influenzale il Ministero della Salute ha, da tempo, emanato misure di prevenzione non farmacologiche, di cui la più importante è rappresentata dalla igiene delle mani, nonché avviato la campagna vaccinale con quattro milioni di dosi di vaccino pandemico finora distribuite alle Regioni. A volte, in questo ambito, possono verificarsi eventi patologici quali quelli da impiego incongruo di disinfettanti, per psicosi collettiva del contagio, o reazioni allergiche al vaccino pandemico. Segnaliamo, a tal proposito, tre casi clinici osservati.

1° caso: Chemosi congiuntivale associata ad angioedema orbitario bilaterale, ad insorgenza improvvisa ed in assenza di altre manifestazioni cliniche. La storia recente escludeva l'assunzione, da parte del bambino, di farmaci o di alimenti particolari, tantomeno istamino/tiramino-liberatori in quantità cospicue; decisivo risultò essere il rilievo "casuale" dell'uso di disinfettante per l'igiene delle mani, responsabile della patologia oculare osservata a seguito di contatto del prodotto, alcolico, con gli occhi del pz.

2° caso: Vomito incoercibile senza febbre o diarrea ma con alitosi "strana". Fu proprio questo aspetto a focalizzare la nostra attenzione sul nursing parentale evidenziando una sterilizzazione della tettarella con soluzione disinfettante all'ipoclorito di sodio, "spinta", per le alte concentrazioni impiegate, errata, per le modalità adottate senza risciacquo abbondante della stessa.

3° caso: Soggetto cerebropatico con broncodisplasia in OTC e con familiarità atopica nonché allergia agli antibiotici. Osservazione di reazione allergica al vaccino pandemico caratterizzata da arrossamento, gonfiore e dolore nel sito di iniezione.

Discussione

L'impiego di disinfettanti in gel per l'igiene delle mani ed in soluzione per la disinfezione di oggetti di uso quotidiano nell'infanzia rappresenta una pratica del tutto auspicabile soprattutto in tempi di pandemia influenzale. Tali prodotti, d'altro canto, vanno tenuti rigorosamente fuori dalla portata del bambino in quanto potenzialmente dannosi. Entrambi i casi segnalati, dovuti all'uso inappropriato di disinfettanti, presentavano un'espressività clinica aspecifica e di difficile interpretazione etiologica. Dirimente si è dimostrata l'anamnesi accurata e l'osservazione del comportamento parentale. In ultimo, la reazione allergica al vaccino pandemico osservata nel nostro bambino, soggetto ad alto rischio atopico, può essere attribuita ad uno dei vari eccipienti presenti nel vaccino stesso, in particolare ai mercuriali (Thiomersal) o alla formaldeide; altri eccipienti quali la kanamicina, la neomicina, le proteine di uova o di pollo, più spesso, sono responsabili di reazioni allergiche sistemiche, a volte, gravi.

STRATEGIE DI HEALTH LITERACY IN UN AMBULATORIO DI PEDIATRIA DI BASE: IL “DECALOGO DELLA COMUNICAZIONE”

S. Esposito

Pediatra di famiglia, ASL Napoli 1 Centro, Distretto 25

Introduzione ed obiettivi

La Health Literacy (HL) è la capacità di una persona di ottenere, comprendere ed utilizzare informazioni in materia sanitaria in modo da poter poi prendere decisioni che vadano a vantaggio del proprio stato di salute.

Oggetto del presente lavoro è illustrare alcune strategie, applicate nel corso delle visite effettuate presso il nostro ambulatorio di pediatria di famiglia, per promuovere ed accrescere la HL dei pazienti e, soprattutto, dei loro genitori.

Materiali e metodi

Il momento di comunicare una diagnosi e prescrivere una terapia, rendendole comprensibili, è il cardine dell'attività di un pediatra di famiglia che può suggellare o inficiare l'alleanza terapeutica che deve stabilirsi tra un medico ed il suo assistito.

Ancor più in pediatria, dove l'ansia dei genitori per la salute dei loro bambini è spesso difficilmente gestibile, è necessario possedere degli strumenti di comunicazione, scritta e verbale, che siano fruibili, chiari e ripetibili.

Nel nostro ambulatorio abbiamo cercato di stilare e seguire un “decalogo della comunicazione” ed abbiamo affisso una bacheca dove vengono discussi in maniera chiara ma esaustiva gli argomenti che più frequentemente sono oggetto di preoccupazione da parte dei genitori e che loro stessi mettono in luce nel corso delle visite.

Il nostro decalogo, in pratica, recita:

1. Cercare di utilizzare parole di uso comune, evitando il “medicese”
2. Spiegare i termini tecnici
3. Utilizzare esempi e immagini
4. Evitare frasi lunghe e complesse
5. Utilizzare i verbi in forma attiva
6. Coinvolgere il genitore facendo riferimento ad un contesto condiviso ed utilizzando la modalità domanda-risposta
7. Presentare le informazioni secondo un ordine logico
8. Scrivere le prescrizioni in grafia chiara e perfettamente leggibile
9. Scrivere sempre una prescrizione da lasciare al genitore che contenga un breve riassunto dell'esame obiettivo effettuato e le relative diagnosi e terapia, anche se apparentemente “banali”
10. Scrivere sempre per esteso, evitando parole puntate (cpr, gg, gtt, etc).

Discussione

Fornire informazioni utili, in maniera precisa e comprensibile, è il punto di partenza fondamentale per costruire competenze di salute. Stabilire delle semplici “regole” di comunicazione aiuta il pediatra a livellare il proprio stile comunicativo evitando le discrepanze di HL derivanti dal diverso stato socio-culturale dei propri pazienti.

Inoltre, lasciare sempre una prescrizione scritta che sia chiara e fruibile permette al genitore di avere uno strumento “ripetibile” per motivare e seguire le indicazioni del pediatra, aumentandone la compliance.

Conclusioni

E' compito di chi promuove la salute fare in modo che il paziente capisca e possa quindi tradurre in azioni le informazioni.

Questo non significa solo trasferire le necessarie conoscenze e competenze al paziente ma anche

assicurarsi che esse siano per lui facilmente comprensibili.

Migliorare l'utilizzabilità delle informazioni vuol dire innanzitutto tenere conto del destinatario per poi potersi livellare a lui e permettergli di aderire consapevolmente al progetto terapeutico proposto.

Il "decalogo della comunicazione" proposto da questo lavoro ci sembra uno strumento valido e facilmente divulgabile per ottenere questo scopo.

THE ROLE OF PLAYING FOR THE CHILD GROWTH: YESTERDAY AND TODAY'S GAMES

A. Paladini, P. Paladini

*Dirigente Medico UTIN Ospedale "V. Fazzi" Lecce

Playtime involves the person as a whole: emotive and intellectual life, education and socialization processes, as it's widely explained in the literature.

By playing the child is free of fears, insecurity and aggressiveness, he has self control on his emotions, on his body and on outside world. Team play offers the possibility to face the others, to compete in strength, and ability, to respect precise rules, to control emotions.

Yesterday game was creative, strumental, social, in team, by it the child entered an endless inventions world, he built his toys with fantasy and toils of common use: broomstick, rim bike, little stones, bottom, sack race.

The most common yesterday games were: catapult, rim bike, tip-cat, hop-scotch, leap frog, disc of stones, caps, five little stones, knucklebones.

Childhood games is the substrate on which an equilibrated development of the physical health, cognitive, psychic and social of the yang and adult is based.

Today's children are tomorrow's adults. Today to find times and spaces for playing in group wild allow to have adults in peace with themselves and with the world tomorrow. Even if it can't be denied the importance to have a wide and transversal education, an enormous attention towards extracurricular activities involves a requires a reduction of time dedicated to games and to the free creativity. The games practised from childhood to adolescence are important to form the personality as a whole and of the social behaviour of the adult. Playing is the most serious activity that the child does. An exaggerate intellectual dimension in the childhood doesn't helps tomorrow's adults.

Bibliography

S. Imperiale "Il mondo perduto" Giochi, mestieri e tradizioni del vecchio Salento, Ed.del Grifo

A. Miglietta "Cosi giocavano" Giochi fanciulleschi in Salento e oltre, Manni Editore

RADIOLOGIA



Giuseppe Caianiello

ATRESIA BILIARE IN NEONATI E BAMBINI NEL PRIMO ANNO DI ETÀ: AREA TRIANGOLARE DI ALTO SEGNALE IN PORTA HEPATIS ALLA COLANGIO-RM CON CORRELAZIONI ECOGRAFICHE ED ISTOLOGICHE

C. Martiniello, D. Perri

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

Obiettivo

Correlare un'area triangolare di alto segnale alle sequenze T2 colangiografiche nella Porta Hepatis con rilievi ecografici.

Materiali e Metodi

Ventuno neonati e infanti di (età compresa tra 13 e 21 giorni; età media di 59 giorni) con colestasi sono stati sottoposti ad ecografia (Esaote mylab50) e a colangio-Rm. Tutti gli studi RM sono stati praticati con Philips Marconi Eclipse 1.5-T unit (Marconi Medical Systems, Cleveland, OH, USA) con protocolli standard utilizzati alla nostra istituzione : sequenze FSE T1 e T2-W acquisite secondo piani di scansione assiali e sequenze colangiografiche.

Risultati

All'ecografia, 12 pazienti con atresia biliare diagnosticata con esame istologico, hanno mostrato una piccola struttura ipoecogena, rotonda, lineare o tubulare nel contesto di un cordone triangolare; la colangio-rm ha rivelato un' area triangolare di alto segnale confinata alla porta hepatis. All'esame istologico tale area si rivelava essere una lesione cistica circondata da mesenchima mixoide. Aree simili di alto segnale non sono state viste nei restanti pazienti.

Conclusioni

Nell' atresia biliare , le sequenze T2 colangiografiche possono mostrare un'area triangolare di ipersegnale nella porta hepatis che può rappresentare una dilatazione cistica del dotto biliare fetale.

CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS: COMPARISON OF MR IMAGING WITH RADIOGRAPHY AND CORRELATION WITH CLINICAL AND LABORATORY DATA

C. Martiniello, D. Perri

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

Purpose

To describe magnetic resonance (MR) imaging appearance of chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) and assess the role of MR imaging versus radiography in diagnosis of disease and correlation with clinical findings and laboratory data.

Materials and Methods

Institutional review board approved this retrospective HIPAA-compliant study; informed consent was waived. T1-weighted, short inversion time inversion-recovery, and contrast material-enhanced T1-weighted whole-body MR imaging was performed and two-plane radiographs, clinical findings, and laboratory data were reviewed in 13 children (median age, 13 years) with CRMO. Lesion depiction, location, and characterization and extraskeletal abnormalities were evaluated. MR imaging findings were compared with clinical and laboratory data and radiographic results. Data analysis was performed, and diagnostic performance statistics of radiography, physical examination results, and serum inflammatory markers were calculated. General multilevel linear modeling framework was used. Odds ratios were calculated to estimate effect of age, erythrocyte sedimentation rate (ESR), and C-reactive protein (CRP) level on reliabilities. Associations of ESR and CRP level with total number of lesions were assessed (χ^2 test).

Results

MR imaging depicted 101 ill-defined edemalike osseous lesions. Most frequent anatomic sites were distal femur (21%, 21 of 101), proximal tibia (17%, 17 of 101), and distal tibia and fibula (14% each, 14 of 101). In tubular bones (70 anatomic sites), metaphysis (86%, 60 of 70) and epiphysis (67%, 47 of 70) were involved. Contiguous physeal relationship (89%, 66 of 74), periosteal reaction (48%, 48 of 101), and symmetric involvement (85%, 11 of 13) were present. MR imaging demonstrated multifocality in all patients. There were no extraskeletal abnormalities and no relationship between serum inflammatory markers and number of symptomatic anatomic sites ($P = .472$). Sensitivity for radiography was 0.13 (70 of 119); physical examination, 0.31 (52 of 299); and serum inflammatory markers, 0.15 (two of 13).

Conclusion

MR imaging is useful for detection of CRMO, particularly in indeterminate cases, because it is more likely to show abnormalities.

CONTRIBUTO DELLA TC E DELLA RM NELLA LINFANGIOMATOSI CISTICA GENERALIZZATA

C. Martiniello, A. Maio, M. Marmo, D. Perri

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

Obiettivo

Descrivere lo spettro di anomalità viste nella linfangiomatosi cistica generalizzata, rara malattia congenita malformativa dei vasi linfatici, mediante la TC e la RM e correlarle alla anatomia patologica.

Materiali e Metodi

Nel periodo compreso tra il 2004 e il 2008 presso le nostre istituzioni sono stati esaminati alla TC e alla RM quattro pazienti, due maschi e due femmine, con un'età compresa tra 1 e 10 anni (età media di 5 anni). Le regioni anatomiche esaminate sono state il cranio, il collo, il torace e l'addome. Gli esami TC sono stati condotti con Philips Picker 5000 scanner (Picker Medical Imaging, Cleveland, Ohio) con protocolli standard utilizzati alla nostra istituzione. La TC del cranio è stata praticata senza m.d.c con slice thickness di 5 mm. Le TC del torace e dell'addome sono state praticate in spirale con slice thickness di 8 mm dopo somministrazione di m.d.c non ionico 1 ml/kg. Tutti gli studi RM sono stati praticati con Philips Marconi Eclipse 1.5-T unit (Marconi Medical Systems, Cleveland, OH, USA) con protocolli standard utilizzati alla nostra istituzione : sequenze FSE T1 e T2-W acquisite secondo piani di scansione assiali, coronali e sagittali.

Risultati

Le anomalità rilevate alla TC e alla RM sono state masse cervicali settate, ispessimento interstiziale diffuso polmonare, tumori mediastinici e degli organi parenchimosi addominali, ispessimento diffuso del mesentere e lesioni ossee di tipo cistico. Le dimensioni delle lesioni hanno avuto un range da 2 mm a 13 cm e quelle a carico degli organi parenchimosi e dell'osso dal punto di vista isto-patologico sono state classificate come linfangiomi semplici o cavernosi.

Conclusioni

La linfangiomatosi cistica generalizzata fu descritta da Rodenber nel 1828. Istologicamente la linfangiomatosi cistica generalizzata è una malformazione benigna dei vasi linfatici caratterizzata da spazi cistici rivestiti di endotelio, che contengono materiale omogeneo eosinofilo e chilo.

La TC e la RM possono ampliare sostanzialmente la visualizzazione dello spettro di anomalità viste nella linfangiomatosi cistica generalizzata , rivelando la completa estensione della malattia e, così, possono contribuire al management clinico e a prevenire errori diagnostici iniziali.

DIAGNOSI DI ASCESSO APPENDICOLARE IN BAMBINI CON APPENDICITE ACUTA : VALORE DELL' ECO-COLOR- DOPPLER

C. Martiniello, A. Maio, M. Marmo, D. Perri

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

Obiettivo

Abbiamo praticato imaging color Doppler del quadrante inferiore destro in bambini con appendicite acuta per caratterizzare i reperti di imaging indicativi di perforazione appendicolare e per determinare il valore di questa tecnica nel diagnosticare ascessi appendicolari.

Materiali e Metodi

Quarantasette bambini (28 femmine e 19 maschi di età compresa tra 1 e 19 anni; età media 11), sono stati sottoposti ad Eco-color-doppler del quadrante inferiore destro a completamento di esame con scala di grigi. All'esame patologico, 27 pazienti avevano appendicite non perforante e 20 pazienti avevano appendicite perforante. Nel secondo gruppo, 7 pazienti avevano ascessi e 10 avevano flemmoni. Il Color doppler è stato valutato per la presenza o assenza di iperemia appendicolare, iperemia periappendicolare, o raccolte fluide pelviche, e iperemia dei tessuti molli del quadrante inferiore destro. Le ecografie sono state eseguite con sonde da 7.5-MHz (Esaote mylab50).

Risultati

L'Eco-color-doppler ha mostrato iperemia in 21 (78%) dei ventisette pazienti con appendicite non perforante e in 8 (40%) dei 20 pazienti con appendicite perforante. L'iperemia era diffusa in 14 (67%) dei 21 pazienti senza perforazione e in 6 (75%) degli otto pazienti con perforazione. I restanti pazienti avevano iperemia focale appendicolare. Per sette (35%) dei 20 pazienti con appendicite perforante, il Color doppler ha mostrato iperemia, raccolte loculate periappendicolari o fluide pelviche. Dieci pazienti con appendicite perforante hanno mostrato ipersegnale Color doppler nelle adiacenti anse intestinali e nei tessuti molli del quadrante inferiore destro, espressione di flemmone o peritonite.

Conclusioni

I nostri risultati indicano che i segni ecografici al Color doppler di perforazione appendicolare sono le raccolte iperemiche periappendicolari o pelviche e l'iperemia dei tessuti molli periappendicolari. Una raccolta iperemica loculata appare specifica per la diagnosi di ascesso.

RESTI DI TESSUTO SURRENALICO INTRATESTICOLARE NELL' IPERPLASIA SURRENALICA CONGENITA : RILIEVI ECOGRAFICI E CLINICI

C. Martiniello, A. Maio, M. Marmo, D. Perri

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

Obiettivo

Descrivere i rilievi ecografici, clinici e i dati di laboratorio ottenuti durante il follow-up di pazienti con iperplasia surrenalica congenita in cui si sviluppano residui di tessuto surrenalico nel testicolo.

Materiali e Metodi

Retrospektivamente abbiamo rivisto ecografie e dati di laboratorio di 12 pazienti (età compresa tra 5-31 anni; età media 11 anni) con iperplasia surrenalica congenita che avevano masse intratesticolari compatibili con resti di tessuto surrenalico.

Le ecografie sono state eseguite con sonde da 7.5-MHz (Esaote mylab50).

Risultati

Durante il follow-up di 11 dei 12 pazienti, dopo l' ecografia diagnostica iniziale iniziale, i resti di tessuto surrenalico intratesticolare sono rimasti stabili (n = 1), sono aumentati o diminuiti di volume (n = 9), sono scomparsi (n = 4), o ricomparsi dopo essere scomparsi (n = 3). In un paziente, il tessuto surrenalico testicolare era cresciuto rapidamente nell'arco di un mese. Non abbiamo riscontrato relazioni tra l'aumento di volume delle masse e il controllo clinico basato sul livello del 17-idrossiprogesterone al tempo dell'ecografia.

Conclusioni

In pazienti con iperplasia surrenalica congenita che hanno masse testicolari rilevate all'ecografia, la diagnosi più probabile è quella di resti di tessuto surrenalico intratesticolare. Tale tessuto può rimanere stabile nelle dimensioni, aumentare o diminuire di volume o scomparire durante follow-up ecografico. La variazione di grandezza può essere marcata e può essere molto rapida, senza correlazione con il livello del 17-idrossiprogesterone al tempo dell'ecografia.

STORIA DELLA MEDICINA



Maurizio Ivaldi

CLEMENT A. SMITH E IL SUO "THE PHYSIOLOGY OF THE NEWBORN INFANT"

L. Cataldi

Istituto di Clinica Pediatrica, Università Cattolica del S. Cuore e Policlinico Univ. "A. Gemelli", Roma, Gruppo di Studio di Storia della Pediatria della SIP

Pochi sono forse i pediatri italiani che conoscono Clement Andrew Smith, anche se nel 1956 comparve, per i tipi dell'Editore Abruzzini, una traduzione in italiano del suo libro, prezioso apporto alle conoscenze della fisiologia del neonato. Questo breve contributo ha scopo di ampliare le conoscenze dei pediatri italiani circa un personaggio di spicco nella storia della neonatologia.

Nato nel 1901 ad Ann Arbor, nel Michigan, percorse l'intera carriera scolastica in quella città, ove conseguì la laurea in Medicina presso l'università dello stato del Michigan. Nell'arco della sua vita si resero sempre evidenti i suoi interessi scientifici e letterari. Il suo testo di maggior prestigio fu senz'altro il *Physiology of the Newborn Infant* pubblicato nel 1945, che ebbe altre tre edizioni negli Stati Uniti.

Le ricerche da lui condotte sulla fisiologia neonatale spaziarono dalla formazione delle componenti ematiche all'equilibrio idro-salino, alla digestione, alla nutrizione, alla respirazione.

In questa sede ci sembra utile riportare una breve nota relativa al "primo respiro", tratto dall'omonimo lavoro del 1963, "The first breath": "Se il neonato nasce vivo, deve cominciare la sua attività respiratoria nei primi minuti dall'uscita del canale da parto. Il pediatra potrà meravigliarsi di come ciò avvenga... di come cioè il neonato sia in grado di sopporre così prontamente ed efficacemente al sistema di scambi gassosi affidati alla placenta in età prenatale.

Infatti il neonato è chiamato rapidamente, in pochi momenti, a sostituire le modalità prenatali di apporto di ossigeno e di eliminazione della CO₂ da parte della circolazione placentare con un nuovo sistema, fino a quel momento inusitato, rappresentato dai polmoni. Ma se ci chiediamo: come ha inizio la respirazione? quale meccanismo scatena questa attività? La risposta è del tutto ardua...

Dobbiamo chiederci quale stimolo sia responsabile dell'inizio dell'attività respiratoria, appena il bimbo nasce. Sappiamo che l'attività respiratoria è regolata in vari gradi dal livello di ossigeno, di CO₂ e dal pH ematico e dalle cellule che vi sono immerse. Uno solo o alcuni di questi stimoli chimici presumibilmente partecipano al verificarsi del primo respiro, ma risulta evidente il ruolo importante che hanno anche gli stimoli fisici, i quali implicano lo scatenamento del respiro ancora prima che divengano attivi gli stimoli chimici."

Clement A. Smith, dall'età di 30 anni iniziò a frequentare il Children's Hospital, e continuò a frequentarlo fino a poco tempo prima della sua morte (1988). Nel periodo 1943-1945 egli fu direttore della Pediatria dell'University College of Medicine del Wayne ma anche direttore della Divisione Medica del Children's Hospital del Michigan. Tornato a Boston nel 1945 Smith operava come pediatra a tempo pieno presso il Boston Lying-In Hospital e come direttore delle ricerche sul neonato. Nel 1963, Clement A. Smith fu chiamato al ruolo di professore di pediatria al Boston Lying-In Hospital, Harvard Medical School. Fu inoltre editor di *Pediatrics* per circa 12 anni (1962-1973); dieci anni dopo (1983) pubblicava il libro *History of the Children's Hospital of Boston*.

Tra i primi pediatri a rendersi conto delle esigenze dei "preemies", come erano chiamati allora, Smith ebbe grande rispetto per le madri e per i bambini coi quali aveva grande facilità di rapporto. Il dr Smith facilitò sempre la ricerca sul neonato, creando una scuola ufficiale di neonatologia, ben prima che la specialità mostrasse la sua grande importanza tra le discipline pediatriche, ma piuttosto che definirsi neonatologo preferiva considerarsi un pediatra a disposizione del neonato. Egli ricevette numerosi premi, tra i quali l'Howland Award dell'American Pediatric Society, della quale fu anche eletto Presidente. Meritò il premio Virginia Apgar per la Medicina Perinatale al suo primo anno di istituzione, il Borden Award dell'American

Academy of Pediatrics, la laurea Honoris Causa in Scienze del Colby College. Il dr Smith ottenne inoltre, nel 1957, la prima medaglia Ylppö, in Finlandia, e una laurea ad Honorem presso l'università di Groningen, nel 1964. Infine la Harvard Medical School intitolava a suo nome la cattedra di Neonatologia nel 1985.

Mantenne fitta corrispondenza epistolare con molti prestigiosi ricercatori dei suoi tempi: tra questi c Louis K. Diamond (1963-1985), Peter Karlberg (1953-1988), R.M. McCance, e per oltre 50 anni con Widdowson, (1930-1987). Inoltre si scrisse con Nicholas M. Nelson (1958-1985), con Niles Kendrick (1954-1966), con Samuel Prod'hom (1959-1986), e con molti altri.

Ricordiamo tra i suoi scritti, alcuni non pubblicati: *Critically Ill Child*, 2nd Edition; "Ethical Issues in Newborn Intensive Care", 1974; *Hyaline Membrane Disease* (1949-1954), "The Infancy of Neonatology," 1980: "Neonatology Yesterday – Perinatology Tomorrow", del 21 aprile 1972; *New Medical*, e una conferenza che tenne nel 1988 poco prima di morire "Ethical and Social Challenges in Newborn Care".

Clement A. Smith merita un posto di grande rilievo nella storia della Neonatologia.

Bibliografia

1. Avery ME. Profiles in pediatrics. II. Clement Andrew Smith. *J Pediatr* 1993;123:486–7.
2. Smith CA. Neonatology yesterday, perinatology tomorrow. In: Bossart H, Cruz JM, Huber A, et al, eds. *Perinatal medicine. Proceedings of the Third European Congress of Perinatal Medicine, Lausanne, April 1972*. Bern: Hans Huber, 1973:29–35.
3. Smith CA. *Physiology of the newborn infant*. Springfield, IL: Thomas, 1945.
4. Smith CA. The first breath. *Sci Am* 1963;209:27–35.
5. Smith CA, Kaplan E. Adjustment of blood oxygen levels in neonatal life. *Am J Dis Child* 1942;64:843–59.
6. Ylppo A. Premature children: should they fast or be fed in the first days of life? *Ann Pediatr Fenn* 1954;1:99–104.
7. Dunn PM. Sir Leonard Parsons of Birmingham (1879–1950) and antenatal paediatrics. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;86:F65–7.
8. Smith CA. Potentialities and limitations of prenatal pediatrics. *J Mich State Med Soc* 1948;47:1–4.
9. Smith CA. *The Children's Hospital of Boston: built better than they knew*. Boston: Little Brown and Co, 1983. Luigi Cataldi Clement A. Smith e il suo "The Physiology of the newborn infant": il primo pilastro della moderna fisiologia del neonato 5° corso "Novita' nella storia della pediatria": Roma, 21 febbraio 2009:7
10. Dunn PM Dr Clement Smith (1901-1988) of Boston, pioneer of modern neonatal medicine *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* 2009;94:F226-F228

EDITH LOUISE POTTER (1901-1993): LA PRIMA DONNA NELLA STORIA DELLA NEFROLOGIA PERINATALE

L. Cataldi

Istituto di Clinica Pediatrica dell'Università Cattolica del S. Cuore - Roma
Gruppo di Studio di Storia della Pediatria della Società Italiana di Pediatria

Premessa

Ancora oggi in non pochi Paesi del mondo la donna subisce importanti limitazioni sociali e professionali. Negli ultimi anni stiamo assistendo a un rilevante incremento del sesso femminile nella professione medica, con affermazione professionale qualitativamente non inferiore a quella dei colleghi uomini. Ma se torniamo indietro solo di alcuni decenni rileviamo che poche sono le donne medico il cui nome è rimasto nella storia della medicina a designare una malattia: prima tra queste Edith Louise Potter (ELP), ovviamente legato alla sindrome che porta il suo nome.

Se la "sindrome di Potter" era intesa come sinonimo di agenesia renale bilaterale con rene policistico bilaterale, oggi il termine è utilizzato per descrivere il fenotipo fetoneonatale conseguente a una significativa riduzione del volume del liquido amniotico fino alla sua completa scomparsa, secondaria ad una grave disfunzione del rene fetale. Oggi è generalmente usato il termine di "Sequenza di Potter", caratterizzata fenotipicamente da assenza di produzione di urine, conseguente oligoidramnios ed altre anomalie tra le quali maggiore importanza ha l'ipoplasia polmonare. Ai fenomeni compressivi è dovuta la Facies di Potter (naso e orecchie schiacciate) e contratture scheletrico-muscolari. Questa sequenza è incompatibile con la vita per la grave immaturità polmonare.

Scopo: evidenziare l'importanza dell'impegno professionale di ELP nel raggiungere traguardi di rilievo nello studio e nella definizione di una patologia prenatale importante come la sindrome che porta il suo nome.

Metodi

Gli AA hanno consultato le pubblicazioni originali di ELP e numerosi testi di varie discipline (neonatologia, anatomia patologica, nefrologia, medicina perinatale) nonché recenti contributi sul web.

Risultati: Edith L. Potter nasce a Clinton nello Iowa, (USA) nel 1901 e si laurea in medicina nel 1925. Dopo alcuni anni di esperienza professionale privata si interessa all'anatomia patologica, disciplina in cui consegue il dottorato nel 1934. Successivamente si trasferisce al dipartimento di Ostetricia e Ginecologia dell'Università di Chicago e nel 1956 ottiene la cattedra di Anatomia Patologica, con attività assistenziale presso il Chicago Lying-in Hospital, che manterrà fino al 1967, data del suo pensionamento (1-2).

Per quanto l'agenesia renale bilaterale, considerata estremamente rara, fosse già stata segnalata in letteratura medica, (Wolfstrigel 1671), fu appunto Edith Potter, nel 1946, a descrivere in modo estensivo ed esauriente il fenotipo dell'Agenesia Renale Bilaterale nel feto umano, evidenziando che la sua frequenza era maggiore di quanto precedentemente pensato. Edith Potter riesaminò i referti di 5000 casi autoptici di feti e neonati effettuati a Chicago in un periodo di 10 anni e trovò che 20 casi, 17 maschi e 3 femmine, erano affetti da agenesia renale bilaterale e tutti mostravano le caratteristiche facciali che sarebbero poi state riferite come "facies di Potter". Tale casistica fu estesa a 50 casi nel 1965 (4-6).

La produzione scientifica di Edith Potter è enorme e di ottimo livello. Traccia dei suoi lavori posteriori al 1950 e tuttora reperibile su PubMed, con particolare attenzione alla patologia fetoplacentare e alla patologia malformativa renale, specie circa la patogenesi del patologia policistica renale (7-11).

Gli studi di Edith Potter non si limitano solo alla Teratologia ed all'Anatomia Patologica ma si estendono all'Embriologia e all'Istologia normale, con attenzione alla struttura ed allo sviluppo del distretto urinario che studiava con la metodica della microdissezione (12-15), fino al suo insuperato lavoro (in relazione alle tecnologie del tempo, sullo sviluppo del glomerulo renale (15).

Conclusioni: L'esempio di Edith Potter rimane tuttora insuperato per la vastità e per l'autorevolezza, tenuto conto di quando furono svolte considerando che l'ambiente era dominato da figure maschili. La

presente indagine storico-medica testimonia il meritato successo di una donna grande scienziata, per il rilevante contributo allo sviluppo della nefrologia perinatale.

Bibliografia Essenziale

1. Potter EL. Reminiscences of a perinatologist. JAMA. 1989 Nov 24;262(20):2891-3
2. www.en.wikipedia.org/potter_syndrome consultato il 9-1-2007
3. www.whonamedit.com/potter_syndrome consultato il 9-1-2007
4. Potter EL. Bilateral Renal Agenesis. J Pediatr. 1946; 29:68
5. Potter EL. Facial characteristics in infants with bilateral renal agenesis. Am J Obstet Gynecol. 1946; 51:885
6. Potter EL. Bilateral Absence of Ureters and Kidneys: A Report of 50 Cases. Obstet Gynecol. 1965 Jan;25:3-12
7. Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of Polycystic Kidneys. Historical Survey. Arch Pathol. 1964 May;77:459-65;
8. Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of Polycystic Kidneys. Type 1 Due To Hyperplasia of Interstitial Portions of Collecting Tubules. Arch Pathol. 1964 May;77:466-73;
9. Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of Polycystic Kidneys. Type 2 Due To Inhibition of Ampullary Activity. Arch Pathol. 1964 May;77:474-8;
10. Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of Polycystic Kidneys. Type 4 Due To Urethral Obstruction. Arch Pathol. 1964 May;77:502-9;
11. Osathanondh V, Potter EL. Pathogenesis of Polycystic Kidneys. Survey of Results of Microdissection. Arch Pathol. 1964 May;77:510-2
12. Osathanondh V, Potter EL. Development of Human Kidney As Shown By Microdissection. I. Preparation of Tissue With Reasons For Possible Misinterpretation of Observations. Arch Pathol. 1963 Sep; 76:271-6;
13. Osathanondh V, Potter EL. Development of Human Kidney As Shown By Microdissection. II. Renal Pelvis, Calyces, And Papillae. Arch Pathol. 1963 Sep;76:277-89;
14. Osathanondh V, Potter EL. Development of Human Kidney As Shown By Microdissection. III. Formation And Interrelationship of Collecting Tubules And Nephrons. Arch Pathol. 1963 Sep;76:290-302;
15. Potter EL. Development of The Human Glomerulus. Arch Pathol. 1965 Sep;80:241-55.

IL NEONATO: RITI E SUPERSTIZIONI NEL SALENTO

P. Angela, P. Pasquale

¹Dirigente Medico UTIN Ospedale "V. Fazzi" Lecce

Nei secoli passati anche nel Salento, regione dell'estremo sud della Puglia, riti magici e pratiche superstiziose per augurare la buona sorte, o per scongiurare la malasorte, scandivano tutte le fasi della vita privata e lavorativa di un popolo a cultura prevalentemente contadina. Il neonato, naturalmente, non era esente da queste pratiche e sin dal suo concepimento era oggetto di rituali di ogni genere che avevano il compito di allontanare gli spiriti maligni, augurare buona fortuna, curare stati patologici, far crescere il piccolo bello e forte nel corpo e nello spirito. Alcuni rituali erano rivolti alla donna gravida o alla puerpera per rendere agevole il parto o per stimolare la produzione del latte ed evitare, pertanto, che il neonato avesse problemi di sopravvivenza.

Riportiamo alcuni rituali, suddivisi per tema, assai diffusi nel Salento sino alla seconda metà del secolo passato. Gran parte dei rituali, pur ampiamente diffusi, non ha una matrice definita; in genere sono legati all'inventiva popolare di un mondo contadino o nascono dal verificarsi di un determinato evento fortunato o sfortunato in concomitanza con un altro del tutto casuale.

Il sesso del nascituro

Nella cultura contadina la nascita di un figlio maschio dava sicurezza ai genitori e accresceva il prestigio sociale della famiglia, pertanto, appena il grembo materno si deformava per l'avanzare della gravidanza, iniziava la gara dei pronostici sul sesso del nascituro. Inutile ricordare che le indagini ecografiche erano ancora assai lontane!

Per presagire il sesso del nascituro si osservava:

- la forma della pancia: entre cazzata, pigghia la spata, entre pizzuta, pigghia la scupa; (pancia schiacciata, prendi la spada; pancia appuntita, prendi la scopa);
- il colorito del volto della gestante: un volto anemico presagiva una femmina, un volto con lineamenti marcati e macchie cutanee, presagiva un maschio;
- la presenza di dolore ad una gamba o di una lieve zoppia durante la gravidanza che presagiva la nascita di una femmina dalla carnagione chiara: toghia t'anca, fimmena bianca (dolore di gamba, femmina dalla carnagione chiara);
- la forma dei capelli del neonato: un neonato con capelli che terminavano a punta sul collo presagiva la nascita di una femmina in una successiva gravidanza;
- la fase lunare al momento del parto: se si partoriva un maschio in fase di luna calante nella successiva gravidanza sarebbe nata una femminuccia, se, invece, la luna era crescente sarebbe nato un altro maschietto.

Lo sviluppo del feto

In un mondo in cui non si conosceva il ruolo del DNA, dei geni e dei mutageni, lo sviluppo del feto era un vero mistero. Si riteneva che esso fosse influenzato negativamente dalla vista di persone storpie o deformi, nonché dal contatto con animali randagi; al contrario la vista di altri bambini con caratteri fisici aggraziati avrebbe influenzato positivamente lo sviluppo del feto. Guardare spesso in gravidanza un bambino con gli occhi azzurri o con i capelli biondi (caratteri un tempo rari nel Salento) avrebbe facilitato la nascita di un altro bambino con gli stessi caratteri.

Un desiderio alimentare di cibi inconsueti o fuori stagione, se non esaudito immediatamente, poteva provocare un aborto o la comparsa di una voglia sulla cute del feto, cioè di una macchia che per colore o forma ricordava l'alimento desiderato.

Il parto

Il parto, che avveniva in casa, alla presenza della mamma (levatrice) e delle cummari (vicine di casa),

era accompagnato da numerosi segni scaramantici, in considerazione dell'alto grado di rischio che esso comportava per la madre e per il bambino. Alla partoriente venivano tolti i legacci delle calze e l'anello nuziale; al suo fianco, sul letto, si distendevano i pantaloni, il cappello o la cintura del marito per allontanare gli spiriti maligni e il demonio che avrebbero potuto ostacolare il parto.

Il medico veniva chiamato solo quando vi era grave pericolo di vita per la madre o per il bambino, ma in caso di parto difficile si confidava più nelle preghiere di parenti, vicini di casa e concittadini che nei poteri della scienza medica. In questi casi prima che dal medico si correva dal sagrestano per far suonare le tocche (rintocchi di campana suonati a circa un minuto di intervallo l'uno dall'altro) e raccogliere i compaesani in preghiera.

Poiché i numeri dispari portavano fortuna la donna che aveva partorito doveva stare a letto per un numero dispari di giorni: sette, nove o undici per scongiurare complicanze. In caso di parto difficile doveva stare a riposo almeno quaranta giorni.

Il neonato

Il neonato sin dalla nascita era oggetto di riti apotropaici ed era ornato con amuleti di vario tipo per allontanare il malocchio (o mal'occhio). Appena venuto alla luce veniva lavato e nfassatu (fasciato). Tra le fasce venivano inseriti amuleti di corallo rosa o rosso e immagini di santi per preservarlo dal malocchio e dal rischio della morte in culla.

Segno di fortuna, poiché raro, era il nascere con qualche dente o con la camicia, cioè con il corpo ricoperto dalla vernice caseosa, anche detta manto della Madonna..

Il neonato veniva preservato dalla vista di persone con occhiali o affette da strabismo, di frati cappuccini e di vecchie storpie perché si riteneva fossero capaci di fare fatture o toccature malefiche. Per scongiurare gli effetti delle fatture si usava legare al collo o al braccio destro del neonato amuleti o medagliette con immagini di santi. Cornetti di corallo o d'oro, manine d'osso, argento o corallo con l'indice e il mignolo distesi e le altre dita chiuse o con il pollice infilato tra l'indice e il medio e con tutte le dita chiuse a pugno, bisanti d'oro (dischetti d'oro simili a monete), conchiglie o denti di peschi (squalidi) montati in argento erano gli amuleti più diffusi.

Il neonato, inoltre, non doveva mai guardare in uno specchio per scongiurare forme di strabismo e quando sbadigliava si usava tracciare con il pollice rapidi segni di croce sulla sua bocca per scongiurare che gli spiriti maligni entrassero nel suo corpo. Ogni complimento rivolto al bambino per decantare la sua bellezza o floridezza doveva necessariamente essere accompagnato dalla frase Diu lu guardi o Diu lu benedica per evitare che i complimenti venissero intesi come malaugurio o fattura.

L'allattamento

Considerata l'importanza del latte materno per la sopravvivenza del neonato in tempi privi di latte formulato, sin dal tempo della gravidanza si ricorreva a numerosi riti propiziatori:

- appendersi al collo la pietra del latte (un pezzo di selce) per tutta la gravidanza
- strofinarsi sul petto un fazzoletto con cui avevano toccato la statua della madonna dell'abbondanza di Cursi (paese a sud di Lecce)
- recarsi in pellegrinaggio a piedi presso i santuari della madonna del latte (Scorrano)

Particolarmente diffuse e radicate erano le credenze popolari e le superstizioni circa l'alimentazione della puerpera. Un'alimentazione a base di pasta fatta in casa, carne lessa di vitello o di pecora, patate, lattughe, finocchi lessi e, nei paesi a tradizione marinara, zuppa di cozze nere con molliche di pane stimolava la produzione di latte.

Un importante significato scaramantico aveva il primo alimento consumato dalla puerpera che, secondo la tradizione, doveva essere un brodino di ceci o brodo di palummieddhu (giovane piccione).

Le cicorie e le lenticchie erano controindicate perché si riteneva riducessero la secrezione latte.

Le donne brune e di carnagione scura producevano un latte più nutriente di quello delle donne bionde e di carnagione chiara, che poteva coagularsi ed essere rigurgitato o provocare dolori intestinali.

Un dispiacere o un forte spavento potevano essere responsabili dell'arresto della secrezione latte.

La donna mestrata non poteva allattare il bambino perché il latte secreto durante il ciclo mestruale era ritenuto sporco e in quei giorni il bambino veniva nutrito con latte di mucca bollito con un pugno di avena che aveva effetti rinfrescanti.

Nei casi di ingorgo e infiammazione dei dotti galattofori, si pensava che un pelo si fosse infilato nei dotti galattofori provocando la free te lu pilu. Per ridurre l'infiammazione si ricorreva a impacchi di finocchio e di cavolo sul capezzolo mentre per togliere il pelo si faceva succhiare energicamente il capezzolo ad un uomo esperto recitando preghiere ed eseguendo alcuni riti magici.

I riti propiziatori per la secrezione del latte riguardavano anche le bambine neonate, a queste, infatti, appena nate, la nonna strizzava i capezzoli per predisporli alla secrezione di latte una volta diventate madri.

Lo svezzamento

Lo svezzamento si effettuava intorno a un anno e mezzo, ma non era infrequente incontrare bambini di due o tre anni che ancora allattavano al seno materno. Si riteneva che l'allattamento avesse poteri anticoncezionali ed era prolungato il più a lungo possibile per evitare di restare nuovamente gravide.

Per facilitare lo svezzamento si cercava di rendere disgustoso il seno materno ricoprendo il capezzolo di fuliggine o con impacchi di miele e sale o miele e capelli.

Rimedi terapeutici per il neonato

Nei secoli passati quando il bambino si ammalava la madre, aiutata dalle donne più anziane, ricorreva all'uso di decotti, cataplasmi, preghiere e riti magici tramandati dalla tradizione. Di norma la fattucchiera, capace di togliere il malocchio, era consultata prima del medico.

Per sedare il pianto e le coliche gassose del neonato si ricorreva alla papagna: decotto zuccherato di acqua bollita con semi di papavero in cui si inzuppava un fazzoletto che veniva dato da succhiare al neonato.

Il morbillo, detto anche la russa, veniva curato massaggiando il corpo con olio e bicarbonato e coprendo il bambino con una copertina rossa che doveva essere portata in dote dalla sposa.

In caso di malessere generico si applicavano dietro le spalle del bambino i pampini (foglie di vite) che avevano il potere di tirare de cuerpu lu maliceddhu, cioè di assorbire il male attraverso la cute.

Le parassitosi intestinali, assai frequenti, sostenute da elminti comunemente detti vermi, erano curate con impacchi di ruta e olio sull'addome del bambino o facendo ingerire spicchi d'aglio tritati; molto spesso si ricorreva anche all'aiuto delle masciare (streghe o fattucchiere) che recitavano una serie di scongiuri mentre tracciavano con un paio di forbici segni di croce sulla pancia del neonato.

Numerose altre patologie erano curate con i cataplasmi; si ricorreva a impacchi di ruta e latte per l'otite, impacchi di erba de ientu (paritaria) o di pan cotto per tutti i tipi di contusioni, impacchi di albume d'uovo montato con lo zucchero per rinforzare le articolazioni delle ginocchia e del gomito.

Il sangue caldo delle tartarughe, invece, veniva spalmato sulle articolazioni per guarire i bambini dal rachitismo.

In caso di stipsi nei bambini piccoli si stimolava lo sfintere anale con un gambo di prezzemolo attorno al quale era stato avvolto un capello della madre oppure, nei bambini più grandi, si ricorreva a clisteri di acqua tiepida bollita con foglie di alloro e gocce d'olio di oliva.

Le indigestioni erano curate con decotti di foglie di citronella e alloro.

INDICE GENERALE

PRIMA SESSIONE

DIAGNOSI E RISULTATI DELLA TERAPIA ENZIMATICA SOSTITUTIVA NELLA MALATTIA DI FABRY	33
M. Spada	
DEFICIT DI IGA E INFEZIONI RECIDIVANTI	35
C. Pignata, T. Broccoletti, E. Cirillo	
LA MALATTIA DI GAUCHER: IL RUOLO DEL PEDIATRA NELLA DIAGNOSI E GLI OBIETTIVI TERAPEUTICI	37
M. Sibilio, G. Parenti, G. Andria	
LA SINDROME METABOLICA	41
L. Cavallo	
LE MUCOPOLISACCARIDOSI E IL RELATIVO TRATTAMENTO	44
E. Salvatici	
MALATTIA DI POMPE	47
D. Sperli	
VACCINI, MEMORIA IMMUNITARIA E SOTTOPOPOLAZIONI B.	48
A.G. Ugazio	

SECONDA SESSIONE

IL TRASPORTO NEONATALE D' EMERGENZA: STATO DELL'ARTE	53
R. Paludetto, P. Di Martino, G. Russo Spena, A.C. Borrelli A.M. Spera, A. Sodano, D. Schettino, P. Milite, L. Capasso	
LA DEPRESSIONE POST PARTUM ALLA LUCE DELLE RECENTI ACQUISIZIONI	55
E. Coni, A. De Magistris, M. Puddu, V. Fanos	
LE INFEZIONI DELLE VIE URINARIE NEL BAMBINO PICCOLO	60
C. Pecoraro	
PROBLEMI DI ALIMENTAZIONE NEL NEONATO DI PESO MOLTO BASSO	61
P. Giliberti, G. Chello, D. Magri, S. Rojo, T. Fedele, L. Giordano, C. De Leonibus	
STRATEGIE DI PREVENZIONE DELLE INFEZIONI NOSOCOMIALI	66
M. Stronati, A. Borghesi	
VENTILAZIONE NON INVASIVA: UPDATE	73
F. Messina	

TERZA SESSIONE

ANAFILASSI E FATTORI DI RISCHIO	77
M. Calvani	
EPATITE AUTOIMMUNE: INQUADRAMENTO, DIAGNOSI E TERAPIA	80
P. Vajro, F. Balivo, C. Veropalumbo, C. Gentile	
I RAPPORTI OSPEDALE-TERRITORIO IN CAMPANIA	85
L. Pinto	
LA DESENSIBILIZZAZIONE ORALE PER ALIMENTI: STATO DELL'ARTE	88
I. Dello Iacono	
LA GESTIONE DELLE MALATTIE NEOPLASTICHE NELL'ETÀ EVOLUTIVA	89
F. Casale	
LA SINDROME DA ENTEROCOLITE ALLERGICA (SEA)	91
S. Miceli Sopo, V. Giorgio, R. Onesimo, C. Fundarò	
LA VALUTAZIONE DELLE LINEE GUIDA SULL'ASMA	95
L. Indinnimeo	

QUARTA SESSIONE

ATTUALITÀ SUGLI ESAMI ECOGRAFICI NEFROUROLOGICI IN ETÀ PEDIATRICA	97
R. Agostiniani	
I MARKERS INFIAMMATORI IN PEDIATRIA	103
I. Piccirillo	
IL PARTO IN ACQUA " NASCERE IN SICUREZZA"	104
G. Attardo, C. Composto, L. Raineri, C. Vicari, F. Nicolosi	
IL TRATTAMENTO OLISTICO-ODONTOIATRICO DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON BISOGNI SPECIALI	107
D. Lauritano, I. Farnetani, F. Farnetani, M. Baldoni	
L'OSSERVAZIONE BREVE INTENSIVA	111
A. Campa, S. Campa	
LE URGENZE CHIRURGICHE IN NEONATOLOGIA	113
C. Esposito, F. Alicchio, A. Farina, I. Giurin, M. Iaquinto, A. Roberti, M. Castellano, G. Ascione, A. Settimi	
URGENZE CHIRURGICHE NEI PRIMI ANNI DI VITA	121
A. Tramontano	
WHEEZING: DIAGNOSI E DIAGNOSTICA DIFFERENZIALE	122
R. Cutrera	

PRIMA SESSIONE INFERMIERISTICA

DEFINIZIONE DEL CAMPO DI RESPONSABILITÀ DELL'ASSISTENZA INFERMIERISTICA	125
G. Cappiello	
IL RUOLO DEL COORDINATORE INFERMIERISTICO NELLA FORMAZIONE CONTINUA IN MEDICINA	127
M. Di Martino	
IL TRIAGE PEDIATRICO: RIFLESSIONI ED ESPERIENZE A CONFRONTO	130
V. Salerno	
INTEGRAZIONE DI NUOVE RISORSE IN UN REPARTO DI PEDIATRIA	134
L. Morganti	
L'AMBULATORIO DEL PEDIATRA DI FAMIGLIA : NUOVE ESPERIENZE	137
E. Bernabei	
L'EDUCAZIONE ALIMENTARE INCASO DI CELIACHIA: DALLA DIAGNOSI ALLA PRESA DI COSCIENZA DI BAMBINI E GENITORI	140
R. Cangiano	
LA GESTIONE INFERMIERISTICA DEL PAZIENTE OSPEDALIZZATO CON FEBBRE	144
M. Sangiocanni, M.R. Celentano	

SECONDA SESSIONE INFERMIERISTICA

ASSISTENZA AL NEONATO INTUBATO	147
A. Bocchino, P. Errico, D. Meoli	
EDUCAZIONE TERAPEUTICA IN PEDIATRIA: EMPOWERMENT DELLE COMPETENZE IN RAPPORTO ALL'ETA'	148
M.R. Rapuano	
IL RUOLO DEL TECNICO E DELL'INFERMIERE NEGLI ESAMI DI RISONANZA MAGNETICA	151
E. Bozzi, M. Marletta	
LA GESTIONE NELL'EMERGENZA-URGENZA NEL BAMBINO POLITRAUMATIZZATO	155
R. Falco	
LA COMUNICAZIONE IN EMERGENZA-URGENZA	156
G. Fioravante	

PREMI

XIII PREMIO DI STUDIO

CITTÀ DI AVERSA - OSPEDALE REAL CASA SANTA DELL'ANNUNZIATA SAN G. MOSCATI

ANALISI DEI POLIMORFISMI C677T E A1298C DI MTHFR COME DETERMINANTI FARMACOGENETICI NELLA TERAPIA CON METOTREXATO IN BAMBINI AFFETTI DA LLA M. Ramaglia	167
CRANBERRY JUICE FOR THE PREVENTION OF RECURRENT URINARY TRACT INFECTIONS. A RANDOMIZED-CONTROLLED TRIAL IN CHILDREN A. Gatto	180
LA NEFRITE LUPICA (NL) DEL BAMBINO: TRATTAMENTO CON MICOFENOLATO MOFETILE (MMF) COME FARMACO DI INDUZIONE E MANTENIMENTO F. D'Elia	186
OUTCOME A LUNGO TERMINE DELLA ORCHIDOPESSI LAPAROSCOPICA SECONDO FOWLER-STEPHENS IN PAZIENTI CON TESTICOLO INTRA-ADDOMINALE I. Giurin, C. Esposito, A. Savanelli, A. Settimi	191
PROFILASSI DEL DOTTO ARTERIOSO DI BOTALLO CON IBUPROFENE: COSA C'È DI NUOVO? I. Bersani	197

VIII PREMIO "FLORA SCIAUDONE"

LA SINDROME DEL SUPER BIMBO E. Bernabei	203
LE DUE FACCE DI UNA STESSA MEDAGLIA: BULLISMO IN ETA' PEDIATRICA, MOBBING E STALKING IN ETA' ADULTA R. Mormile, C. Mormile, F. Mormile	205

II PREMIO "STEFANO GOLISANO"

DALLA PARTE DEL NEONATO: CONSIGLI PER UN'ASSISTENZA CENTRATA SUL NEONATO E SULLA FAMIGLIA L. Abbate, M. Vendemmia, L. Falco	209
PROGETTO DELLA SIPPS-CAMPANIA "SEGUI L'ESEMPIO DEL TUO PEDIATRA! APPLICA L'IGIENE DELLE MANI!" (CON IL PATROCINIO DELLA SIPO)	211

COMUNICAZIONI E POSTER

BIOETICA

UNA RIFLESSIONE BIOETICA ATTUALE, QUALE CONSIDERAZIONE INTRODUTTIVA AI LAVORI DI QUESTO XIII CONGRESSO NAZIONALE "INCONTRI PEDIATRICI NORMANNI: BAMBINI PROTAGONISTI DEL NOSTRO FUTURO" - AVERSA 11/12 DICEMBRE 2009 A. Leocata	215
--	-----

BRONCOPNEUMOLOGIA

INFEZIONE DA MYCOPLASMA PNEUMONIAE, ASMA E LA SOTTILE LINEA DI CONFINE EZIOLOGICA R. Mormile, G. Golia, A. Colella, F. Rosati Tarulli, F. Piccolo, L. Martino, C. Cioffi, A. Cantelli, G. Della Corte, M.R. D'Angelo, M. Vendemmia, F. Pisano, M.G. Vitale, M.R. Linardi, S. Vendemmia, L. Cantelli	219
MALATTIE RESPIRATORIE NELL'ETA' EVOLUTIVA E LO SPORT N. Tafuro, A. Capolongo, I. Maritato, A. Nunziata, L. Tortora, M. Barbato, A. Cutillo, G. Ferraro, E. Carrella	220
RARA COMPLICANZA RESPIRATORIA IN BAMBINO SOTTOPOSTO A TRAPIANTO DI FEGATO G. Capuano, S. Maddaluno, M. Caropreso, C. Veropalumbo, S. Lenta, N. Di Cosmo, A. Varriale, C. Gentile, P. Iacotucci, P. Vajro	222

CARDIOLOGIA

CONTROLLO DEL SANGUINAMENTO IN CARDIOCHIRURGIA PEDIATRICA: ESPERIENZA CON UN NUOVO PATCH DI COLLAGENE RIVESTITO	225
G. Pelella, F. Ursomando, A. Nava, N. Della Cioppa, C. Siniscalchi, V. Terracciano, A. Guarino, G. Caianiello	
DIAGNOSI PRECOCE DELLE CARDIOPATIE CONGENITE PRESSO LA U.O.C. DI PEDIATRIA ED ASSISTENZA NEONATALE DELL'OSPEDALE "S. GIULIANO" DELLA ASL NA 2 NORD	227
P. Laudiero, G. De Cicco, V. Comune, F. Camerlingo, C. Rocco, A.P. Di Maio	
DIFETTO INTERATRIALE (DIA) NELL'AGRO AVERSANO: CASUALITA' O CAUSALITA'?	228
R. Mormile, C. Cioffi, M. De Michele, G. Papa, C. Turco, A. Colella, G. Della Corte, F. Pascarella, M. Vendemmia, M.P. Capasso, R. Coppola, G. Golia, F. Piccolo, M.R.Linardi, S. Vendemmia, L. Cantelli	
L'INTERVENTO DI GLENN NEL CUORE UNIVENTRICOLARE	230
C. Siniscalchi, F. Ursomando, A. Nava, C. Di Fiore, V. Terracciano, G. Farina, G. Caianiello	
MODELLO MATEMATICO PER MODULARE IL BENDAGGIO POLMONARE IN NEONATI CON CUORE UNIVENTRICOLARE	232
A. Petraio, G. Farina, S. Costanza, G. Pelella, I. Fludas, C. Polzella, G. Caianiello	
PERICARDITE DA MYCOPLASMA PNEUMONIAE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	234
R. Mormile, M. De Michele, A. Colella, G. Golia, B. Guida, G. Bove, C. Cioffi, A. Cantelli, A. Orsini, M. Vendemmia, S. Vendemmia, F. Pianese, F. Piccolo, L. Cantelli	
SCOMPENSO CARDIACO PRECOCE IN SINDROME DI DOWN CON CANALE ATRIOVENTRICOLARE INTERMEDIO	235
R. Mormile, M. De Michele, A. Liccardo, A. Pagliuca, I. Spiezia, A. Mirabelli, B. Guida, L. Ponticciello, E. Ambrosio, P. Ferrara, F. Pascarella, A. Orsini, E. Sciorio, M. Cacciapuoti, A. Cantelli	
TORACOTOMIA POSTEROLATERALE DESTRA PER IL TRATTAMENTO DELLA RI-COARTAZIONE AORTICA	236
E. Merlini, A. Petraio, C. Scarpati, S. Costanza, I. Fludas, G. Farina, G. Caianiello	
TRASPOSIZIONE CORRETTA DEI GROSSI VASI: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	238
P. Laudiero, G. De Cicco, V. Comune, A. Griffo, M. Iuorio, F. Crispino, N. Aragione	

CHIRURGIA PEDIATRICA

DILATAZIONE DOMICILIARE DEL MEATO URETRALE NEI BAMBINI CON STENOSI DEL MEATO DOPO CHIRURGIA DELL'IPOSPADIA	241
R.M. Festa, I. Giurin, S. Iacobelli, F. Alicchio, M. Escolino, M. Iaquinto, M. Di Lecce, C. Esposito, A. Savanelli, A. Settimi	
ERNIORRAFIA LAPAROSCOPICA NEI PAZIENTI PEDIATRICI: STANDARDIZZAZIONE DELLA TECNICA OPERATORIA	242
V. Ferrara, F. Perricone, A. Farina, F. Alicchio, A. Savanelli, M. Escolino, A. Roberti, M. Castellano, L. Montinaro, C. Esposito, A. Settimi	
GESTIONE DEL DOLORE POST OPERATORIO NEL PAZIENTE PEDIATRICO	244
M. Sasso, S. Campa, F. D'Andrea	
LA COLECISTECTOMIA LAPAROSCOPICA IN ETA' PEDIATRICA	245
M. Iaquinto, F. Perricone, F. Alicchio, A. Farina, I. Giurin, C. Esposito, A. Settimi	
LA SINDATTILIA: ASPETTI CLINICI E TERAPEUTICI	246
G.F. Nicoletti, S.Campa, E. Grella	

EMATOLOGIA ONCOLOGIA

COMPLICANZE EMATOLOGICHE DEL TRAPIANTO DI FEGATO	249
M. Caropreso, G. Capuano, C. Veropalumbo, C. Gentile, A. Varriale, S. Maddaluno, N. Di Cosmo, S. Lenta, F. Balivo, P. Vajro	
CONSIDERAZIONI SU UN CASO DI PORPORA TROMBOCITOPENICA IDIOPATICA (PTI)	250
F. Mazzei, N.M. Grasso, E. Risolo	
EFFETTO DEL RITUXIMAB SULLA CITOPENIA ASSOCIATA ALLA SINDROME LINFOPROLIFERATIVA AUTOIMMUNE (ALPS) REFRATTARIA ALLE COMUNI TERAPIE	252
F. Maio, E. Cirillo, T. Broccoletti, G. Giardino, L. Valentino, G. Aloj, V. Gallo, C. Pignata	
GESTIONE DEL BAMBINO ONCOLOGICO CON DEFICIT DELLO STATO NUTRIZIONALE	253
A. Barone, V. Costagliola, D. Noviello, M. Savino, V. Conde	

PORPORA TROMBOTICA TROMBOCITOPENICA DI MOSCKOVICH : DESCRIZIONE DI UN CASO	254
A. D'Apuzzo, G. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R. Coppola	
PROTOCOLLO PER LE EMERGENZE EMATOLOGICHE ALLA LUCE DEI FLUSSI MIGRATORI	256
A. D'Apuzzo, A. Borrelli, M. Sansone, P. Ranieri, A. Possemato, F. Viscovo, L. Cuozzo, S. Tarallo, M. Paparelli, G. Miranda, R. Coppola	
SINDROME DI DI GEORGE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	257
A. D'Apuzzo, G. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R. Coppola	
TRATTAMENTO NON FARMACOLOGICO DEL DOLORE NEL BAMBINO ONCOLOGICO	258
C. Pernice, F. Casale, P. Indolfi, A. Alonzi, E. Buono	
UN'ANEMIA DELL'ALTRO MONDO!	259
A. Colella, R. Mormile, C. Cioffi, R. Coppola, M.P. Capasso, G. Golia, L. Cantelli	
UN INUSUALE CASO DI SINDROME DI SHWACHMAN-DIAMOND A PRESENTAZIONE EPATICA	260
F. De Gregorio, A. Campanozzi, I. Rutigliano, C. Veropalumbo, P. Nardiello, G. Castaldo, V. Raia, F. Balivo, C. Gentile, P. Vajro	

ENDOCRINOLOGIA E METABOLISMO

CASO CLINICO IN DIABETOLOGIA PEDIATRICA : ESPERIENZA PRESSO UOC PEDIATRIA DI FORMIA	263
M.G. Colella, L. Masi	
ESISTE UNA ASSOCIAZIONE TRA PREVALENZA DI AUTOIMMUNITA' TIROIDEA ED EPOCA DI ESORDIO DEL DIABETE AUTOIMMUNE?	265
D. Iafusco, S. Confetto, L. Russo, F. Casaburo, A. Piscopo, F. Pisani, L. Troise, F. Prisco	
ESISTE UN LINK PATOGENETICO TRA MIOCARDITE E DIABETE MELLITO AUTOIMMUNE?	266
D. Iafusco, M. Lipes, A. Galderisi, R. Gottumukkala, L. Cornivelli, L. Russo, F. Casaburo, A. Zanfardino, A. Cocca, F. Prisco	
EVOLUZIONE DELLE COMPLICANZE NEFROPATICHE IN PAZIENTI CON ESORDIO DEL DIABETE MELLITO TIPO 1 IN ETA' PEDIATRICA	267
F. Prisco, D. Iafusco, C. Polito, S. Confetto, A. Piscopo, F. Casaburo, L. Troise, A. Zanfardino, S. Strianese, L. Russo, R. Pizza, G. Lama	
E' REVERSIBILE L'IPER FILTRAZIONE GLOMERULARE COL MIGLIORAMENTO DEL CONTROLLO METABOLICO NEL DIABETE TIPO 1?	268
F. Prisco, A. Piscopo, D. Iafusco, C. Polito, S. Confetto, L. Russo, F. Casaburo, F. Pisani, S. Strianese, R. Pizza, G. Lama	
IL RUOLO DELL'INFERMIERE NELLA GESTIONE OSPEDALIERA DEL BAMBINO CON DIABETE MELLITO TIPO 1 (DMT1) ALL'ESORDIO: ESPERIENZA DELL'U.O.C. DI PEDIATRIA DI CROTONE	269
D. Passero, T. Cannatelli, G. Ribecco, F. Alessio, M.T. Bennardi, L. Artese	
IPERINSULINEMIA DA SINDROME METABOLICA IN UN LATTANTE CON DECORSO GRAVE DA INFLUENZA A H1N1	270
R. Mormile, R. Coppola, A. Colella, G. Golia, C. Cioffi, F. Pascarella, G. Della Corte, F. Piccolo, M.P. Capasso, M.R. Linardi, A.M. Romano, C. Oliva, F. Pisano, E. Sciorio, M. Cacciapuoti, L. Cantelli	
LA RETE DIABETOLOGICA PEDIATRICA CALABRESE	271
F. Mammì, M. Bruzzese, S. Lucieri, F. Stamati, F. Citriniti, F. Milillo, M.A. Bonamassa, D. Sperli, R. Demarco, F. Paravati, N. Lazzaro, S. Rubino, L. Costantino, M. Panebianco, F. De Berardinis, G. Santoro, D. Minasi, A. Cannatà, A. Tedeschi, A. Panzera, E. Provenzano, T. Ciambrone, E. Saullo, M. Mancuso, L. De Luca, R. Toscano	
PROGETTO NUVOLA: APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE ALL'OBSITA' INFANTILE ED ADOLESCENZIALE DELL'OSPEDALE FATEBENEFRATELLI DI BENEVENTO	272
I. Dello Iacono, A. Sorrentino, M.G. Limongelli, A.M. Basilicata, G. Vetrano, E. Varricchio, M.G. Colatruoglio, V. Pace, T. Alderisio, G. Guglielmucci	
STUDIO "ON-LINE" SUL DISEGNO DI BAMBINI CON DIABETE: PONTE CREATIVO TRA BAMBINI, TEAM E PSICOLOGI	273
I. Nocerino, D. Iafusco, F. Casaburo, L. Russo, D. Diano, G. Vizzari, M.A. Polimeno, E. Vottari, F. Mammì, M. Bruzzese, F. Imbronise, F. De Berardinis, G. Santoro, M. Borselli, D. Sperli, R. De Marco, N. Lazzaro, F. Citriniti, D. Pecoraro, F. Stamati, F. Lombardo, F. De Luca, P. Buono, A. Minenna, M. Delvecchio, L. Tonino, F. Prisco	

GASTROENTEROLOGIA

ANISAKIASI GASTRICA IN ETA' PEDIATRICA, DESCRIZIONE DI DUE CASI CLINICI	275
G. Mion, S. Tammaro, M. Martorano, V. Stifano, I. Pierucci	

DISTROFIA MUSCOLARE DI DUCHENNE/BECKER IN BAMBINO AFFETTO DA EPATOPATIA CORRELATA AD OBESITÀ	280
C. Veropalumbo, G. Capuano, M. Caropreso, C. Gentile, A. Varriale, S. Maddaluno, P. Iacotucci, N. Di Cosmo, S. Lenta, P. Vajro	
EPILESSIA ADDOMINALE: DESCRIZIONE DI DUE CASI CLINICI	281
F. Nunziata, C. Alfano, L. di Lauro, R. Gasparro, M.D. Genovese, M. Matarazzo, P. Russo, R. Tedesco	
ROTAVIRUS TYPE A AND OTHER ENTERIC PATHOGENS IN STOOL SAMPLES FROM CHILDREN WITH ACUTE DIARRHEA	283
R. Ricciardi, A.M. Ricciardi, L. Pisano, M. Mungiguerra, M. Danzi	
UN ITTERO TARDIVO!	284
A. Colella, F. Pascarella, R. Mormile, G. Golia, L. Cantelli	
UNO STRANO CASO DI REFLUSSO GASTROESOFAGEO	285
I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, A.M. Basilicata, C. Parente, G. Vetrano	
 GENETICA E SINDROMI MALFORMATIVE	
LA SINDROME DI NOONAN	287
A. D'Apuzzo, G. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R. Coppola	
MULTICULTURALITÀ: INTERAZIONE E INTERRELAZIONE TRA GINECOLOGO-NEONATOLOGO	288
F. Nunziata, C. Alfano, L. di Lauro, R. Gasparro, M.D. Genovese, M. Matarazzo, P. Russo, R. Tedesco	
SINDROME DI APERT: ASPETTI CLINICI	290
G.F. Nicoletti, S. Campa, R. Grella	
SINDROME DI CROUZON: ASPETTI CLINICI E DIAGNOSTICI	291
A. D'Ari, S. Campa	
SINDROME DI MELNICK-NEEDLES, UN CASO	292
C. Martiniello, D. Perri	
 IMMUNOLOGIA	
UN CASO ATIPICO DI SINDROME DA IPER-IGM	295
T. Broccoletti, L. Valentino, E. Cirillo, F. Maio, G. Giardino, G. Aloj, V. Gallo, C. Pignata	
UN CASO CLINICO DI PORPORA DI S.H. DOPO ARTRORISI SOTTOASTRAGALICA	296
I. Pierucci, G. Mion, V. Stifano, R. Cestari, A. Molinaro	
USO DELL' IPOCLORITO DI SODIO PER USO TOPICO NELLA DERMATITE ATOPICA RESISTENTE AI COMUNI TRATTAMENTI	298
G. Giardino, T. Broccoletti, E. Cirillo, F. Maio, L. Valentino, G. Aloj, V. Gallo, C. Pignata	
 MALATTIE INFETTIVE	
I MILLE VOLTI DELL'INFEZIONE DA VIRUS INFLUENZALE AH1N1: UN PROBLEMA DI RISPOSTA INDIVIDUALE O DI VIRULENZA DEL VIRUS NEI SOGGETTI ALTRIMENTI SANI?	301
R. Mormile, A. Colella, F. Pianese, B. Guida, L. Ponticiello, F. D'Angelo, A. Cantelli, C. Cioffi, F. Pascarella, G. Della Puca, M.R. Linardi, F. Piccolo, R. Coppola, M.P. Capasso, C. Ronzini, G. Golia, E. Sciorio, M. Cacciaspuoti, L. Cantelli	
INFLUENZA A: VIRUS H1-N1/09: LINEE GUIDA PER L'ASSISTENZA INFERMIERISTICA	302
A. Simiele, T. Tatavitto, A.M. Martino	
LE ANTROPOZOONOSI NEL III MILLENNIO: UNO SCENARIO IN PROFONDA EVOLUZIONE, TRA VECCHI SCHEMI, ATTUALI REALTÀ, PROSPETTIVE EMERGENTI	304
G. Parisi, M. Grasso	
MOLECULAR EPIDEMIOLOGY OF ROTAVIRUS INFECTIONS AMONG CHILDREN HOSPITALIZED FOR ACUTE GASTROENTERITIS IN AVERSA	309
R. Ricciardi, A.M. Ricciardi, L. Pisano, M. Mungiguerra, G. Golia, M. Danzi	
NEUTROPENIA MARCATO: MARKER DI GRAVITÀ DI INFEZIONE DA VIRUS INFLUENZALE A H1N1?	311
R. Mormile, A. Colella, L. Martino, F. Rosati Tarulli, F. Piccolo, B. Guida, P. Pirozzi, F. Pascarella, M.R. Linardi, G. Golia, G. Della Corte, C. Cioffi, R. Coppola, M.P. Capasso, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Cantelli	

NEFROLOGIA-UROLOGIA

INSUFFICIENZA RENALE, RENE CISTICO, CIRROSI EPATICA, IPERTENSIONE PORTALE, IPERTENSIONE POLMONARE E ARTERITE DI TAKAYASU: QUALE CORRELAZIONE?	314
F. D'Elia, L. Marzano, B. Minale, R. Paladini, R. Di Nardo, D. Molino, F. Nuzzi, G. Malgieri, A. Ferretti, M. Caropreso, F. Cerrato, F. Pellegrini, C. Pecoraro	

NEONATOLOGIA

ALIMENTAZIONE ALLA DIMISSIONE ED A 15 GIORNI DEI NEONATI DIMESSI DAL PUNTO NASCITA DEL P.O.S.G.BOSCO	317
C.M. Montemarano, C. Del Giudice, R. Buonocore, A. Catuogno, A. Di Pietro, A. Fernandez, L. Flagiello, R. Giugliano, M. Iaccarino, I. Lazzaretti, P. Massa, R. Pirro, R. Poli, R. Romano, A. Saiz, L. Scala, M. Sito, E. Signoriello, I. Spica	
ALTE ED IMPATTO EMOTIVO SUL NUCLEO FAMILIARE.	318
R. Mormile, M. Panico, F. Pascarella, C. Cioffi, A. Colella, T. Carra, C. Coppola, G. Papa, G. Della Puca, M. Cerrone, F. Piccolo, F. Rosati Tarulli, M. D'Anna, M.G. Vitale, A. Orsini, G. Della Corte, G. Golia, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Cantelli	
ASSISTENZA IN SALA PARTO	319
M. Tumminelli, G. Tumminelli, L.G. Tumminelli, C. Bivona, M. Bongiorno, S. Attardo	
BUONA PRATICA IN NEONATOLOGIA	321
I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, M.B. Pasquariello, A.M. Basilicata, G. Vetrano, L.M. Pilla, M.G. Colatruglio	
CALCIFICAZIONI EPATICHE FETO-NEONATALI ISOLATE: TRE CASI CLINICI	322
P. Zucchinetti, F. Caprioli, P. Sarni, L. Tegaldo	
CONTATTO PRECOCE PELLE A PELLE MADRE - NEONATO: PRESENTAZIONE DI UN'ESPERIENZA	324
P. Sarni, A. Bruschi, S. Laghi, A. Pessi, L. Tegaldo, P. Zucchinetti	
E' SEMPRE INDISPENSABILE SOSPENDERE L'ALLATTAMENTO AL SENO NELLE MADRI CHE ASSUMONO FARMACI?	326
F. Mazzei, N.M. Grasso, E. Risolo	
EMATEMESI NEL NEONATO DA GASTRITE EROSIVA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	328
R. Mormile, T. Carra, C. Coppola, B. Guida, G. Bove, N. Pinto, A. Colella, F. Pascarella, G. Golia, G. Della Corte, S. Gargiulo, E. Sciorio, M. Cacciaspuoti, L. Cantelli	
ERUZIONE PAPULOPUSTOLARE E PIASTRINOPENIA IN NEONATO PRETERMINE	329
C. Grassia, L. Abbate, A. Ansalone, G. Ausanio, I. Bernardo, D. Brescia, D. D'Angelo, P. DiMonaco, M. Panico, F. Pullano, V. Rossi, M. Vendemmia, L. Falco	
ESITI DI EMORRAGIA SUBDURALE IN NEONATO PRETERMINE. CONSIDERAZIONI ETIOPATOGENETICHE E RISVOLTI DIAGNOSTICI	330
V. Della Monica, A. Criscuolo, M. Corbo, N. Todisco	
HOW SGA STATUS AFFECTS POSTNATAL GROWTH. A PERSPECTIVE-MODEL OF INVESTIGATION	331
N. Todisco, V. Della Monica, M. Corbo	
IDROCEFALO EVOLUTIVO IN UN PRETERMINE	332
M. Vendemmia, L. Abbate, I. Bernardo, G. Ausanio, C. Grassia, D. D'Angelo, V. Rossi, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, P. Falco, L. Falco	
IL COUNSELING NELLA CRANIOSTENOSI: IL PUNTO DI VISTA DEL NEONATOLOGO-ECOGRAFISTA	334
G. Ausanio, R. Amelio, A. Capasso, F. Coppola, P. Falco, G. Iorio, C. Luongo, E. Palma, L. Falco	
LA SINDROME DI HOLT-ORAM: UN CASO DI DAGNOSI IN ETÀ NEONATALE	335
M. Vendemmia, L. Abbate, I. Bernardo, G. Ausanio, C. Grassia, D. D'Angelo, V. Rossi, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, P. Falco, L. Falco	
PREVENZIONE DELLE PATOLOGIE PERINATALI: ADOZIONE DI UN PROTOCOLLO	336
A. D'Apuzzo, A. Borrelli, P. Ranieri, F. Viscovo, L. Cuozzo, M. Paparelli, A. Possemato, M. Sansone, S. Tarallo, G. Miranda, A. Varcaccio, U. Maione, G. Magri, A. Faicchio, F. Iervolino, F. Gargano, A. Vogna, O. Varchetta, M.G. Bartolomeo, F. Annunziata, F. Alfieri, C. Giudice, T. Annunziata, C. Cerrato, G. Buonaiuto	
PROGETTO "CARE"	338
F. Cappelli, L. Morganti	

PROGETTO "MAMME TRANQUILLE"	340
M.C. Ragozzino, F. Costantino, A. Carta, I. Di Bello, A.C. Di Benedetto, A. Perrone, C. Vendemia, A. Vetrella, R. Liguori	
PROPOSTA DI UN PROGETTO DI DIMISSIONE PROTETTA DEL NEONATO SANO NATO DA MADRE A RISCHIO SOCIALE NELL'AZIENDA SANITARIA DI AVELLINO	342
F. Mazzei, N.M. Grasso, E. Risolo	
UN CASO DI ARTRITE SETTICA	345
M.V. Andreucci, S. Di Caro, A. Cirillo, S. Lama, A. Romano, P. Solovyov, M. Sarno, L. Capasso, F. Raimondi, R. Paludetto	
UN CASO DI PDA TRATTATO CON INDOMETACINA A DOSAGGIO PROLUNGATO	346
V. Rossi, M. Laurenza, M. Vendemmia, L. Abbate, I. Bernardo, G. Ausanio, C. Grassia, D. D'Angelo, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, A. Capasso, F. Coppola, P. Falco, L. Falco	
UNA SEPSI A LOCALIZZAZIONE ATIPICA	347
M. Vendemmia, G. Ausanio, L. Abbate, I. Bernardo, C. Grassia, D. D'Angelo, V. Rossi, M. Panico, D. Brescia, P. DiMonaco, A. Ansalone, F. Pullano, P. Falco, L. Falco	
VIAGGIO NELLA TIN	348
M.G. Gregorio	
VOMITO BILIARE IN UN NEONATO APPARENTEMENTE SANO: CASE-REPORT	351
F. Poropat, G. De Bernardo, R. Perini	
NEUROLOGIA-NEUROPSICHIATRIA	
CISTI ARACNOIDEA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	353
C. Martiniello, M. Perri	
EMICRANIA EMIPLEGICA : DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO	354
A. D'Apuzzo, G. Miranda, A. Miranda, P. Ranieri, A. Borrelli, R.Coppola	
I DISTURBI D'ANSIA NELL'ETA' EVOLUTIVA: LA NOSTRA ESPERIENZA	355
N. Tafuro, A. Capolongo, I. Maritato, M.A. Franzese, G. Ferraro, E. Carrella, C. Coppola, L. Tortora, M. Barbato	
MIGLIORAMENTO DEI SINTOMI NEUROLOGICI DELL'ATASSIA-TELEANGIECTASIA DURANTE TRATTAMENTO CON BETAMETASONE: RICERCA DELLA DOSE MINIMA EFFICACE	357
G. Aloj, E. Cirillo, T. Broccoletti, L. Valentino, G. Giardino, F. Maio, V.M. Ginocchio, E. Del Giudice, C. Pignata	
NUTRIZIONE	
ALIMENTAZIONE COMPLEMENTARE A RICHIESTA OVVERO: PERCHE' IL PEDIATRA NON MI SVEZZA IL BAMBINO COME SI E' SEMPRE FATTO?	359
S. Esposito	
ALLATTAMENTO AL SENO: STRATEGIE DI PROMOZIONE ED INCORAGGIAMENTO ALLE NEO-MAMME IN UN AMBULATORIO DI PEDIATRIA DI FAMIGLIA	360
S. Esposito	
DISTURBI ALIMENTARI DEL BAMBINO IMMIGRATO	362
P. Savarese, G. Romaniello, S. Coppola, J.K. Makena	
SVEZZAMENTO: QUESTO SCONOSCIUTO O UN TERMINE ORMAI IMPROPRIO?	364
S. Esposito	
ODONTOSTOMATOLOGIA	
CHIRURGIA MAXILLO-FACCIALE	
APPROCCIO CLINICO-TERAPEUTICO DEL PAZIENTE "SPECIAL NEEDS": IL BAMBINO CON GRAFT-VERSUS HOST DISEASE	367
M. Basilicata, L. Mangani, R. Condò, P. Maturo	
ATTIVITÀ ODONTOIATRICA PREVENTIVA E TERAPEUTICA NELLA POPOLAZIONE PEDIATRICA KENIOTA DELL'UNIVERSITÀ DI MILANO-BICOCCA	369
D. Lauritano, S. Panzeri, I. Farnetani, F. Farnetani, A. Leonida, M. Baldoni	

DIAGNOSI E TRATTAMENTO DELLE LESIONI ORALI NEL BAMBINO AFFETTO DA LEUCEMIA LINFOBLASTICA ACUTA: IMPORTANZA DI UN PROTOCOLLO ODONTOIATRICO PER LA PREVENZIONE DELL'INSORGENZA DI COMPLICANZE ORALI E SISTEMICHE 374

A. Bussolati, E. Bricchi, A. Leonida, I. Farnetani, F. Farnetani, D. Lauritano

PRESENZA E COMPORTAMENTI DEI NONNI LOMBARDI IN RAPPORTO CON COUNSELLING PEDODONTICO E IGIENE ORALE 383

I. Farnetani, D. Lauritano, F. Farnetani, A. Leonida, E. Bricchi, G. Greco, S. Renda, M. Baldoni

SUZIONE DEL POLLICE E MALOCCLUSIONE DENTARIA: FSIOPATOLOGIA, PREVENZIONE E TERAPIA 385

S. Esposito

PEDIATRIA

ALLATTAMENTO AL SENO ED INFEZIONE DA HELICOBACTER PYLORI 387

T. Sabbi, M. Palumbo

COMA IPERCAPNICO SUCCESSIVO AD EPISODIO CRITICO IN APIRESSIA: UN PROBLEMA DI LINGUA? 388

R. Mormile, G. Mazzei, P. Ferrara, E. Ambrosio, M. Lattaro, A. Iorio, F. Pascarella, M.R. Linardi, M. Vendemmia, S. Vendemmia, M. Gravante, N. Pinto, L. Cantelli

INGESTIONE DI SODA CAUSTICA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO 389

R. Mormile, G. Della Corte, A. Colella, T. Carra, C. Coppola, G. Papa, B. Guida, M. Quagliozzi, F. Piccolo, C. Cioffi, M.R. Linardi, G. Della Puca, A.M. Romano, M. Vendemmia, S. Vendemmia, S. Gargiulo, L. Cantelli

IPERTENSIONE ARTERIOSA IN ETA' PEDIATRICA: DEFINIZIONE, RACCOMANDAZIONI, DIAGNOSI E TERAPIA 390

S. Esposito

MASTOIDITE CRONICA: L'IMPORTANZA DELL'ANAMNESI 392

R. Mormile, B. Guida, N. Iorio, P. Mastrominico, A. Colella, A. Cantelli, G. Golia, F. Pascarella, M.R. D'Angelo, M.R. Linardi, M. Vendemmia, S. Vendemmia, L. Martino, L. Cantelli

UN CASO CLINICO DI SINDROME PFAPA E LE FEBBRI PERIODICHE 393

V. Stifano, G. Mion, I. Pierucci

SINDROME DA OVERDOSE DI METADONE NEL BAMBINO: SEGNALAZIONE DI UN CASO CLINICO 396

A. Ciao, V. Pellino, C. Ciao, E.M. Laurito

PEDIATRIA PREVENTIVA E SOCIALE

HEALTH LITERACY MATERNA E SALUTE DEL BAMBINO 399

S. Esposito

HEALTH LITERACY: UN NUOVO CONCETTO DI PROMOZIONE DELLA SALUTE 400

S. Esposito

LA DEPRESSIONE POST PARTUM : NON È UNA COLPA 402

N. Tafuro, I. Maritato, A. Capolongo, C. Russo, C. Coppola, L. Tortora, G. Ferraro, E. Carrella, F. Tafuro

LA MUSICOTERAPIA IN ETÀ EVOLUTIVA : LA NOSTRA ESPERIENZA 403

N. Tafuro, C. Russo, I. Maritato, F. Tafuro, L. Tortora, A. Capolongo, G. Ferraro, E. Carrella, A. Tarantino, A. Nunziata

RILEVAZIONE DI COMPLICANZE OSTETRICO-NEONATOLOGICHE TRA CITTADINI ITALIANI E IMMIGRATI IRREGOLARI 404

R. Liguori, M.T. Ciaraldi, T. D'Avino, A. Ferrara, P.L. Salzillo, A. Tartaglione, L. Palmiero

SEGNALAZIONI DI PATOLOGIE FAVORITE DALLE MISURE PREVENTIVE DELLA PANDEMIA DA VIRUS H1N1 405

A. Ciao, V. Pellino, C. Ciao, E.M. Laurito

STRATEGIE DI HEALTH LITERACY IN UN AMBULATORIO DI PEDIATRIA DI BASE: IL "DECALOGO DELLA COMUNICAZIONE" 406

S. Esposito

THE ROLE OF PLAYING FOR THE CHILD GROWTH: YESTERDAY AND TODAY'S GAMES 408

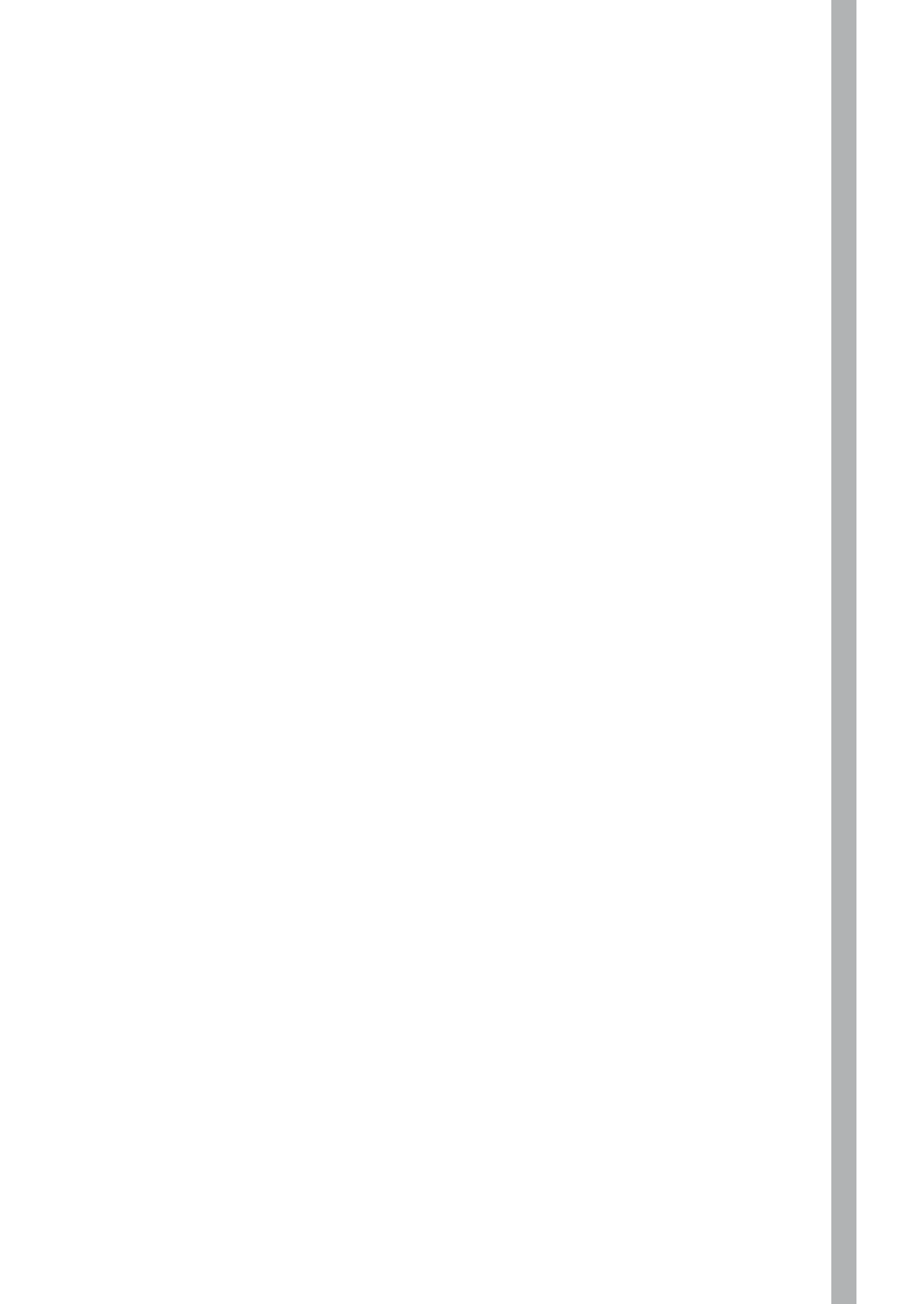
A. Paladini, P. Paladini

RADIOLOGIA

- ATRESIA BILIARE IN NEONATI E BAMBINI NEL PRIMO ANNO DI ETÀ: AREA TRIANGOLARE
DI ALTO SEGNALE IN PORTA HEPATIS ALLA COLANGIO-RM CON CORRELAZIONI ECOGRAFICHE ED ISTOLOGICHE** 411
C. Martiniello, D. Perri
- CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS: COMPARISON OF MR IMAGING
WITH RADIOGRAPHY AND CORRELATION WITH CLINICAL AND LABORATORY DATA** 412
C. Martiniello, D. Perri
- CONTRIBUTO DELLA TC E DELLA RM NELLA LINFANGIOMATOSI CISTICA GENERALIZZATA** 413
C. Martiniello, A. Maio, M. Marmo, D. Perri
- DIAGNOSI DI ASCESSO APPENDICOLARE IN BAMBINI CON APPENDICITE ACUTA:
VALORE DELL' ECO-COLOR- DOPPLER** 414
C. Martiniello, A. Maio, M. Marmo, D. Perri
- RESTI DI TESSUTO SURRENALICO INTRATESTICOLARE NELL' IPERPLASIA SURRENALICA CONGENITA:
RILIEVI ECOGRAFICI E CLINICI** 415
C. Martiniello, A. Maio, M. Marmo, D. Perri

STORIA DELLA MEDICINA

- CLEMENT A. SMITH E IL SUO "THE PHYSIOLOGY OF THE NEWBORN INFANT"** 417
L. Cataldi
- EDITH LOUISE POTTER (1901-1993): LA PRIMA DONNA NELLA STORIA DELLA NEFROLOGIA PERINATALE** 419
L. Cataldi
- IL NEONATO: RITI E SUPERSTIZIONI NEL SALENTO** 421
P. Angela, P. Pasquale



INDICE DEGLI AUTORI

- Abbate L. 209, 329, 332, 335, 346, 347
 Agostiniani R. 97
 Alderisio T. 272
 Alessio F. 269
 Alfano C. 281, 288
 Alfieri F. 336
 Alicchio F. 113, 241, 242, 245
 Aloj G. 252, 295, 298, 357
 Alonzi A. 258
 Ambrosio E. 235, 388
 Amelio R. 334
 Andreucci M.V. 345
 Andria G. 37
 Angela P. 421
 Annunziata F. 336
 Annunziata T. 336
 Ansalone A. 329, 332, 335, 346, 347
 Aragione N. 238
 Artese L. 269
 Ascione G. 113
 Attardo G. 104
 Attardo S. 319
 Ausanio G. 329, 332, 334, 335, 346, 347
 Baldoni M. 107, 369, 383
 Balivo F. 80, 249, 260
 Barbato M. 220, 355
 Barone A. 253
 Bartolomeo M.G. 336
 Basilicata A.M. 272, 285, 321
 Basilicata M. 367
 Bennardi M.T. 269
 Bernabei E. 137, 203
 Bernardo I. 329, 332, 335, 346, 347
 Bersani I. 197
 Bivona C. 319
 Bocchino A. 147
 Bonamassa M.A. 271
 Bongiorno M. 319
 Borghesi A. 66
 Borrelli A.C. 53
 Borrelli A. 254, 256, 257, 287, 336, 354
 Borselli M. 273
 Bove G. 234, 328
 Bozzi E. 151
 Brescia D. 329, 332, 335, 346, 347
 Bricchi E. 374, 383
 Broccoletti T. 35, 252, 295, 298, 357
 Bruschi A. 324
 Bruzzese M. 271, 273
 Buonaiuto G. 336
 Buono E. 258
 Buono P. 273
 Buonocore R. 317
 Bussolati A. 374
 Cacciapuoti M. 235, 270
 Cacciapuoti M. 301, 328
 Caianiello G. 225, 230, 232, 236
 Calvani M. 77
 Camerlingo F. 227
 Campa A. 111
 Campa S. 111, 244, 290, 291
 Campanozzi A. 260
 Cangiano R. 140
 Cannatà A. 271
 Cannatelli T. 269
 Cantelli A. 219, 234, 235, 301, 392
 Cantelli L. 219, 228, 234, 270, 284, 301, 311, 318, 328, 388, 389, 392
 Capasso A. 334, 346
 Capasso L. 53, 345
 Capasso M.P. 228, 259, 270, 301, 311
 Capolongo A. 220, 355, 402, 403
 Cappelli F. 338
 Capiello G. 125
 Caprioli F. 322
 Capuano G. 222, 249, 280
 Caropreso M. 222, 249, 280, 314
 Carra T. 318, 328, 389
 Carrella E. 220, 355, 402, 403
 Carta A. 40
 Casaburo F. 265, 266, 267, 268, 273
 Casale F. 89, 258
 Castaldo G. 260
 Castellano M. 113, 242
 Cataldi L. 417, 419
 Catuogno A. 317
 Cavallo L. 41
 Celentano M.R. 144
 Cerrato C. 336
 Cerrato F. 314
 Cerrone M. 318
 Cestari R. 296
 Chello G. 61
 Ciabrone T. 271
 Ciao A. 396, 405
 Ciao C. 396, 405
 Ciaraldi M.T. 404
 Cioffi C. 219, 228, 234, 259, 270, 301, 311, 318, 389
 Cirillo A. 345
 Cirillo E. 35, 252, 295, 298, 357
 Citriniti F. 271, 273
 Cocca A. 266
 Colatruglio M.G. 272, 321
 Colella A. 219, 228, 234, 259, 270, 280, 301, 311, 318, 328, 389, 392

- Colella M.G. 263
 Composto C. 104
 Comune V. 227, 228
 Conde V. 253
 Condò R. 367
 Confetto S. 265, 267, 268
 Coni E. 55
 Coppola C. 318, 328, 355, 389, 402
 Coppola F. 334, 346
 Coppola R. 228, 254, 256, 257, 259, 270, 287,
 301, 311
 Coppola S. 362
 Corbo M. 330, 331
 Cornivelli L. 266
 Costagliola V. 253
 Costantino F. 340
 Costantino L. 271
 Costanza S. 232, 236
 Criscuolo A. 330
 Crispino F. 238
 Cuozzo L. 256, 336
 Cutillo A. 220
 Cutrera R. 122
 D'Andrea F. 244
 D'Angelo D. 329, 332, 335, 346, 347
 D'Angelo F. 301
 D'Angelo M.R. 219, 392
 D'Anna M. 318
 D'Apuzzo A. 254, 256, 257, 287, 336, 354
 D'Ari A. 291
 D'Avino T. 404
 D'Elia F. 186, 314
 Danzi M. 283, 309
 De Berardinis F. 271, 273
 De Bernardo G. 351
 De Cicco G. 227, 238
 De Gregorio F. 260
 De Leonibus C. 61
 De Luca F. 273
 De Luca L. 271
 De Magistris A. 55
 De Marco R. 273
 De Michele M. 228, 234, 235
 Del Giudice C. 317
 Del Giudice E. 357
 Della Cioppa N. 225
 Della Corte G. 219, 228, 270, 311, 318, 328, 389
 Della Monica V. 330, 331
 Della Puca G. 301, 318, 389
 Dello Iacono I. 88, 272, 285, 321
 Delvecchio M. 273
 Demarco R. 271
 Di Bello I. 340
 Di Benedetto A.C. 340
 Di Caro S. 345
 Di Cosmo N. 222, 249, 280
 Di Fiore C. 230
 di Lauro L. 281, 288
 Di Lecce M. 241
 Di Maio A.P. 227
 Di Martino M. 127
 Di Martino P. 53
 Di Nardo R. 314
 Di Pietro A. 317
 Diano D. 273
 DiMonaco P. 329, 332, 335, 346, 347
 Errico P. 147
 Escolino M. 241, 242
 Esposito C. 113, 191, 241, 242, 245
 Esposito S. 359, 360, 364, 385, 390, 399, 400,
 406
 Faicchio A. 336
 Falco L. 209, 329, 332, 334, 335, 346, 347
 Falco P. 332, 334, 335, 346, 347
 Falco R. 155
 Fanos V. 55
 Farina A. 113, 242, 245
 Farina G. 230, 232, 236
 Farnetani F. 107, 369, 374, 383
 Farnetani I. 107, 369, 374, 383
 Fedele T. 61
 Fernandez A. 317
 Ferrara A. 404
 Ferrara P. 235, 388
 Ferrara V. 242
 Ferraro G. 220, 355, 402, 403
 Ferretti A. 314
 Festa R.M. 241
 Fioravante G. 156
 Flagiello L. 317
 Fludas I. 232, 236
 Franzese M.A. 355
 Fundarò C. 91
 Galderisi A. 266
 Gallo V. 252, 295, 298
 Gargano F. 336
 Gargiulo S. 328, 389
 Gasparro R. 281, 288
 Gatto A. 180
 Genovese M.D. 281, 288
 Gentile C. 80, 222, 249, 260, 280
 Giardino G. 252, 295, 298, 357
 Giliberti P. 61
 Ginocchio V.M. 357
 Giordano L. 61
 Giorgio V. 91

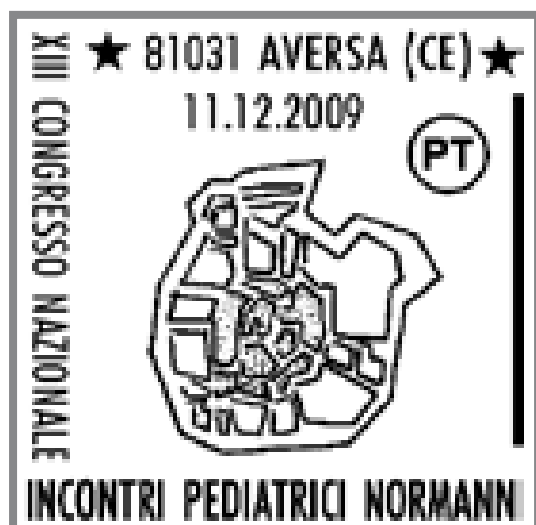
- Giudice C. 336
 Giugliano R. 317
 Giurin I. 113, 191, 241, 245
 Golia G. 219, 228, 234, 259, 270, 284, 301,
 309, 311, 318, 328, 392
 Gottumukkala R. 266
 Grassia C. 329, 332, 335, 346, 347
 Grasso M. 304
 Grasso N.M. 250, 326, 342
 Gravante M. 388
 Greco G. 383
 Gregorio M.G. 348
 Grella E. 246
 Grella R. 290
 Griffò A. 238
 Guarino A. 225
 Guglielmucci G. 272
 Guida B. 95, 234, 235, 301, 311, 328, 389,
 392
 Iaccarino M. 317
 Iacobelli S. 241
 Iacotucci P. 222, 280
 Iafusco D. 265, 266, 267, 268, 273
 Iaquinto M. 113, 241, 245
 Iervolino F. 336
 Imbronise F. 273
 Indinnimeo L. 95
 Indolfi P. 258
 Iorio A. 388
 Iorio G. 334
 Iorio N. 392
 Iuorio M. 238
 Laghi S. 324
 Lama G. 267, 268
 Lama S. 345
 Lattaro M. 388
 Laudiero P. 227, 238
 Laurenza M. 346
 Lauritano D. 107, 369, 374, 383
 Laurito E.M. 396, 405
 Lazzaretti I. 317
 Lazzaro N. 271, 273
 Lenta S. 222, 249, 280
 Leocata A. 215
 Leonida A. 369, 374, 383
 Liccardo A. 235
 Liguori R. 340, 404
 Limongelli M.G. 272, 285, 321
 Linardi M.R. 219, 228, 270, 301, 311, 388, 389,
 392
 Lipes M. 266
 Lombardo F. 273
 Lucieri S. 271,
- Luongo C. 334
 Maddaluno S. 222, 249, 280
 Magri D. 61
 Magri G. 336
 Maio A. 413, 414, 415
 Maio F. 252, 295, 298, 357
 Maione U. 336
 Makena J.K. 362
 Malgieri G. 314
 Mammì F. 271, 273
 Mancuso M. 271
 Mangani L. 367
 Maritato I. 220, 355, 402, 403
 Marletta M. 151
 Marmo M. 413, 414, 415
 Martiniello C. 292, 353, 411, 412, 413, 414, 415
 Martino A.M. 302
 Martino L. 219, 311, 392
 Martorano M. 275
 Marzano L. 314
 Masi L. 263
 Massa P. 317
 Mastrominico P. 392
 Matarazzo M. 281, 288
 Maturo P. 367
 Mazzei F. 326, 342
 Mazzei G. 388
 Meoli D. 147
 Merlino E. 236
 Messina F. 73
 Miceli Sopo S. 91
 Milillo F. 271
 Milite P. 53
 Minale B. 314
 Minasi D. 271
 Minenna A. 273
 Mion G. 275, 296, 393
 Mirabelli A. 235
 Miranda A. 354
 Miranda G. 254, 256, 257, 287, 336, 354
 Molinaro A. 296
 Molino D. 314
 Montemarano C.M. 317
 Montinaro L. 242
 Morganti L. 134, 338
 Mormile C. 205
 Mormile F. 205
 Mormile R. 205, 219, 228, 234, 235, 270, 284,
 301, 311, 318, 328, 388, 389, 392
 Mungiguerra M. 283, 309
 Nardiello P. 260
 Nava A. 225, 230
 Nicoletti G.F. 246, 290

- Nicolosi F. 104
 Nocerino I. 273
 Noviello D. 253
 Nunziata A. 220, 403
 Nunziata F. 281, 288
 Nuzzi F. 314
 Oliva C. 270
 Onesimo R. 91
 Orsini A. 234, 235, 318
 Pace V. 272
 Pagliuca A. 235
 Paladini A. 408
 Paladini P. 408
 Paladini R. 314
 Palma E. 334
 Palmiero L. 404
 Paludetto R. 53, 345
 Palumbo M. 387
 Panebianco M. 271
 Panico M. 318, 329, 332, 335, 346, 347
 Panzera A. 271
 Panzeri S. 369
 Papa G. 228, 318, 389
 Paparelli M. 256, 336
 Paravati F. 271
 Parente C. 285
 Parenti G. 37
 Parisi G. 304
 Pascarella F. 228, 235, 270, 284, 301, 311, 318, 328, 388
 Pasquale P. 421
 Pasquariello M.B. 321
 Passero D. 269
 Pecoraro C. 60, 314
 Pecoraro D. 273
 Pelella G. 225, 232
 Pellegrini F. 314
 Pellino V. 396, 405
 Perini R. 351
 Pernice C. 258
 Perri D. 292, 411, 412, 413, 414, 415
 Perri M. 535
 Perricone F. 242, 245
 Perrone A. 340
 Pessi A. 324
 Petraio A. 232, 236
 Pianese F. 234, 301
 Piccirillo I. 103
 Piccolo F. 219, 228, 234, 270, 301, 311, 318, 389
 Pierucci I. 275, 296, 393
 Pignata C. 35, 252, 295, 298, 357
 Pilla L.M. 321
 Pinto L. 85
 Pinto N. 328, 388
 Pirozzi P. 311
 Pirro R. 317
 Pisani F. 265, 268
 Pisano L. 219, 270, 283, 309
 Piscopo A. 265, 267, 268
 Pizza R. 267, 268
 Poli R. 317
 Polimeno M.A. 273
 Polito C. 267, 268
 Polzella C. 232
 Ponticiello L. 235, 301
 Poropat F. 351
 Possemato A. 256, 336
 Prisco F. 265, 266, 267, 268, 273
 Provenzano E. 271
 Puddu M. 55
 Pullano F. 329, 332, 335, 346, 347
 Quagliozzi M. 389
 Ragozzino M.C. 340
 Raia V. 260
 Raimondi F. 345
 Raineri L. 104
 Ramaglia M. 167
 Ranieri P. 254, 256, 257, 287, 336, 354
 Rapuano M.R. 148
 Renda S. 383
 Ribecco G. 269
 Ricciardi A.M. 283, 309
 Ricciardi R. 283, 309
 Risolo E. 250, 326, 342
 Roberti A. 113, 242
 Rocco C. 227
 Rojo S. 61
 Romaniello G. 362
 Romano A. 345
 Romano A.M. 270, 389
 Romano R. 317
 Ronzini C. 301
 Rosati Tarulli F. 219, 311, 318
 Rossi V. 329, 332, 335, 346, 347
 Rubino S. 271
 Russo C. 402, 403
 Russo L. 265, 266, 267, 268, 273
 Russo P. 281, 288
 Russo Spina G. 53
 Rutigliano I. 260
 Sabbi T. 387
 Saiz A. 317
 Salerno V. 130
 Salvatici E. 44
 Salzillo P.L. 404

- Sangiocanni M. 144
Sansone M. 256, 336
Santorio G. 271, 273
Sarni P. 322, 324
Sarno M. 345
Sasso M. 244
Saullo E. 271
Savanelli A. 191, 241, 242
Savarese P. 362
Savino M. 253
Scala L. 317
Scarpati C. 236
Schettino D. 53
Sciorio E. 235, 270, 301, 328
Settimi A. 113, 191, 241, 242, 245
Sibilio M. 37
Signoriello E. 317
Simiele A. 302
Siniscalchi C. 225, 230
Sito M. 317
Sodano A. 53
Solovyov P. 345
Sorrentino A. 272
Spada M. 33
Spera A.M. 53
Sperli D. 47, 271, 273
Spica I. 317
Spiezia I. 235
Stamati F. 271, 273
Stifano V. 275, 296, 393
Strianese S. 267, 268
Stronati M. 66
Tafuro F. 402, 403
Tafuro N. 220, 355, 402, 403
Tammaro S. 275
Tarallo S. 256, 336
Tarantino A. 403
Tartaglione A. 404
Tatavitto T. 302
Tedeschi A. 271
Tedesco R. 281, 288
Tegaldo L. 322, 324
Terracciano V. 225, 230
Todisco N. 330, 331
Tonino L. 273
Tortora L. 220, 355, 402, 403
Toscano R. 271
Tramontano A. 121
Troise L. 265, 267
Tumminelli G. 319
Tumminelli L.G. 319
Tumminelli M. 319
Turco C. 228
Ugazio A.G. 48
Ursomando F. 225, 230
Vajro P. 80, 222, 249, 260, 280
Valentino L. 252, 295, 298, 357
Varcaccio A. 336
Varchetta O. 336
Varriale A. 222, 249, 280
Varricchio E. 272
Vendemia C. 340
Vendemmia M. 209, 219, 228, 234, 311, 318, 329, 332, 335, 346, 347, 388, 389, 392
Vendemmia S. 219, 228, 234, 311, 318, 388, 389
Veropalumbo C. 80, 222, 249, 260, 280
Vetrano G. 272, 285, 321
Vetrella A. 340
Vicari C. 104
Viscovo F. 256, 336
Vitale M.G. 219, 318
Vizzari G. 273
Vogna A. 336
Vottari E. 273
Zanfardino A. 266, 267
Zucchinetti P. 322, 324



**CARTOLINE E ANNULLI FILATELICI
PER IL CONGRESSO 2009**



Annulli filatelici emessi dalle Poste Italiane esclusivamente per il
XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI



Cartoline XIII CONGRESSO NAZIONALE PER MEDICI ED INFERMIERI
Michele Cannavale

SPONSOR

HANNO CONTRIBUITO ALLA REALIZZAZIONE DI QUESTO EVENTO:

- ABBOTT SRL
- BRUNO FARMACEUTICI SPA
- DICOFARM SPA
- EUROSPITAL SPA
- EYELAB SRL
- GENZYME SRL
- HULKA SRL
- HUMANA ITALIA SPA
- ISTITUTO GANASSINI SPA DI RICERCHE BIOCHIMICHE
- MEAD-JOHNSON
- MELLIN S.P.A
- MILUPA
- NESTLE' ITALIANA SPA
- NUTRIBEN ITALIA
- PHARMAGUIDA SRL
- SIGMA-TAU INDUSTRIE FARMACEUTICHE RIUNITE 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

**Farmacia dott. Raffaele Pascarella**

Piazza Vittorio Emanuele, 2 Aversa

**GRUPPO NORMANNO DI NEFROUROLOGIA
NEONATALE E PEDIATRICA (ONLUS)**

Presidente onorario: Robert L. Chevalier
Presidente: Salvatore Vendemmia
Vice Presidente onorario: Alberto G.
Ugazio Vice Presidente: Sergio Cerrato
Tesoriere: Carlo Cioffi
www.incontripediatricinormanni.it

BANDI DI CONCORSO

**XIII PREMIO DI STUDIO
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
3°e 4° Premio: € 250.
Offerto dall'associazione AISERNUI (ONLUS)

Il concorso è riservato a: laureati in Medicina e Chirurgia, Scienze Biologiche, Chimica, Psicologia. La Commissione Giudicatrice sarà composta dai membri del Consiglio Direttivo del Gruppo Normanno di Nefrourologia Neonatale e Pediatrica e da esperti di Istituzioni Universitarie ed Ospedaliere (Comitato Scientifico Onorario).

Il giudizio della Commissione è inappellabile.

VIII PREMIO FLORA SCIAUDONE

Il Premio, promosso dall'omonima Fondazione, dell'ammontare di € 500, verrà assegnato alla migliore comunicazione o poster sul seguente argomento: l'assistenza minorile.

**V 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.

**II PREMIO STEFANO GOLISANO
BAMBINI DA AMARE, BAMBINI DA
SALVARE**

Il Premio, dell'ammontare di € 1.500 e 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 counselling 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.

I PREMIO "PAOLO LAURENZA"

Istituito dalla famiglia Laurenza in ricordo di Paolo, pediatra di famiglia.

V PREMIO FERDINANDO IAFUSCO

Il Premio verrà assegnato alla migliore comunicazione e al miglior poster inviato al XII Congresso internazionale "Problematiche in Pediatria e Neonatologia". Tutti gli argomenti di interesse pediatrico, neonatologico etc., trattati nelle comunicazioni e posters, saranno idonei per la partecipazione al Premio "Ferdinando Iafusco" che prevede due premi da € 500.

IV PREMIO CLEMENTE PASCARELLA

Riservato a medici ed infermieri pediatriciperlemiglioricomunicazioni di interesse neonatologico, pediatrico, organizzativo, sociale.

Per avere informazioni ed aggiornamenti sull'evento si prega di visitare il sito

www.incontripediatricinormanni.it



Forsan et haec olim
meminisse iuvabit



EDITRICE C.S.H.
Centro Studi Humana

Direzione e amministrazione
20143 Milano - viale Liguria, 20/22
tel. 02 58103565

Copertina ed elementi illustrativi interni
tratti da un'opera di
Michele Cannavale - Aversa
www.michelecannavale.it