

V CONGRESSO NAZIONALE DELLA PEDIATRIA OSPEDALIERA ITALIANA

"La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze"

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting

1st Italian Arabic Pediatric Meeting



SANREMO - Palafiori
18-20 ottobre 2012

Indice

PROGRAMMA	1
RELAZIONI	11
RELAZIONI 2 nd ITALIAN - TURKISH PEDIATRIC MEETING	25
RELAZIONI 1 st ITALIAN - ARABIC PEDIATRIC MEETING	49
ABSTRACT	73
INDICE DEGLI AUTORI	160

Cari Colleghi,

*è con grande piacere che vi invitiamo a partecipare al V Congresso Nazionale della nostra società **“La Pediatria Ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”**, un evento scientifico che si inserisce in un più ampio progetto di sviluppo di tipologie didattiche finalizzate a rendere l’offerta formativa della SIPO più efficace.*

*Obiettivo del congresso sarà la ricerca di un momento di confronto e di sintesi tra le attuali evidenze scientifiche nell’ambito della procedure applicabili alle patologie pediatriche in ospedale e la qualità e l’appropriatezza delle cure che ne derivano. Durante il congresso avremo anche l’occasione di aprire le frontiere dell’evento ospitando due meeting internazionali prestigiosi, il **“2nd Italian Turkish Meeting”** ed il **“1st Italian Arabic Pediatric Meeting”** nati da accordi con le società turca ed araba di area pediatrica, che favoriranno rapporti ed integrazioni e sviluppo di competenze tra esperti italiani e del bacino del Mediterraneo. Il congresso si svolgerà in Liguria, a Sanremo. La scelta della sede non è casuale. Città di indiscutibile vocazione turistica internazionale, Sanremo offre notevoli servizi sia dal punto di vista congressuale che del soggiorno e sarà sicuramente all’altezza delle aspettative. A tal proposito un ringraziamento va alle Istituzioni regionali e locali che hanno creduto in questa iniziativa, alle aziende farmaceutiche ed alle realtà imprenditoriali locali per il contributo alla realizzazione dell’evento.*



Piero Zucchinetti
Presidente del Congresso



Francesco Paravati
Presidente SIPO

Carissimi Amici e Colleghi,

questo quinto congresso della “ Società Italiana di Pediatria Ospedaliera ” è un evento straordinario perché riunisce, in una spettacolare e stupenda scenografia, la Pediatria Ospedaliera Italiana e la Pediatria delle nazioni afferenti alla “ Unione delle Società Pediatriche del Medio Oriente e del Bacino del Mediterraneo”.

L'Italia occupa, geograficamente, una posizione strategica nel mare Mediterraneo, e per la sua storia, cultura, arte, medicina e tradizioni deve svolgere un ruolo importante e determinante nel confrontarsi con tutti i popoli che vivono in questa area geografica.

Un confronto costruttivo ed intelligente che potrà arrecare ulteriori benefici e miglioramento nella erogazione delle cure ai nostri piccoli pazienti.

Dopo anni di ridotto interesse abbiamo riportato la pediatria italiana nell'UMEMPS.

Siamo fieri di questo successo e di questo contributo e ci siamo attivati, affinché, la nostra intesa e la nostra collaborazione possano migliorare le reciproche conoscenze ed offrire una buona opportunità per la pace, la comprensione ed il vicendevole rispetto di questi popoli.

Il secondo Congresso Italo Turco ed il Primo Convegno Italo Arabo sono la reale espressione di questa nostra tenace volontà di apertura verso nuovi orizzonti, affinché l'unione e la collaborazione annullino i confini e creino occasioni di crescita scientifica e culturale per noi tutti.

Buon lavoro !



Salvatore Vendemmia
Primario Emerito di Pediatria e Neonatologia
Segretario Italiano UMEMPS
Past President SIPO
Presidente del GNNNP

“Eventi SIPO in Italia e nel Mondo”

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



Master SIPO - GNNNP - Franco e Sofia Paravati
Aversa Maggio 2012

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*IV Master SIPO - GNNNP
Aversa Ottobre 2012*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



Al Baha 5th International Pediatrics Conference
19 - 22 Marzo 2012

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*Conferenza Internazionale M.A.N.O.
(Mediterranean Association for Neonatology Observatory)
Napoli, 26 Novembre 2006*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*IV Master SIPO - GNNNP
Aversa Ottobre 2012*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*Congresso Nazionale di Neonatologia - Murat e Kadriye Yurdakok
Cagliari, Ottobre 2010*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*4° Master SIPO-GNNNP
Aversa, 5 Settembre 2012*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*EURAIBI - Congresso Internazionale
Siena, Aprile 2012*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

**2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting**



*IV Congresso Nazionale SIPO
Capri, 7-8 Ottobre 2011*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

**2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting**



*1th Italian-Turkish Meeting
Antalya, 15 Ottobre 2011*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*Congresso Internazionale di Neonatologia
Cagliari, Ottobre 2011*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



Al Baha 5th International Pediatrics Conference
19 - 22 Marzo 2012

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

**2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting**



*Al Baha 5th International Pediatrics Conference
19 - 22 Marzo 2012*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting



*IV Master SIPO - GNNNP
Aversa Ottobre 2012*

“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

**2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting**



*Al Baha 5th International Pediatrics Conference
19 - 22 Marzo 2012*



**V CONGRESSO NAZIONALE
DELLA PEDIATRIA OSPEDALIERA ITALIANA**
“La pediatria ospedaliera tra organizzazione e conoscenze”

2nd Italian Turkish Pediatric Meeting
1st Italian Arabic Pediatric Meeting
SANREMO - Palafiori, 18-20 ottobre 2012

Programma

GIOVEDÌ 18 OTTOBRE 2012

Sala Ninfea

14.00-16.00 **CORSO**
COME MIGLIORARE LA QUALITÀ NELLE CURE PEDIATRICHE OSPEDALIERE
Conduce: Gianfranco Temporin
Discutono: Luciana Parola, Gianluigi Gargantini, Patrizia Calzi

I dati del Network GSAQ sull'asma acuto, la meningite batterica, la gastroenterite, il diabete e la porpora trombocitopenica idiopatica

16.00-18.00 **CORSO**
DAI CASI CLINICI AI PERCORSI DI CURA: EMATOLOGIA
Conduce: Massimo Ummarino
Discutono: Andrea Pession, Nicola Santoro, Leonardo Felici

I percorsi diagnostici e terapeutici nelle piastrinopenie, nelle anemie emolitiche e nelle trombosi

Sala Ranuncolo

14.00-16.00 **CORSO**
INSUFFICIENZA RESPIRATORIA
Conduce: Roberto Bernardini
Discutono: Elisabetta Bignamini, Giovanni Arturo Rossi, Martino Pavone

Aspetti clinici e gestione del paziente con insufficienza respiratoria
L'ossigenoterapia e la ventilazione non invasiva
Il trattamento domiciliare

16.00-18.00

CORSO

DAI CASI CLINICI AI PERCORSI DI CURA: REUMATOLOGIA

Conduce: Ambrogio Di Paolo

Discutono: Elisabetta Cortis, Valeria Gerloni

Le artriti, la malattia di Kawasaki, altre collagenopatie, etc, tra casi clinici, prove pratiche ed i farmaci utilizzati in reumatologia pediatrica: indicazioni, effetti collaterali, tipo di monitoraggio

19.00

Cerimonia inaugurale e saluti delle Autorità presso Casinò di Sanremo

Piero Zucchinetti

Presidente Congresso Società Italiana di Pediatria Ospedaliera

Maurizio Zoccarato

Sindaco Sanremo

Mario Cotellessa

Direttore Generale Asl1 Imperiese

Giovanni Alberto Ugazio

Presidente Società Italiana di Pediatria

Luigi Sappa

Presidente Provincia Imperia

Claudio Burlando

Presidente Regione Liguria

S.E. Mons. Alberto Maria Careggio

Vescovo Diocesi Ventimiglia – Imperia

Francesco Paravati

Presidente Società Italiana di Pediatria Ospedaliera

19.45

Lettura magistrale

Libereso Guglielmi

“Una vita tra letteratura e natura”

introduce Claudio Porchia

20.15

Cocktail di benvenuto

21.30

Concerto inaugurale

Quartetto dei Solisti dell'Orchestra Sinfonica di Sanremo

- 08.45-9.30 UP TO DATE IN GASTROENTEROLOGIA: PATOLOGIA GASTROINTESTINALE SEVERA**
Conducono: Vincenzo Tota, Antonio Carlucci
- Le MICI:
Le novità terapeutiche
Arrigo Barabino
- Quando il chirurgo?
Vincenzo Jasonni, Girolamo Mattioli
- 09.30-10.30 LA PEDIATRIA IN OSPEDALE**
Conducono: Alfio Cristaldi, Giuseppe Claps
- La mappa delle strutture pediatriche ospedaliere in Italia: i dati 2011
Riccardo Longhi
- L'umanizzazione delle cure pediatriche in ospedale: il ruolo delle associazioni dei pazienti
Luciano Pinto
- Il PS pediatrico in Italia: modelli organizzativi a confronto
Gianni Messi
- 10.45-11.30 PROBLEMI CORRENTI IN PEDIATRIA OSPEDALIERA**
Conduce: Alberto Giovanni Ugazio
- Appropriatezza delle cure pediatriche
Giovanni Battista Ascone
- Moderni assetti organizzativi per nuove malattie
Francesco Paravati
- 11.30-13.00 TAVOLA ROTONDA**
Pediatria Ospedaliera ed Ospedali Pediatrici: attuali criticità e possibili integrazioni
Presiede: Pasquale Di Pietro
Modera: Mario Cotellessa
Partecipano: Paolo Petralia, Giuseppe Profiti, Domenico Minasi, Rino Agostiniani
- 14.30-15.30 ATTUALITÀ**
Conducono: Vincenzo Castella, Valerio Flacco
- La vitamina D tra "vecchie e nuove" funzioni
Fabio Cardinale
- L'uso del *Lactobacillus reuteri* nella prevenzione dei disturbi gastroenterologici minori
Flavia Indrio

Immunoglobuline: istruzioni per l'uso
Annarosa Soresina

15.30-16.30 **IL PUNTO SULLE MALATTIE RARE**
Conducono: Carla Navone, Alberto Ferrando

Il percorso diagnostico
Laura Fiori

Le problematiche assistenziali
Angelo Selicorni

La terapia enzimatica oggi
Orazio Gabrielli

16.30-17.30 **FOCUS ON**
Conduce: Antonio Campa, Alberto Podestà

L'insufficienza renale acuta
Carmine Pecoraro

Eventi cerebro vascolari acuti
Paola Saracco

Ingestione di pila al litio: attuali orientamenti (Ten minutes)
Emanuela Piccotti

17.30-18.30 **ASSEMBLEA**

Sala Ranuncolo

08.45-9.45 **UP TO DATE IN ECOGRAFIA**
Conduce: Mariano Manzionna

L'ecografia del polmone: nuove proposte diagnostiche nelle patologie respiratorie pediatriche e neonatali
Vincenzo Basile

Attualità in tema di ecografia nefro-urologica feto-neonatale
Piero Zucchinetti

09.45-13.15

SECOND ITALIAN-TURKISH PEDIATRIC MEETING

Chairmen: Enver Hasanoglu, Paolo Menduni, Salvatore Vendemmia

Discussant: Carmelo Mami, Antonio Mazza, Piero Vajro

RSV infections and prophylaxis: Turkish Neonatal Society Recommendations

Murat Yurdakok

Medical Humanities in Neonatology

Vassilios Fanos

Immunization of preterm infants

Kadriye Yurdakok

Neonatal Sepsis: state of art

Gennaro Vetrano

Neonatal sepsis and inflammatory response

Didem Aliefendioglu

Hidden and preventable causes of childhood disability: inborn errors of metabolism

Fetih Süheyl Ezgü

The prenatal life. Is it secure the first home?

Luigi Cataldi

Growth hormone treatment in SGA born children

Feyza Darendeliler

The use of the defibrillator in pediatric emergencies

Antonio Vitale

Childhood dialysis in Turkey

Servan Bakkaloğlu Ezgü

The dental treatment of patients in the growth phase

Marcello Maddalone

Liver tumors in children: Hacettepe University experience

Teezer Kutluk

Patent ductus arteriosus: to treat or not to treat

Ayşe Korkmaz

The MWP compared with clay seagull

Zelyko Roncevic

15.00-18.00

1ST ITALIAN ARABIC PEDIATRIC MEETING

*Chairmen: Marco Baldoni, Mahmoud Rashad, Piero Zucchinetti
Discussant: Vincenzo Comune, Goffredo Parisi, Domenico Perri*

General pediatrics & Nutrition
Mahmoud Rashad

External genitalia anomalies and malformations in female newborns
Salvatore Vendemmia

Transient tachypnea of newborn: what is new?
Carmen Nassar

Congenital cardiopathy in Saudi Arabia: the present and the future
Abdulrhaman Meckarish

Neonatal Jaudice in Italy
Maria Vendemmia

Newborn Jaudice and kernicterus at the era of intensive phototherapy
Youssef Sadi

Chronic hepatitis
Filippo Olivieri

RSV and Palivizumab in Saudi Arabia
Saadi Al Saady

Major Neonatal Aortic Thrombosis: personal experience
Khalifa Isselmou Ould

Prematurity in developing countries
Joseph Haddad

Diagnosis and management of inhaled foreign bodies in children
Abdelrahman Boufersaoul

Practical aspects of pediatric therapeutic endoscopy
Marin Burlea

Pediatric obesity in Saudi Arabia
Ali Dammas

SABATO 20 OTTOBRE 2012

Sala Ninfea

08.30-10.15 **NEONATOLOGIA OSPEDALIERA TRA PUNTO NASCITA E TIN: QUALE FUTURO?**

Conducono: Maurizio Ivaldi, Mauro Stronati

Il recupero della fisiologia nell'assistenza al neonato in ambito ospedaliero

Raffaele Domenici

Attualità dei livelli assistenziali in Neonatologia

Stefano Parmigiani

Nascita, punti nascita, outcome neurologico

Luca Ramenghi

Neuroprotezione in neonatologia: importanza del lavoro in rete

Giovanni Paolo Gancia

10.15-10.45 **LETTURA**

Presiede: Paolo Giliberti

La Medicina preventiva in Neonatologia

Giovanni Corsello

10.45-12.00 **GESTIONE DEL RISCHIO CLINICO IN PEDIATRIA**

Conducono: Antonio Correra, Michele Orlando

Clinical Risk Management e Sicurezza del Paziente

Gaddo Flego

Errori nell'uso dei farmaci in neonatologia/pediatria

Roberto Antonucci

Errori medici ed eventi avversi: il punto di vista del Medico legale

Renzo Celesti

12.00-13.00 **MALATTIE EMERGENTI E RIEMERGENTI**

Conducono: Carlo Cioffi, Giuseppe Parisi

Le micobatteriosi

Alberto Villani

Le polmoniti complicate

Renato Cutrera

CONGRESSO NAZIONALE SIPO INFERMIERI

L'assistenza a misura di bambino: utopia o realtà?

- 08.30 Apertura
Francesco Paravati
- Presidente
Laure Morganti
- 09.00-9.15 **LETTURA MAGISTRALE**
Gli infermieri dei bambini: prospettive future per la professione infermieristica in area pediatrica
Filippo Festini
- SESSIONE 1**
L'INFERMIERE E LA CLINICA
Moderatori: Raffaella Vitiello, Elena Bernabei
Discussant: Adriana Mirabelli
- 09.15-09.35 Stato dell'arte della professione infermieristica in Italia e analisi della demografia professionale
Graziella Costamagna
- 09.35-09.55 La terapia intensiva neonatale tra umanità e professionalità.
Roberta Guardione
- 09.55-10.15 Il punto di vista dei bambini: come ci vedono e cosa si aspettano da noi
Simona Calza
- 10.15-10.45 Ricerca infermieristica pediatrica: risvolti nella pratica clinica
- 10.45-11.00 Discussione
- Pausa

SESSIONE 2
L'INFERMIERE E IL MANAGEMENT

Moderatori: Rosalba Scisciola, Graziella Costamagna

Discussant: Giuliana D'Elpidio

- 11.30-11.50 Discharge planning e integrazione territoriale: tra sogno e realtà.
Viviana Salerno
- 11.50-12.20 Le consulenze infermieristiche pediatriche
Roberta Da Rin Della Mora
- 12.20-12.40 Nursing Narrativo: BP- EBN -EBM-NBN approccio olistico e clinical governance utopia o realtà?
Katia Manocchi, Laure Morganti
- 12.40-12.55 Discussione
- Commissione Scientifica
Denis Pisano, Elena Bernabei, Roberta Guardione, Viviana Salerno, Laure Morganti, Adriana Mirabelli

Sala Melograno

- 08.45 **SESSIONE COMUNICAZIONE**
Moderatori: Riccardo Borea, Carlo Amoretti

RELAZIONI

LA MAPPA DELLE STRUTTURE OSPEDALIERE PEDIATRICHE IN ITALIA : DATI 2011

Riccardo Longhi, Raffaella Picchi

Struttura Complessa di Pediatria, Azienda Ospedaliera Sant'Anna Como

Nel 2007, la Società Italiana di Pediatria ha promosso una raccolta dati telematica sulla struttura organizzativa e sull'attività delle U.O. di Pediatria e Neonatologia italiane. A distanza di quattro anni, l'indagine è stata ripetuta. Mentre nel 2007 vi è stata un'ottima adesione al progetto (80% di risposte), questa seconda raccolta dati ha avuto meno successo, con soltanto il 39 % delle risposte (ovvero 237 su 607). Il notevole ricambio ai vertici delle U.O., con conseguente difficoltà a raggiungere i nuovi responsabili, la difficoltà a reperire, dagli uffici amministrativi, alcuni dati di attività resi, in quest'ultima indagine, obbligatori, il sovraccarico di lavoro, sicuramente aumentato in questi ultimi anni, sono le cause più probabili di questo fenomeno. Nel poco spazio a disposizione, è ovviamente possibile riportare solo i dati più significativi. La numerosità degli organici nel 45% dei casi è buona (> 9 medici) e solo nel 14% dei casi è inferiore a 6 medici, rendendo di fatto impossibile, in tali strutture, la guardia attiva. E' interessante notare che questa è in costante aumento essendo presente, 24h. su 24, nell'83% delle U.O. Il concetto di Area Pediatrica, purtroppo, è in grave crisi, dal momento che soltanto nel 26% dei casi vengono ricoverati pazienti fino a 17 anni. Il numero dei ricoveri è generalmente basso e quasi il 50% delle U.O. di Pediatria esegue meno di 700 ricoveri l'anno e solo il 26% ne fa più di 1000. Purtroppo, esistono ancora numerosissime piccole pediatrie (25% con meno di 10 letti e 68% con meno di 15). Il Day Hospital è ubiquitario (presente nel 95% dei casi), ma ha bassissimi volumi di attività (nel 50% dei casi circa, < 200 accessi). Il Day Surgery, purtroppo, in Italia non riesce a decollare: è presente solo nel 20% delle strutture, a livelli di attività bassissimi (circa il 50% esegue meno di 100 interventi l'anno e solo il 10% più di 150). Migliore è la situazione dell'Osservazione Breve, presente nella metà delle strutture pediatriche, con discreti livelli di attività (il 16% ne esegue più di 1000). Un accenno, infine, al Pronto Soccorso. Solo in poco più di un quarto dei casi esiste un Pronto Soccorso Pediatrico, anche se in più del 60% delle U.O., il Pediatra vede in prima battuta tutti i bambini indistintamente o con l'esclusione di quelli con alcune patologie concordate. L'attività ambulatoriale costituisce un'importante attività assistenziale per la Pediatria Ospedaliera. Quasi il 50% delle U.O. offre consulenze in un numero di sottospecialità compreso fra 6 e 10 e ben il 25% oltre i 10. L'attività ambulatoriale più diffusa a quella allergologica (89%), seguita da quella generalista (70%), quella endocrinologica (68%), gastroenterologica (62%) e neonatologica (61%). Seguono, poi, altre 22 attività con frequenza decrescente. Il totale delle prestazioni ambulatoriali è pure elevato, superando, nel 43% dei casi, il numero di 3.000 visite annue e nel 9% di 7.500.

In conclusione, la situazione della Pediatria ospedaliera appare ancora, per molti versi, critica: la necessaria riorganizzazione stenta ancora ad imporsi, scontrandosi con forti interessi campanilistici e di politica locale. Anche le nuove modalità assistenziali come l'Osservazione Breve, il Day Surgery e la chirurgia ambulatoriale trovano poco spazio, richiedendo un elevato impegno organizzativo e di integrazione fra colleghi che la Pediatria ospedaliera non sembra in grado di assicurare. Diverso è il discorso per il Day Hospital che le indicazioni regionali tendono sempre più a limitare, escludendo in pratica, quello diagnostico. Ciò ha portato a ridurre enormemente gli accessi al Day Hospital degli ospedali di primo e secondo livello, nonostante questa metodica assistenziale sia ormai diffusa capillarmente. Un'ultima considerazione riguarda le differenze in ambito strutturale e organizzativo fra le varie regioni: esiste un ben preciso gradiente fra nord, centro e sud che, per alcuni parametri, risulta elevatissimo. Il raffronto fra i dati delle due successive indagini mostra, purtroppo, che questo gradiente, lungi dal ridursi, in molti casi è addirittura in aumento.

L'UMANIZZAZIONE DELLE CURE PEDIATRICHE IN OSPEDALE: IL RUOLO DELLE ASSOCIAZIONI DEI PAZIENTI

Luciano Pinto

Presidente Commissione Nazionale SIPO-AGe per la promozione del Progetto Andrea

Il ricovero di un bambino in Ospedale, indipendentemente dalla gravità della malattia e dalla durata della degenza, determina uno stress nel bambino e nei suoi genitori, che spesso persiste dopo la dimissione. Diverse sono le cause: la malattia, l'accoglienza inadeguata, la difficoltà di comunicare con il personale di assistenza, l'alterazione dei ritmi familiari. Molti reparti hanno modificato le procedure comportamentali e tecniche, adattando anche gli spazi alle esigenze del bambino e della famiglia. Ciò è avvenuto in particolare nei reparti dove si assistono bambini con patologie complesse e/o croniche o terminali, grazie al sostegno di associazioni di volontariato costituite prevalentemente da genitori. L'attenzione per questi aspetti è invece generalmente minore nei reparti in cui si assistono bambini affetti da patologie acute, sebbene anche in questi casi si verifichi uno stress nel bambino e nei genitori. La natura del ricovero, caratterizzato da una molteplicità di patologie e da una degenza spesso limitata, non favorisce la costituzione di associazioni di genitori. Per questo motivo la SIPO, Società Italiana di Pediatria Ospedaliera (SIPO) e l'AGe, Associazione Italiana Genitori (AGe), hanno stipulato un accordo per favorire una collaborazione fra le Associazioni locali dell' AGe e le U.O. di Pediatria dedicate prevalentemente all'assistenza del bambino con patologie acute, al fine di migliorare l'umanizzazione e ridurre lo stress nel bambino e nella sua famiglia

PROBLEMI CORRENTI IN PEDIATRIA OSPEDALIERA: MODERNI ASSETTI ORGANIZZATIVI PER NUOVE MALATTIE

F. Paravati, M. Bisceglia*, A. Cirisano, N. Lazzaro, C. Rosso, E. Pitrolo**

UOC Pediatria, Ospedale S. Giovanni di Dio, Crotone

** UOC Patologia Neonatale, Ospedale S. Giovanni di Dio, Crotone*

*** Facoltà di Medicina e Chirurgia - Università di Messina*

L'attuale crisi economica ha determinato e determinerà in futuro una diminuzione degli investimenti in campo sanitario. La già annunciata razionalizzazione delle strutture di ricovero, che risulteranno sensibilmente ridotte con conseguente diminuzione dei posti letto, interesserà particolarmente la pediatria ospedaliera. Se a questo aggiungiamo il fatto che è profondamente cambiata negli ultimi decenni l'epidemiologia delle malattie pediatriche, che le malattie infettive ed acute in genere impattano di meno rispetto al passato sulle risorse assistenziali e che, viceversa, aumentano esponenzialmente, anche per i notevoli progressi scientifici, quelle legate alla cronicità ed ai bisogni complessi, che il paziente stesso, rispetto al passato, vuole essere sempre più consapevole della sua malattia, conquistando un ruolo attivo nelle scelte e nella gestione della sua patologia, è facile rendersi conto di come questi nuovi scenari sociali, economici e sanitari rendano indispensabile un cambiamento nell'organizzazione delle strutture ospedaliere pediatriche. Una riorganizzazione che dovrà comunque integrarsi con nuovi modelli assistenziali negli ambiti territoriali per ottimizzare la gestione delle risorse, ridurre i costi delle cure ospedaliere e migliorare in generale la qualità dell'assistenza sanitaria.

Anche l'umanizzazione delle cure dovrà essere parte integrante degli interventi assistenziali ospedalieri dedicati al bambino ed all'adolescente, per garantire adeguati processi di accoglienza ed assistenza, procedure e terapie senza dolore, etc. Non andrà dimenticato che l'appropriatezza delle prestazioni, la riduzione dei ricoveri impropri, l'implementazione del day service dovranno essere obiettivi prioritari da raggiungere nell'ambito di una nuova proposta organizzativa delle cure ospedaliere.

Per quanto riguarda l'assistenza ai pazienti con patologie complesse dovrà inoltre essere prevista e garantita la possibilità di interventi multidisciplinari capaci di dare risposte adeguate ai problemi clinici e gestionali che caratterizzano tali pazienti. Questo determinerà oltre all'attivazione di percorsi assistenziali interni alla struttura di ricovero anche l'attivazione di una rete integrata di servizi col territorio per garantire piani assistenziali programmati individualmente.

Una miglioramento dell'attività di pronto soccorso e la creazione di posti letto di assistenza semintensiva dovranno necessariamente essere parte integrante di una moderna assistenza pediatrica ospedaliera così come l'acquisizione di health technology per migliorare gli aspetti organizzativi e gestionali e potenziare l'attività diagnostica

BIBLIOGRAFIA ESSENZIALE

- 1- Ministero della Salute. Le caratteristiche dell'ospedalizzazione pediatrica in Italia dal neonato all'adolescente <http://www.ministerosalute.it/resources/static/primopiano/206/documento.pdf>
- 2- Ministero della Salute. Relazione sullo Stato Sanitario del Paese 2009-2010
- 3- Ministero della Salute. Rapporto sulle attività di ricovero ospedaliero. Dati SDO 2009
- 4- Libro bianco 2011, La salute dei bambini
- 5- D. Minasi, F. Paravati
Per una nuova pediatria ospedaliera
In "Il futuro della Pediatria"- Hygeia Press 2009

LA TERAPIA SEMIINTENSIVA INIZIA IN PRONTO SOCCORSO

Pasquale Di Pietro

DEA Pediatrico e Medicina di Urgenza - Istituto Scientifico G. Gaslini – Genova.

I DEA pediatrici-la medicina di urgenza-la terapia semiintensiva.

La Medicina di Urgenza è divenuta una specialità. La medicina di urgenza pediatrica rappresenta solo una sub specialità. La valorizzazione di questa sub specialità passa attraverso l'istituzione di Master di 2° livello che siano riconosciuti dal Ministero della P.I. e dal Ministero della Salute.

Ogni Regione dovrebbe avere un PS ed una Medicina di Urgenza sotto la responsabilità dei pediatri come avviene per i DEA dell'adulto. La medicina di urgenza pediatrica oltre ad assolvere la funzione di degenza breve per pazienti acuti, dovrà avere disponibili anche posti letto per cure semiintensive, (posti letto monitorizzati con possibilità di gestire gli alti flussi di O2). I posti letto di terapia semiintensiva debbono essere vicini ad una area di terapia intensiva.

I percorsi assistenziali devono essere concordati tra pediatri ed intensi visti.

Lo sviluppo di una area di terapia semiintensiva da realizzare nei DEAP riteniamo sia un processo organizzativo appropriato per migliorare la utilizzazione delle risorse ospedaliere per il paziente con malattie di con patologie critiche a basso medio rischio di evoluzione verso la terapia intensiva. Ciò permetterebbe di evitare occupazione impropria di posti letto in terapia intensiva.

Le Unità Operative di pediatria

Sarebbe un errore pensare che il problema delle cure semiintensive riguardi solo i pazienti, che accedono ai DEAP . Le U. O. di pediatria dovranno avere a disposizione posti letto per cure semiintensive, soprattutto quei reparti che hanno caratteristiche subspecialistiche (vedi pneumologia) o che gestiscono pazienti cronici in fase acuta. La realizzazione di posti letto per le cure semiintensive eviterà ricoveri impropri di pazienti in reparti di terapia intensiva. Alcuni lavori della letteratura anglosassone hanno evidenziato il notevole numero di pazienti, che vengono impropriamente con alti costi ricoverati in strutture di terapia intensiva.

In conclusione il problema della terapia intensiva posto nel 2008 nel 64° Congresso della SIP (Genova 15-18 ottobre 2008) con una Consensus (Di Pietro, Lubrano, Cutrera, Da Dalt, Piccotti, Manzi, Traverso) ha trovato consenso ed oggi possiamo contare su numerose esperienze in tutta Italia. Nel 2012 è stato avviato dalla SIP un gruppo di lavoro che vede coinvolte tutte le Società Scientifiche pediatriche per un documento sulla terapia intensiva pediatrica e semiintensiva che porrà il problema in modo definitivo.

PEDIATRIA OSPEDALIERA ED OSPEDALI PEDIATRICI: ATTUALI CRITICITÀ E POSSIBILI INTEGRAZIONI

Domenico Minasi*, Elda Pitrolo**

UOC di Pediatria - ASP di Reggio Calabria*; *Facoltà di Medicina e Chirurgia - Università di Messina*

Negli ultimi decenni il contesto demografico ed epidemiologico in cui opera la pediatria è profondamente cambiato. Si è drammaticamente ridotta la natalità (oggi circa 1.3 figli per donna fertile), sono virtualmente scomparse, tra le cause di mortalità, le malattie infettive, sono invece nettamente aumentate le malattie acute complesse, le malattie croniche (dalle neoplasie al diabete, dalle malattie rare alle malattie reumatologiche), i problemi comportamentali e psichiatrici. Purtroppo gli attuali sistemi di welfare a tutela della salute del bambino e dell'adolescente presenti nel nostro paese non sono stati adeguati a questi bisogni di salute emergenti come dimostrato anche da un recente studio della Società Italiana di Pediatria sullo stato dell'assistenza pediatrica ospedaliera in Italia. L'indagine ha messo a confronto i dati 2011 di circa 150 unità operative di Pediatria equamente distribuite nelle tre grandi aree geografiche del nostro paese (Nord, Centro, Sud) con i dati delle stesse strutture relativi al 2006. La valutazione complessiva dei risultati evidenzia una pediatria ospedaliera che non ha subito negli ultimi anni significative modifiche. Una situazione di fatto stagnante in cui le criticità già segnalate dalla precedente ricerca (numerosi reparti a basso indice di occupazione senza adeguate risorse umane e strutturali, grave disomogeneità territoriale, sia per quanto riguarda gli aspetti logistici ed organizzativi che per i livelli assistenziali) non solo non sono state corrette ma in alcuni casi sono addirittura peggiorate. Invece oggi per soddisfare i bisogni di cura dei bambini con patologie complesse (Children with Special Health needs, CSHN) o molto complesse (Children with Medical Complexities, CMC), è necessaria un'assistenza pediatrica ospedaliera che sia in grado di offrire un ampio ventaglio di alte specializzazioni, di servizi diagnostici e terapeutici e di una adeguata integrazione pediatrica dell'assistenza multi specialistica. Questi modelli assistenziali sono attualmente riservati agli ospedali pediatrici ed a specifici centri di riferimento regionale tuttavia, nell'ambito di un più ampio programma di riorganizzazione dell'intera area pediatrica italiana è possibile prevedere nuovi progetti organizzativi capaci di integrare sia gli ospedali pediatrici e/o materno infantili che tutte le altre strutture ospedaliere pediatriche di diagnosi e cura.

In particolare per gli ospedali pediatrici e/o materno infantili attualmente presenti in Italia che hanno valenza sovra regionale potrebbe essere utile l'adozione di modelli di integrazione che prevedano una eventuale cooperazione interaziendale che attraverso la condivisione di programmi di pianificazione strategica potrebbe favorire la concentrazione delle patologie di alta complessità secondo competenze specifiche consentendo, seppur gradualmente, di governare, con modalità condivise, i flussi extraregionali dei pazienti, almeno per alcune tematiche prioritarie, con evidenti vantaggi sia sul piano della qualità delle prestazioni che su quello organizzativo, e contrastare la duplicazione di servizi che, a fronte di casistiche esigue, richiedono spesso investimenti non remunerativi sia sul piano economico che su quello assistenziale. Tale ipotesi se da un lato presenta aspetti decisamente interessanti sul piano economico-gestionale, dall'altro evidenzia dei limiti legati soprattutto al fatto che il livello di interazione fra queste aziende è fortemente condizionato da fattori diversi come, ad esempio, l'appartenenza a sistemi regionali differenti, il diverso stato giuridico, pubblico/privato, la presenza o meno dell'Università, etc. Gli ospedali pediatrici potrebbero anche essere integrati funzionalmente con Unità Operative di Pediatria appartenenti alla stessa regione mediante un modello operativo che preveda l'individuazione di uno (o più, a seconda della tipologia di Istituzioni presenti nella Regione) Ospedale pediatrico capofila e l'attivazione di una rete assistenziale di tipo "verticale" con le altre UU.OO. regionali. Le altre strutture

pediatriche ospedaliere di diagnosi e cura esistenti nel nostro paese, tenendo conto del diverso grado di sviluppo regionale dell'assistenza territoriale ed ospedaliera, potrebbero incluse nell'ambito di una rete integrata di servizi che preveda per le UU.OO Pediatriche delle Aziende Ospedaliere-Universitarie la funzione di riferimento specialistico nei confronti delle UU. OO delle Aziende Ospedaliere e delle Aziende Sanitarie Territoriali, mentre per le UU. OO delle Aziende Ospedaliere e delle Aziende Sanitarie Territoriali, sarebbe utile progettare una rete specialistica integrata regionale di tipo "orizzontale " che preveda nell'ambito di ognuna di queste strutture lo sviluppo di uno specifico indirizzo specialistico che potrà essere di supporto anche alle altre UU.OO della stessa regione.

BIBLIOGRAFIA

- 1- High Quality Care For All, Lord Darzi's Report 2008 |
- 2- Censis 42° Rapporto sulla situazione sociale del Paese 2008
- 3- Progetto Obiettivo Materno Infantile (Piano Sanitario Nazionale 1998-2000)
G.U. n°131 del 7-6-2000
- 4- R.Longhi, D.Minasi, Indagine della SIP sullo stato della rete pediatrica ospedaliera in Italia.Minerva Pediatrica 2008 ;60:832-35,
- 5- The Future of Pediatrics: Mental Health Competencies for Pediatric Primary Care
Pediatrics Vol. 124 No. 1 July 2009, pp. 410-421
- 6- D.Minasi, F.Paravat,i "Per una nuova pediatria ospedaliera" In"Il futuro della Pediatria"- Hygeia Press 2009
- 7- D.Minasi, "Assistenza pediatrica al palo" Pediatria 2012,vol 2,n°6,

MALATTIE RARE. IL PERCORSO DIAGNOSTICO

L. Fiori, R. Sangermani, C. Scalfaro, A.F. Podestà

Dipartimento di Scienze dell'Età Evolutiva . Unità Operativa Complessa di Pediatria, Neonatologia, Patologia Neonatale. AO San Carlo Borromeo, Milano

Le malattie rare oggi conosciute sono più di 5000, con un'incidenza di circa 1/3000 nati vivi, escluse le iperfenilalaninemie, ed una prevalenza di meno di 1 caso ogni 2000 soggetti.

Questi dati, tuttavia, sicuramente sottostimano la reale entità del problema. La loro ereditarietà (la base genetica è nota in circa l'80% delle malattie rare diagnosticabili) con la necessità di consulenza alla famiglia, unitamente alle nuove efficaci possibilità terapeutiche, ne impongono ancor di più oggi rispetto al passato la diagnosi precoce. Questo concetto è ben rappresentato dagli sforzi effettuati nell'ultima decade per ottimizzare ed estendere lo screening neonatale a più malattie rare. Grazie all'avvento della Tandem Massa, infatti, in alcune regioni italiane è oggi attuato lo screening neonatale allargato, che consente la diagnosi alla nascita di 40 malattie metaboliche su spot di sangue.

Tuttavia ad oggi la diagnostica si avvale in primis ancor oggi delle capacità dei clinici. D'altro canto "molte" malattie rare non sono rilevabili alla nascita oggi su spot ed alcune si esprimono in età adulta, da cui la necessità di coinvolgere specialisti non pediatri e medici di medicina generale in questo ambito.

Il percorso diagnostico deve partire infatti dal sospetto clinico (o biochimico) in un paziente in cui il quadro generale non abbia trovato ancora un'eziopatogenesi certa. La clinica purtroppo non sempre aiuta poiché il quadro è spesso aspecifico. L'esordio può essere acuto con quadro neurologico (convulsioni, ipo- o ipertono, fino al coma); con quadro aspecifico addominale (vomito, ittero, rifiuto ad alimentarsi, organomegalia); con quadro cardiorespiratorio (cardiomiopatia e tachidispnea; aritmia). In altri casi l'esordio è più lentamente progressivo e da luogo a ritardo psicomotorio, patologia muscolo scheletrica, quadro cutaneo, lesioni oculari, dimorfismi, astenia etc). Tuttavia, soprattutto quando l'esordio è acuto e nei primi giorni o mesi di vita, si impone urgenza diagnostica per la rapida progressione di queste malattie fino a gravi sequele cliniche o exitus. L'anamnesi riveste un ruolo chiave nell'interpretazione del quadro clinico, vista l'ereditarietà di queste malattie (importante la consanguineità dei genitori) e la relazione che spesso i sintomi hanno con il pasto, il digiuno o con patologie intercorrenti. Anche un sintomo aspecifico come il vomito, quando dovesse essere di origine metabolica, risponde ad alcune caratteristiche temporali fondamentali quali la relazione con l'assunzione di uno specifico alimento (frutta nella fruttosuria) o con la variazione dello schema alimentare (allattamento misto rispetto a latte materno esclusivo; introduzione della prima pappa). In tali casi l'apporto nutrizionale "nuovo" può infatti slantizzare un difetto metabolico e causare acutamente vomito. Parimenti una malattia intercorrente con inappetenza da parte del bambino può comportare un digiuno più prolungato e condurre a sintomi di ipoglicemia in caso di glicogenosi o deficit di gluconeogenesi.

Gli esami ematochimici di primo livello, eseguibili in tempo reale già in pronto soccorso, possono indirizzare alla diagnosi (iperammoniemia nel deficit del ciclo dell'urea, acidosi metabolica grave e chetonuria nelle acidosi organiche, acidosi lattica e ipoglicemia nelle glicogenosi, insufficienza epatica grave e iperbilirubinemia mista nella galattosemia e nella tirosinemia, etc). Fondamentale è l'esecuzione di tali esami all'arrivo del paziente o comunque nelle prime ore, prima dell'inizio di terapie correttive che potrebbero cancellare o "attenuare" i markers biochimici diagnostici.

Gli accertamenti di secondo livello, da razionalizzare secondo il sospetto emerso, sono fondamentali in un secondo tempo ma richiedono anch'essi campioni biologici in acuto in caso di paziente critico, da cui la necessità di integrare le malattie rare all'interno del percorso diagnostico in urgenza e di raccogliere campioni biologici di sangue e urine in cui utilizzo verrà eventualmente definito in un secondo tempo.

In caso di quadro non acuto sarà necessario invece tracciare con esattezza la storia clinica del paziente alla luce dell'obiettività emersa per definire la necessità di specifici accertamenti di secondo o terzo livello e l'esecuzione di indagini strumentali e visite specialistiche.

La RMN encefalo nelle forme con coinvolgimento neurologico può talvolta essere dirimente per la diagnosi definitiva e condurre direttamente all'esecuzione di esami di terzo livello (diagnosi enzimatica o diagnosi genetica).

Un ausilio ulteriore viene oggi dalla rete telematica e regionale per le malattie rare che permette di conoscere Presidi e centri specializzati. I percorsi diagnostico-terapeutici (PDTA) che vengono definiti e redatti grazie alla collaborazione di tali Presidi cercano oggi di uniformare diagnosi, follow up e trattamento in ambito di malattie rare, ulteriore ausilio per i clinici per l'ottimizzazione della cura di questi pazienti.

Il percorso diagnostico delle malattie rare non può comunque prescindere dal sospetto di malattia rara. La loro conoscenza e divulgazione resta quindi alla base della loro possibilità di cura.

LA TERAPIA ENZIMATICA OGGI

Orazio Gabrielli*, Lucia Santoro*

**Clinica Pediatrica, Dipartimento di Scienze Cliniche Specialistiche, Università Politecnica delle Marche, Ospedali Riuniti, Presidio Salesi, Ancona.*

Le malattie lisosomiali sono un gruppo di affezioni genetiche dovute per lo più al deficit di specifici enzimi con conseguente accumulo di sostanze che non possono essere degradate (da qui il nome: mucopolisaccaridosi, sfingolipidosi, oligosaccaridosi). Sotto il profilo clinico le malattie lisosomiali si distinguono: per epoca d'insorgenza, gravità, progressione dei sintomi e diversa compromissione dei vari organi ed apparati. La terapia enzimatica sostitutiva (TES) è in grado di modificare sostanzialmente la storia naturale di tali malattie:

- a) prolungando i tempi di comparsa dei segni clinici, se la terapia viene iniziata molto precocemente;
- b) migliorando i reperti clinici già presenti o rallentandone la progressione.

La TES consiste nella somministrazione per via endovenosa di enzimi specifici prodotti in laboratorio e tale terapia non è efficace nelle malattie lisosomiali con interessamento neurologico, dal momento che l'enzima ricombinante non attraversa la barriera emato-encefalica.

Attualmente la TES viene impiegata nella malattia di Gaucher, nella malattia di Fabry, nelle Mucopolisaccaridosi (MPS) I, II e VI e nella malattia di Pompe.

Il nostro Centro ha pubblicato di recente i risultati dei primi 5 anni di terapia enzimatica nel più giovane paziente al mondo affetto da MPS I H/S; a tutt'oggi, il soggetto non presenta alcun segno clinico di malattia.

Sono, attualmente, in corso studi clinici in trattamento con enzima ricombinante nei pazienti affetti da MPS IVA e studi pre-clinici in altre malattie lisosomiali, quali la MPS VII, la malattia di Niemann-Pick tipo B, la galattosialidosi e la malattia di Wolman.

EVENTI CEREBROVASCOLARI ACUTI

Paola Saracco*, Manuela Agostini

"Ematologia SCDU Pediatria, SCDU Pediatria, Ospedale Infantile Regina Margherita, Città della Salute e della Scienza di Torino

Lo stroke ischemico in pediatria è una patologia ancora poco conosciuta con linee guida di trattamento estrapolate dall'esperienza degli adulti. C'è ancora una scarsa consapevolezza del rischio ischemico nella popolazione infantile, anche nelle categorie esposte al rischio più alto. Recentemente sono stati effettuati degli sforzi classificativi (classificazione di Wraige 2005) per identificare particolari sottotipi eziopatogenetici che prevedono approcci terapeutici specifici e diversi tra loro. Le malattie cardiache, l'anemia falciforme, la dissecazione, l'arteriopatia, le infezioni, rappresentano i principali fattori di rischio. Esistono anche pochi dati relativi all'outcome a distanza dallo stroke sia in riferimento all'età di esordio che alla eziopatogenesi che alla gravità della espressione clinica all'esordio che al trattamento medico e riabilitativo eseguiti. Il ritardo diagnostico è uno dei fattori più importanti che precludono per ora l'accesso a terapie più incisive in fase acuta nel bambino. Molto deve ancora essere fatto in termini di profilassi primaria specie nei soggetti ritenuti a rischio quali i bambini cardiopatici. Il riconoscimento precoce, la valutazione standardizzata, la tipizzazione clinica, e maggiori dati sull'outcome sono i punti di partenza per l'avvio di studi multicentrici e di trials di trattamento. Importanti informazioni possono derivare da studi di registro quali l'International Pediatric Stroke Study (IPSS) e il Registro Italiano Trombosi Infantili (RITI) (www.trombosinfantili.it).

IL RECUPERO DELLA FIOLOGIA NELL'ASSISTENZA AL NEONATO IN AMBITO OSPEDALIERO

R. Domenici, L.Matteucci

UO Pediatria Neonatologia, Dipartimento Maternoinfantile ASL 2 Lucca

Una riprogettazione delle pratiche sanitarie in ospedale, mirata fra l'altro a favorire l'allattamento al seno, è stato lo spunto per riscoprire e recuperare molti aspetti di fisiologia che negli anni sembravano messi in secondo piano, se non addirittura ostacolati. Nella relazione si mettono in evidenza questi aspetti che vanno certamente valorizzati e che implicano comportamenti organizzativi diversi volti a privilegiare gli aspetti fisiologici di un evento come la nascita. Prima e durante il parto pratiche attente ai bisogni della madre, come la possibilità di avere vicino una persona di fiducia, di assumere cibi e liquidi e di passeggiare e muoversi durante il travaglio, l'utilizzo di metodi non farmacologici del controllo del dolore che possono risultare molto efficaci, l'evitare pratiche cliniche routinarie sulla cui utilità non esiste evidenza scientifica. Dopo la nascita attenzione alle esigenze del bambino e alla relazione con la madre e il padre come mettere i neonati in contatto pelle a pelle con la madre immediatamente dopo la nascita per almeno un'ora e incoraggiare la mamma a comprendere quando il neonato è pronto per poppare offrendo aiuto se necessario, sorveglianza attenta e supporto dell'alimentazione nei primi giorni di vita, rooming-in, valorizzazione della spremitura manuale, della correttezza dell'attacco, come pure delle posizioni più utili e confortevoli, evitando una organizzazione in funzione degli operatori, le poppate a orario, la somministrazione di soluzione glucosata o latte artificiale a tutti. Questi criteri fondamentali si basano su gesti naturali e semplicissimi, tanto semplici quanto spesso sconosciuti, che contribuiscono non solo a creare le basi per un buon inizio dell'allattamento, ma servono anche a rendere la mamma autonoma e indipendente e a evitare le difficoltà che potrebbe incontrare a casa da sola.

ATTUALITA' DEI LIVELLI ASSISTENZIALI IN NEONATOLOGIA (LAN)

Stefano Parmigiani

S.C. Pediatria e Neonatologia, P.O. Levante Ligure, La Spezia

Le attuali raccomandazioni sui LAN sono derivate dal March of Dimes del 1976 negli USA che stratificava i LAN in 3 livelli crescenti per gravità e rischio. Nei 35 anni intercorsi molte delle problematiche dell'assistenza neonatale considerate allora complesse, sono diventate routinarie e, sebbene richiedano personale addestrato e strutture adeguate e debbano essere considerate Cure Intensive, rappresentano oggi un LAN complesso, ma che è richiesto dal cittadino in tutti i punti nascita. Per contro la sopravvivenza di neonati ELBW, problematiche chirurgiche generali e specifiche, hanno portato nuove complessità e necessità assistenziali, cure intensive per tempi prolungati ed uso di attrezzature sofisticate e di costo elevato, ma il cui uso è riservato a patologie di scarsa frequenza che devono essere accentrate in luoghi di cura altamente specializzati per motivi tecnico-logistici. L'Accordo della Conferenza Unificata Stato-Regioni del 16.10.2010 prevede che i LAN siano ridotti a 2, riduce i punti nascita a quelli con 500-1000 parti/anno ove non vengano accentrate gravidanze patologiche e quelle con eg. ≤ 34 settimane, ed identifica in questi centri LAN di 1° livello. Al 2° livello vengono accentrate tutte le gravidanze patologiche e i nati con eg <34 sett, il punto nascita interno almeno 1000 parti/anno e bacino d'utenza di 5000 parti/anno e sviluppo di Terapia Intensiva Neonatale. Saranno discussi pro e contro delle nuove linee di indirizzo.

LE POLMONITI COMPLICATE

Renato Cutrera, Francesca Petreschi

*UOC di Broncopneumologia, Dipartimento di Medicina Pediatrica,
Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS-Roma*

Le polmoniti acquisite in comunità (CAP) rappresentano infezioni acute delle basse vie respiratorie acquisite al di fuori dell'ospedale.

Sebbene nei paesi industrializzati la mortalità legata alle CAP sia rara, nei paesi in via di sviluppo le infezioni delle basse vie respiratorie rappresentano una delle principali cause di mortalità infantile.

Nonostante una tempestiva diagnosi e un appropriato trattamento, numerosi casi di polmonite possono evolvere in forme complicate.

La complicità di più frequente riscontro è rappresentata dal versamento pleurico.

Altre complicanze meno frequenti sono l'ascesso polmonare, le polmoniti necrotizzanti, gli pneumatoceci e le fistole broncopolmonari. Mentre tali forme rappresentano la diretta conseguenza della diffusione dell'infezione, per altre complicanze come l'iponatremia, il meccanismo di azione non è chiaro.

L'incidenza delle polmoniti complicate è in incremento e l'agente etiologico più frequentemente isolato, nonostante l'introduzione della vaccinazione antipneumococcica eptavalente (PCV-7) nel programma vaccinale dei bambini sotto i 5 anni, è rappresentato dallo *Streptococcus pneumoniae*. Tale fenomeno è da attribuire al fatto che un elevato numero di casi di CAP è causato dai sierotipi 1 e 3 non inclusi nel vaccino; inoltre alcuni Autori hanno ipotizzato che l'eradicazione dei ceppi compresi nel vaccino, determina un incremento dei ceppi resistenti alla vaccinazione; infine i comuni antibiotici utilizzati stanno selezionando un ulteriore ceppo rappresentato dal 19A.

Il nuovo vaccino tredicivalente comprende i sierotipi 1, 3, 5, 6A, 7F e 19A.

Relazioni 2nd Italian - Turkish Pediatric Meeting

RSV INFECTIONS AND PROPHYLAXIS: TURKISH NEONATAL SOCIETY RECOMMENDATIONS

Murat Yurdakök

Hacettepe University, Ankara, Turkey

Respiratory syncytial virus (RSV) infections may cause severe respiratory diseases, particularly in infants and young children. In order to determine the timing of prophylaxis, the seasonal variations of RSV had to be determined. We reported the climate-related results of an epidemiological study conducted in 32 hospitals of Turkey between May 2008 and September 2010, on children <2 years of age hospitalized with lower respiratory tract infection. Overall, 3464 children (61.9% boys), with a mean age of 6.4 months, were evaluated. RSV positivity was 16.9%. RSV peaked in January and March, in the first and second RSV seasons, respectively. Although this study shows the seasonal variation of RSV infections in Turkey in two consecutive RSV seasons, first dose of palivizumab may be administered in November as in countries in the Northern hemisphere.

2012 Recommendations for the use of palivizumab of the Turkish Neonatal Society are as follows:

- (1) Infants born at 28 weeks and 6 days of gestation or earlier may benefit from palivizumab prophylaxis during their first RSV season, whenever that occurs during the first 12 months of life.
- (2) Palivizumab prophylaxis may be considered for infants and children younger than 24 months with chronic lung disease (CLD) who receive medical therapy (supplemental oxygen, bronchodilator, diuretic or chronic corticosteroid therapy) for CLD within 6 months before the start of the RSV season. These infants and young children should receive a maximum of 5 doses. Patients with the most severe CLD who continue to require medical therapy may benefit from prophylaxis during a second RSV season.
- (3) Children who are 24 months of age or younger with hemodynamically significant cyanotic and acyanotic congenital heart disease will benefit from palivizumab prophylaxis.
- (4) In RSV outbreak in a NICU (defined as the presence of at 3 RSV cases at the same time), all the infants born earlier than 29 weeks, and infants with CLD may receive palivizumab prophylaxis.

UMANIZZARE O RECUPERARE LA PROPRIA VOCAZIONE UMANISTICA? IL PROGETTO MEDICAL HUMANITIES DELLA PATOLOGIA NEONATALE DI CAGLIARI

M. Zona, V. Fanos, M. Puddu, F. Bircocchi, S. Floris, M. Picciau

Patologia e Terapia Intensiva Neonatale, Puericultura e Nido AOU Cagliari

L'umanizzazione della Medicina è oramai di moda. Dovunque si trovano programmi volti all'umanizzazione delle cure, convegni e momenti di formazione. Spesso iniziative di grande interesse con contenuti rilevanti. Tuttavia rimane una questione centrale. Dobbiamo umanizzare le cure, ovvero portare sensibilità e modalità relazionali umane dentro la medicina? Fare questo significa però considerare la Medicina in sé come una pratica non umanistica, qualcosa di estraneo all'universo delle Humanities. Oppure possiamo pensare che la medicina sia costitutivamente una pratica umanistica e che le Medical Humanities siano l'occasione per riscoprire e approfondire la propria vocazione umanistica? Noi crediamo appunto in questa seconda ipotesi e il nostro progetto è improntato su questa prospettiva

Il Progetto Medical Humanities delle Unità Operative Neonatologiche della AOU di Cagliari ha avuto una lunga gestazione. Nasce da sensibilità e competenze diffuse all'interno delle unità operative e da quel minimo di imprevedibilità, di serendipità, che è connessa con le umane cose. In questo caso l'incontro con un filosofo, che dopo un iniziale periodo di collaborazione esterna è divenuto parte integrante dell'équipe. Questo ha generato quell'incontro felice tra professionalità diverse, quel clima interdisciplinare che viene indicato come l'humus ottimale per lo sviluppo delle Medical Humanities.

CARATTERISTICHE DEL PROGETTO

Un progetto incentrato sulle Medical Humanities, che miri dunque a migliorare l'attenzione e la "sguardo" umanistico in medicina deve avere la forza di assumere, come oggetto della propria azione, la dimensione della cura nella sua totalità. Un progetto quindi che deve coinvolgere tutti gli attori interessati.

Nel caso di una Terapia Intensiva Neonatale un progetto di Medical Humanities deve quindi tener conto del paziente e della sua famiglia, dell'équipe ed infine, ma non ultima della rete sociale.

L'ÉQUIPE

L'équipe è il vero motore e cuore del nostro progetto. Qualsiasi progetto, qualsiasi iniziativa che operi nell'umanizzazione delle cure non può che partire, a nostro avviso, dalla comunità dei curanti. L'équipe è stata coinvolta in diversi programmi di formazione (etica clinica, medicina narrativa etc) dei quali si parlerà più avanti ma, soprattutto, è divenuto luogo di contaminazione, di progettualità e riflessione.

LA FAMIGLIA

Uno dei portati più solidi dell'approccio Medical Humanities è la vocazione "olistica". Ovvero il considerare il paziente sempre globalmente. Non in astratto quindi ma nelle concrete determinazioni della vita, come persona che vive inscindibilmente assieme ad altre persone. Nel nostro caso quindi non era possibile considerare solo il neonato ma, nella logica del prendersi cura, doveva essere necessariamente inclusa nella nostra attenzione anche la famiglia, la diade genitoriale ed, in particolar modo, la madre. Ci ha guidato anche la consapevolezza che il periodo perinatale rappresenta per la madre un grande periodo di stress emotivo e la permanenza del proprio bambino in TIN un importante fattore di rischio per la Depressione Post Partum. Considerazioni che ci hanno portato ad attivare un programma di screening e prevenzione della Depressione Post Partum all'interno della TIN. Tutto ciò non ci ha fatto dimenticare qual è, in ogni caso, il senso etico e deontologico ultimo del nostro lavoro: il benessere del neonato.

LA RETE SOCIALE

La cura, come si è già delineato, non riguarda solo l'Ospedale, il Reparto, la Tin ma abbraccia il contesto sociale in cui sono inseriti paziente e curanti. Diventa obbligo quindi pensare all'intera rete sociale che sta ci sta intorno.

Il dialogo è diventato quindi stretto con diversi “nodi” della rete quali ad esempio le Associazioni di Genitori (Centro Down, Credi in Me) che diventano anche partner di alcuni progetti (Il Protocollo per la Prima Comunicazione della Sindrome di Down).

LA SQUADRA

Ogni progetto deve avere una squadra, un team di persone, un insieme di professionalità che lo porta avanti, che gli dà vita. Abbiamo posto attenzione, nella costruzione della squadra a due valori. Il primo è la dimensione interdisciplinare costitutiva. Lavorano infatti fianco a fianco un filosofo, una psicologa e diversi medici, impegnati a portare avanti i diversi programmi operativi. Il secondo è il primato della clinica, della cura, vero asse portante del Progetto. L’inserimento delle professionalità umanistiche (filosofo e psicologa) diventa quindi un ausilio della massima rilevanza nel mettere in circolazione idee, sensibilità, programmi che si pongono come ideale complemento delle attività cliniche.

L’organico del Progetto Medical Humanities è composta da:

- Direttore
- Vicedirettore (Responsabile medico delle attività)
- Filosofo (responsabile del Progetto)
- Medici (responsabili dei vari programmi operativi)
- Assistente Sociale
- Psicologa

Inoltre attorno alle varie attività del Progetto sono state attivate collaborazioni con altre unità operative dell’Azienda Ospedaliera, in particolare con la Ginecologia e con il Centro di Psichiatria di Consultazione. Queste collaborazioni, segnatamente quella con il Centro di Psichiatria, hanno permesso di avvalersi dell’importante apporto di professionalità quali quella psichiatrica o psicoterapica. Nella collaborazione con la Ginecologia e Ostetricia abbiamo invece cercato di mettere in pratica il concetto di Medicina Perinatale, ovvero di uno sguardo unitario, omogeneo sul fenomeno del nascere che cerchi di andare oltre gli steccati disciplinari.

I PROGRAMMI OPERATIVI

Il Progetto Medical Humanities sebbene pensato come unitario si è incarnato in diversi programmi operativi operanti su specifici ambiti disciplinari delle Medical Humanities

Programmi attivati nell’ambito del Progetto Medical Humanities

DPP	Programma di Screening e prevenzione della Depressione Post Partum	In corso
Etica Clinica	Formazione e consulenza in etica clinica	In corso
Comunicare H	Programma di formazione sulla comunicazione in sanità (sottoscrizione del Protocollo sulla Prima comunicazione di Sindrome di Down)	concluso
Puer	Intervento psico-educativo per la prevenzione della DPP (Reparto di Puericultura e Nido)	concluso
Medicina Narrativa	Formazione sull’applicazione della NBM all’area materno-infantile	In corso
Mater	Prevenzione della DPP in collaborazione con la Ginecologia	In attivazione

Orizzonte	Programma integrato per la presa in carico globale delle famiglie di neonati con Sindrome di Down In progettazione
Educat	Educazione Terapeutica per i genitori di neonati prematuri (corso pre-dimissione) In progettazione

DPP (SCREENING E PREVENZIONE DELLA DEPRESSIONE POST PARTUM)

Il programma sulla Depressione Post Partum rappresenta un po' il cuore del Progetto Medical Humanities essendo stato il primo ad essere attivato. Il programma quindi nel quale si è costruita e cementata la collaborazione interdisciplinare all'interno dell'èquipe. Il programma DPP nasce dalla convinzione che il benessere del neonato, oggetto delle cure della TIN, sia da intendere in senso olistico e non possa dunque essere disgiunto dal benessere dei propri genitori ed in particolare della madre. Il postpartum è, per quest'ultima, un periodo assai delicato dal punto di vista della salute mentale. Una ricerca, condotta preliminarmente all'apertura del Progetto, ha evidenziato come il rischio di una insorgenza della Depressione Post Partum sia sino a tre volte maggiore per madri con neonati ricoverati in TIN, in particolar modo per neonati di basso peso. Il Programma si articola in una attività di screening della Depressione Post Partum, condotto attraverso la somministrazione della ben nota scala di Edinburgo (Edinburgh Postnatal Depression Scale) e in una attività di prevenzione con la possibilità di avvalersi di colloqui di sostegno formativo (counseling). In caso di necessità il Counselor provvede a contattare il Centro di Psichiatria per poter inviare le pazienti che avessero necessità di sostegno psicoterapico o psichiatrico. In margine all'attività di prevenzione della Depressione Post Partum si è allacciata una importante attività di collaborazione e ricerca con il Dipartimento di Psicologia.

ETICA CLINICA

Il programma di Etica Clinica nasce sulla base delle specifiche esperienze maturate dal filosofo counselor (master in Medical Humanities) assieme al quale si è costruito il Progetto, delineando una figura professionale che potremmo definire di "Consigliere di Reparto". Il programma si articola in attività di formazione permanente sulle tematiche etiche condotto periodicamente con l'èquipe e in attività di consulenza etica all'èquipe, condotte sempre in collaborazione con la struttura di Medicina Legale competente per ambito. Le attività di formazione riguardano in maniera particolare dei "Cold Case" dei casi freddi. Casi dunque particolarmente dilemmatici nella vita del Reparto che "raffreddati" temporalmente ed emotivamente possono essere sottoposti ad analisi critica in un progresso costante di miglioramento delle competenze etiche individuali e collettive. A questa attività si affianca una attività di consulenza etica condotta con la presenza costante del filosofo alla vita dell'èquipe. Recentemente stiamo sperimentando una attività di consulenza etica e clinica condotta assieme ai colleghi della Ginecologia su casi critici, situazioni quindi che interessati da possibili parti prematuri. Questa attività viene condotta congiuntamente dal medico Vice Direttore di Reparto assieme al filosofo "Consigliere".

COMUNICARE H

"Comunicare H" è stato un programma incentrato sulle competenze consulenziali e comunicative (counseling skills) per i membri del Reparto di Puericultura e Nido. In Comunicare H sono stati coinvolti a pieno titolo i membri di una associazione di genitori di bambini con sindrome di down. La riuscita del programma, assai coinvolgente con seminari e simulate, oltre ad aver realizzato una importante strutturazione di competenze comunicative e relazionali nel gruppo dei curanti ha permesso di realizzare un "Protocollo per la Prima Comunicazione della Sindrome di Down" che firmato dai responsabili dell'Azienda Ospedaliera e dai Responsabili delle Associazioni dei Genitori è divenuto parte integranti della prassi del Reparto.

PUER

Sulla base della esperienza maturata con il programma “DPP” e approfittando della disponibilità di una psicologa presso il Reparto di Puericultura è stato varato il programma Puer. Il programma si caratterizza per la sperimentazione, nella prevenzione della Depressione Post Partum, di un approccio psicoeducativo teso a migliorare le competenze delle puerpere nell'affrontare le situazioni a rischio. Puer ha comportato anche la predisposizione di apposito materiale educativo. Attualmente i risultati del programma sono sottoposti all'analisi statistica.

MEDICINA NARRATIVA, PUER, ORIZZONTE E ALTRO ANCORA IN MOVIMENTO

La nostra strada non si è fermata a quanto realizzato sinora e altri programmi sono attualmente in preparazione. Molti sono “figli” dei programmi precedenti, come Orizzonte ad esempio che è debitore di Comunicare H. Altri invece battono sentieri nuovi, come EDUNAT che cercherà, nel prossimo futuro di applicare al settore neonatale le indicazioni metodologiche e scientifiche della Patient Education. Altri ancora come il programma di formazione sulla Medicina Narrativa lavorano su di un concetto, la centralità della comunità dei curanti che è stato uno dei cardini sui quali abbiamo provato a costruire il Progetto Medical Humanities. Un bilancio definitivo è ancora prematuro ma dovendo realizzare una valutazione in itinere non possiamo non essere che soddisfatti della strada intrapresa, degli stimoli e delle idee che circolano, dell'incontro vero che si è realizzato con tutte le persone che, a vario titolo, hanno interagito con il progetto.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Charon, R. (2006) *Narrative Medicine. Honoring the stories of Illness*, New York, Oxford University Press
- 2- Charon, R. (2001) *Narrative Medicine. A model for empathy, reflection, profession and trust*, in *Journal of American Medical Association*, 286, 15:1897-902
- 3- Zannini, L. (2008) *Medical Humanities e Medicina narrativa*, Milano Cortina Editore
- 4- Bert, G. (2007) *Medicina Narrativa*, Roma, Il pensiero scientifico Editore
- 5- Bert, G., Quadrino, (2002) *S. Parole di Medici, Parole di Pazienti*, Roma, Il pensiero scientifico Editore
- 6- Pascal, B. (1657) *De l'esprit géométrique*
- 7- Pascal, B. (1670) *Les pensées*
- 8- Ong LM, de Haes JC, Hoos AM, Lammes FB (1995) *Doctor-patient communication. A review of the literature*, *Soc Sci Med.* 1995 Apr;40(7):903-18. Review.
- 9- Jonsen, A., Siegler, M, Winslade, W. (2002) *Clinical Ethics. A practical approach to ethical decisions in clinical medicine*,
- 10- Jonsen, A. (2012) *In the valley of the moon. The origins of the ethics of neonatal intensive care*, in *Theor Med Bioeth.* Feb 1.
- 11- Picozzi, M., Tavani, M., Cattorini, P. (2003) *Verso una professionalizzazione del bioeticista*, Milano, Giuffrè Editore
- 12- D'Invernois, J., Gagnayre R. (2004) *Apprendre à éducar le patient . Approch Pédagogique*, Paris, Maloine
- 13- Albano, M. (2010) *Educazione Terapeutica del Paziente. Riflessioni e modelli di ricerca*, Milano
- 14- Watzlawick , P., Beavin, J., Jackson, D. (1964) *Pramatics of Human Communication*, New York
- 15- Lippi, D (2010) *Specchi di carta*, Clueb Bologna
- 16- De Magistris A, Coni E, Puddu M, Zonza M, Fanos V. *Screening of postpartum depression: comparison between mothers in the neonatal intensive care unit and in the neonatal section.* *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010;23(Suppl 3):101-3.

IMMUNIZATION OF PRETERM INFANTS

Kadriye Yurdakök

Hacettepe University, Institute of Child Health, Ankara, Turkey

Preterm infants are at more risk of hospitalization and death from vaccine preventable infections. Maternally derived antibodies against vaccine preventable diseases are at lower titers and disappear in shorter time in preterm infants. Immunizations are frequently delayed and incomplete due to concerns on safety or immunogenicity of vaccines in these children. The antibody response to initial doses of some vaccines may be impaired in very low birth weight preterms but protective concentrations are often achieved and memory successfully induced after two and three doses. It is recommended that preterm infants should receive routine childhood immunizations at the same chronological age as full-term infants. Hepatitis B vaccine given at birth appears poorly immunogenic in infants with birth weights <12000 g, with delay in the administration of the first dose yielding improved immunogenicity. Preterm and very low birth weight infants may experience adverse cardio-respiratory events including apnea, bradycardia, and desaturation following administration of the first diphtheria-tetanus-pertussis containing vaccines. Most of these events resolved spontaneously or required only a brief stimulation or short term low flow oxygen without altering the overall clinical progress of the child. Immunizing family members and close contacts of preterm infants less than six months of age by influenza and acellular pertussis vaccines is an additional strategy (Cocoon strategy) to protect them from vaccine preventable illnesses.

NEONATAL SEPSIS: STATE OF ART

Gennaro Vetrano*, Gianmarco Amoroso**

*U.O.C. Pediatria/Neonatologia/UTIN – Osp. “Sacro Cuore di Gesù” – Fatebenefratelli – Benevento

**Facoltà di Medicina e Chirurgia, Il Università degli Studi di Napoli

La sepsi è definita come la sindrome clinica caratterizzata dalla risposta infiammatoria sistemica dell'ospite a germi patogeni invasivi.

Una sepsi neonatale si verifica da 1 a 8 ogni 1000 nati vivi; l'incidenza è più elevata nei neonati pretermine e di peso molto basso alla nascita. Un mancato intervento ha conseguenze devastanti e, pertanto, ogni neonato che sta male deve essere considerato a rischio di sepsi, anche se si può verificare una sovrastima dell'evento. La terapia antibiotica appropriata, dopo esecuzione delle colture, e un'attenta osservazione clinica devono essere iniziate il più presto possibile.

Quando insorge entro le prime 72 ore di vita, si parla di sepsi precoce e si manifesta spesso con polmonite e / o setticemia. L'incidenza è pari tra i due sessi e vi è un alto rischio di mortalità (10 a 30%). E' dovuta, prevalentemente, a germi acquisiti dal canale del parto, in particolare streptococco di gruppo B (GBS) e batteri gram negativi.

Dopo le 72 ore di vita si parla di sepsi tardiva ed è dovuta a germi acquisiti al momento della nascita o dall'ambiente ospedaliero. E' causata prevalentemente da, nell'ordine, stafilococchi coagulasi negativi (CONS), stafilococchi aurei e altri germi gram negativi. Predomina nel sesso maschile; i neonati con peso alla nascita < 1000 g sono particolarmente a rischio e il tasso di mortalità si aggira intorno al 5%. La Candida è, inoltre, un patogeno importante, soprattutto tra i neonati di peso estremamente basso alla nascita. Le infezioni acquisite in sede extraospedaliera sono dovute principalmente a germi gram negativi e a streptococchi di gruppo B.

Fattori di rischio per le sepsi precoci sono: rottura prolungate delle membrane (> 18 ore), sofferenza fetale, febbre materna (> 38 ° C), infezione materna, molteplici procedure ostetriche, parto pretermine, storia d'infezione da GBS in precedente figlio, batteriuria da GBS nella gravidanza in corso. Per le sepsi tardive i fattori di rischio sono: la prolungata ospedalizzazione dei neonati prematuri, la presenza di corpi estranei, ad esempio cateteri endovenosi e tubi endotracheali, la trasmissione di germi da parte del personale e dei genitori, malformazioni, come le anomalie del tratto urinario o difetti del tubo neurale.

I segni sono, di solito, non specifici, perché molte altre patologie possono presentare una sintomatologia simile, e si combinano variamente tra loro. Tra i segni generali si riscontrano: pallore, letargia, ittero, febbre, ipotermia, instabilità della temperatura, ipoglicemia o iperglicemia, alterazioni emogasanalitiche. Segni a carico dell'apparato respiratorio sono: aumento della frequenza respiratoria, apnea, gemito, cianosi. A carico dell'apparato cardiovascolare: tachicardia, bradicardia, scarsa perfusione cutanea, ipotensione. A carico della cute: petecchie, ecchimosi, sanguinamento dai punti di prelievo. Per l'apparato gastroenterico: scarso appetito, vomito, distensione addominale, intolleranza alimentare, ristagno gastrico e/o biliare, alvo diarroico. A carico del sistema nervoso centrale: letargia, irritabilità, convulsioni.

Per la diagnosi di sepsi l'esecuzione dell'emocoltura, prima di intraprendere la terapia antibiotica, è obbligatoria. La puntura lombare (LP) va eseguita nei casi in cui il sospetto di meningite (es. alterazione dello stato di coscienza, convulsioni) è alto; il neonato deve trovarsi in condizioni di sufficiente stabilizzazione clinica per sopportare la manovra e anomalie dello stato della coagulazione vanno tenute sotto controllo. Se l'emocoltura iniziale è positiva, la LP deve essere eseguita perché la presenza di meningite condiziona la durata del trattamento antibiotico e la prognosi. I CONS raramente causano infezioni del sistema nervoso centrale, a meno che non sia presente uno shunt ventricolo-peritoneale, pertanto, nelle sepsi tardive in neonati a lungo degenti in reparto di terapia intensiva neonatale, la LP trova limitata indicazione. Nei primi giorni di vita non è necessaria l'urinocoltura, perché la diffusione del germe nelle vie urinarie è ematogena, viceversa è indicata dopo primi

5 giorni di vita quando un'infezione delle vie urinarie è causa frequente di sepsi. Colture di tubi endotracheali e tamponi cutanei hanno un valore limitato; sono utili come guida per il profilo e la sensibilità dei germi presenti in reparto.

La proteina C reattiva, indicatore indiretto d'infezione, s'innalza dopo circa 12 ore dall'inizio della sepsi e ritorna alla normalità entro 2-7 giorni se il trattamento risulta efficace. Se rimane elevata o aumenta ulteriormente può essere il segno di una localizzazione particolare dell'infezione (es. endocardite) o di un'infezione fungina. In corso di sepsi, generalmente, la conta dei neutrofili è aumentata e, soprattutto, nelle sepsi precoci vi può essere un incremento delle forme immature (I) di neutrofili rispetto al totale dei neutrofili (T) con un rapporto I/T > 0,3. Viceversa, una neutropenia, in caso di sepsi confermata, può esprimere una condizione di marcata gravità. Infine, nella valutazione dello stato di sepsi, vanno incluse le altre indagini di laboratorio normalmente eseguite per controllare lo stato clinico del neonato (es. emogasanalisi, glicemia ecc.), perché facilmente alterabili.

Le misure generali di assistenza prevedono il controllo della termoregolazione (utilizzo di incubatrice), delle funzioni vitali (frequenza cardiaca, respiratoria, saturimetria, pressione arteriosa). Potrebbe essere necessario interrompere l'alimentazione enterale così come ricorrere a "plasma expanders" e farmaci inotropi, se presenza di shock settico. La terapia specifica si basa sull'utilizzo degli antibiotici ed è empirica inizialmente in attesa della risposta dell'emocoltura. Per le sepsi precoci è preferita l'associazione ampicillina/gentamicina e, in caso di coinvolgimento meningeo, va aggiunta una cefalosporina di 3° generazione. Per le sepsi tardive antibiotico attivo contro gli stafilococchi (es. vancomicina) associato a una cefalosporina di 3° generazione o aminoglicoside. Una volta identificato il germe in causa, la terapia antibiotica è necessariamente mirata.

Una particolare considerazione va riservata alle sepsi fungine osservate, generalmente, nei neonati di peso molto basso alla nascita in Terapia Intensiva Neonatale dopo il terzo mese di vita (sepsi molto tardiva). Sono fattori di rischio cicli ripetuti di antibiotici per via endovenosa, presenza di linee centrali ed estese aree di lesioni cutanee. Una sepsi fungina va, dunque, sospettata quando questi bambini si deteriorano durante la terapia con antibiotici. In questi casi si inizia il trattamento empirico con Amfotericina, in attesa degli esami colturali (emocoltura e urinocoltura).

A parte le note misure di prevenzione, recentemente nuovi studi, per i neonati di peso molto basso alla nascita, sono stati condotti per ridurre l'incidenza di sepsi sia fungine che batteriche, utilizzando il fluconazolo, probiotici e lattoferrina per via orale. I risultati, anche se non definitivi per la necessità di conferme con altri studi multicentrici, sono, in ogni caso, incoraggianti, mettendo a disposizione del medico neonatologo nuove armi per sconfiggere le sepsi.

Bibliografia

- 1- Gerdes JS. Diagnosis and management of bacterial infections in the neonate. *Pediatr Clin North Am.* 2004 Aug;51(4):939-59, viii-ix.
- 2- Policy statement—Recommendations for the prevention of perinatal group B streptococcal (GBS) disease. Committee on Infectious Diseases; Committee on Fetus and Newborn, Baker CJ, Byington CL, Polin RA. *Pediatrics.* 2011 Sep;128(3):611-6. Epub 2011 Aug 1.
- 3- Lim WH, Lien R, Huang YC, Chiang MC, Fu RH, Chu SM, Hsu JF, Yang PH. Prevalence and pathogen distribution of neonatal sepsis among very-low-birth-weight infants. *Pediatr Neonatol.* 2012 Aug;53(4):228-34. Epub 2012 Jul 23.
- 4- Manzoni P, Stolfi I, Pugni L, Decembrino L, Magnani C, Vetranò G, Tridapalli E, Corona G, Giovannozzi C, Farina D, Arisio R, Merletti F, Maule M, Mosca F, Pedicino R, Stronati M, Mostert M, Gomirato G (2007) A multicenter, randomized trial of prophylactic fluconazole in preterm neonates. *N Engl J Med* 356:2483–2495
- 5- Manzoni P, Rinaldi M, Cattani S et al (2009) Bovine lactoferrin supplementation for prevention of late-onset Sepsis in very lowbirth-weight neonates. *JAMA* 302:1421–1428

NEONATAL SEPSIS AND INFLAMMATORY RESPONSE

Didem Aliefendioglu

Despite of the advances in diagnosis and treatment in recent years, sepsis is still an important cause of morbidity and mortality in newborns. This is due to the fact that sepsis is a clinical syndrome that complicates severe infection and is characterized by systemic inflammation and widespread tissue injury; therefore, it can rapidly progress to septic shock and death despite aggressive treatment.

In contrast to the clear and valuable therapeutic options, the diagnosis of suspected neonatal sepsis is challenging. Clinical signs of bacterial infection are vague and non-specific, and up to now there exists no easily available, reliable marker of infection despite a many studies focussing on inflammatory indices in neonatology. Our increasing understanding of inflammatory host responses to bacterial pathogens, has lead to the discovery of multiple potential biomarkers, that may aid in diagnosing neonatal sepsis quickly and accurately.

The first step in the innate immune response, is the recognition of an invading pathogenic threat. Gram negative bacilli and Gram positive cocci are the commonest microorganisms, isolated from neonates with sepsis. Lipopolysaccharide (LPS) is an important component of the outer membrane of Gram negative bacteria and has a pivotal role in inducing Gram negative sepsis. On entering the circulation, LPS is bound to the LPS-binding protein (LBP); the LPS-LBP complex then binds to a receptor present on the surface of the mononuclear phagocyte (mCD14) or in the circulation (sCD14). CD14 also binds other bacterial cell components as peptidoglycans (PG), and lipoteichoic acids (LTA) are released from gram positive bacteries. The LPS-LBP-CD14 or PG-LTA-CD14 complex is then responsible for cellular activation of the mononuclear phagocyte, via toll-like receptor (TLR) that transmits the activation signal across the cell membrane. Toll like receptors are membrane receptors, found in immune system cells (dendritic cells, neutrophils and monocytes) able to detect pathogens-associated molecular patterns, usually known as PAMPs. Polymorphisms or mutations in TLRs are associated with increased risk for infection in adults and in children, but are less well characterized in neonates. Pathogens-associated molecular patterns are essential for survival of the microorganisms, and therefore do not undergo major mutations. In addition to being activated by PAMPs, TLRs can be activated by damage or danger associated molecular patterns (DAMPs) such as intracellular proteins or mediators released by dying or damaged cells. High mobility group box-1 (HMGB-1) an important DAMP, is involved in the progression of sepsis to septic shock. The importance of DAMPs in neonatal sepsis and shock has yet to be determined.

When a PAMP binds to a TLR, it activates several intracellular signalling pathways resulting in the activation of transcription factors (NFkB). The transcription factors control the expression of immune response genes, and the release of numerous effector molecules, such as proinflammatory cytokines, proinflammatory enzymes and adhesion molecules. Elevations of proinflammatory cytokines during sepsis and septic shock have been identified including interleukin (IL)-1 β , IL-6, IL-8, IL-12, IL-18, interferon gamma (IFN- γ) and tumour necrosis factor (TNF- α). Compared to septic adults, septic neonates produce less IL-1 β , TNF- α , IFN- γ , and IL-12. The proinflammatory cytokines signal target cells, primary neutrophils, to increase the production of secondary inflammatory mediators, further increasing the activity of the inflammatory response. Of the many mediators studied, much attention has been focused on interleukins (IL6, IL8) and cytokines (TNF α) is considered the main both septic shock, and diffuse tissue injury mediator, not only in the newborn, but also in the child and in the adult. During the infective process, the TNF α serum level is increased for the first 30 to 90 minutes after LPS exposure, peaking between 3 and 4 hours, correlating well with newborn's fever and/or thermal instability. TNF α -mediated hemodynamic and metabolic changes are hypotension, intravascular coagulation, hemorrhagic necrosis and tissue injury. Interleukin-6 is secreted by macrophages and T cells in response to pathogens and also helps mediate the fever response. Interleukin-8, a pro-inflammatory chemokine secreted by macrophages and endothelial cells, is a potent granulocyte chemoattractant and promotes neutrophil oxidative burst

generation.

Proinflammatory cytokine production leads to activation of endothelial cells including increased expression of cell adhesion molecules (CAMs). Upregulation of CAMs (soluble ICAM, VCAM, L, P, and E-selectins, and CD11b / CD18) during sepsis facilitates rolling and extravascular migration of leucocytes.

Interleukin-6, IL-1, and TNF- α initiate the acute phase response, whereby the liver increases production of acute-phase proteins. These substances are important in many phases of the response to inflammatory stimuli, including complement activation, coagulation, fibrinolysis, transport of substances within the blood stream, inhibition of neutrophil proteases, and modulation of the inflammatory response. Acute phase proteins such as C-reactive-protein (CRP), haptoglobin and lactoferrin, serum amyloid A, procalcitonin (PCT), and others increase during sepsis and provide useful ancillary immune functions. C-reactive-protein is one of the standard parameters in the work-up of neonatal sepsis, as probably the best available single test for the diagnosis of neonatal sepsis. It synthesized within 6-8 hours of an infective process with a half-life of 24-48 hours. An important limitation of CRP is the low sensitivity during the early phases of sepsis. Procalcitonin is an acute-phase reactant which has the advantage of increasing rapidly after contact to bacterial endotoxin with levels rising after four hours and peaking at six to eight hours. It is believed that PCT is produced by the liver and peripheral blood mononuclear cells, modulated by lipopolysaccharides and sepsis-related cytokines. In a recent meta-analysis the sensitivity and specificity of PCT, in the diagnosis of early onset sepsis, were reported to be 81% and 79%, respectively. There are no ideal tests for the diagnosis of early or late-onset neonatal sepsis. Reasonable, combination tests have been used in studies to increase sensitivity and negative predictive values in order to enhance the likelihood of an abnormal result in the face of uncertainty about the stage of illness at which a neonate is evaluated for suspected infection.

The immune system and coagulation are closely related. The inflammatory reaction to tissue injury activates the clotting system, and coagulation promotes inflammation. During systemic inflammation, homeostatic mechanisms are compromised in the microcirculation including endothelial hyperactivity, fibrin deposition, microvascular occlusion, and cellular exudates that further impede adequate tissue oxygenation. Neutrophils participate in these rheologic changes through their augmented binding to blood vessel walls and through the formation of platelet-leukocyte aggregates. Neutrophil elastase, other proteases, glycases and inflammatory cytokines degrade endogenous anticoagulant activity, and impair fibrinolysis on endothelial surfaces favoring a procoagulant state. However, like the inflammatory response, if the pro-coagulant response to infection escalates unchecked, it can lead to disseminated intravascular coagulation (DIC) resulting in severe tissue and organ damage.

In 2002 the International Pediatric Sepsis Consensus Conference was held with the aim to create clear definitions for the systemic inflammatory response syndrome (SIRS) and different stages of sepsis for children. The panel's goal was to create clear definitions of the paediatric sepsis continuum, including SIRS, sepsis, severe sepsis, septic shock and multiple organ dysfunction syndrome, with different criteria for different age groups, ranging from term neonates to adolescents. Systemic inflammatory response syndrome characterized by two or more of the following: (a) fever or hypothermia, (b) tachycardia, (c) tachypnea or hyperventilation, and (d) abnormal white blood cells or increase in immature forms. Sepsis is considered when there is a systemic response to a possible infection. Evidence of bacteremia or an infectious focus is not required. When sepsis is accompanied by organ dysfunction, hypoperfusion, or hypotension, the sepsis is considered severe. The progression of these processes affecting the cardiovascular system ultimately results in shock. Shock occurs when cardiovascular function is severely impaired, such that hypotension cannot be corrected with intravenous fluid administration and requiring the use of inotropic and/or vasopressor agents. Finally, in the presence of altered organ function in an acutely ill patient, so severe that homeostasis cannot be maintained without intervention, multiple-organ dysfunction syndrome (MODS) is diagnosed. The development of MODS is likely the result of cardiovascular dysfunction, which leads to tissue hypoperfusion combined with changes in cellular metabolism that result in

impairment of oxygen delivery and uptake, respectively.

In summary, If inflammatory homeostasis in sepsis is not restored, the consequences can include a systemic inflammatory response syndrome associated with multiorgan failure and death. Our increasing understanding of inflammatory host responses to bacterial pathogens has lead to the discovery of multiple potential biomarkers that may aid in diagnosing serious bacterial infections quickly and accurately.

References

- 1- Levy O. Innate immunity of the newborn: basic mechanisms and clinical correlates. *Nat Rev Immunol* 2007;7(5):379-90.
- 2- Ulevitch RJ, Tobias PS. Recognition of gram-negative bacteria and endotoxin by the innate immune system. *Curr Opin Immunol* 1999;11(1):19-22.
- 3- Das UN. Critical advances in septicemia and septic shock. *Crit Care* 2000;4(5):290-6.
- 4- Chiesa C, et al. Diagnosis of neonatal sepsis: a clinical and laboratory challenge. *Clin Chem* 2004;50(2):279-87.
- 5- Resch B. The Challenge of Early Diagnosis of Bacterial Infection in Neonates. *J Neonatal Bio* 1:e101.
- 6- Cinel I, Dellinger RP. Advances in pathogenesis and management of sepsis. *Curr Opin Infect Dis* 2007;20:345-52.
- 7- van der Poll T, Opal SM. Host-pathogen interactions in sepsis. *Lancet Infect Dis* 2008;8:32-43.
- 8- Rittirsch D, Flierl MA, Ward PA. Harmful molecular mechanisms in sepsis. *Nat Rev Immunol* 2008;8(10):776-87.
- 9- Chaby R. Strategies for the control of LPS-mediated pathophysiological disorders. *Drug Discov Today* 1999;4(5):209-21.
- 10- Gabay C, Kushner I. Acute-phase proteins and other systemic responses to inflammation. *N Engl J Med* 1999;340(6):448-54.
- 11- Vouloumanou EK, et al. Serum procalcitonin as a diagnostic marker for neonatal sepsis: a systematic review and meta-analysis. *Intensive Care Med.* 2011;37(5):747-62.
- 12- Cinel I, Opal SM. Molecular biology of inflammation and sepsis: A primer. *Crit Care Med.* 2009;37:291-304.
- 13- Johnson K, Choi Y, DeGroot E, et al: Potential mechanisms for a proinflammatory vascular cytokine response to coagulation activation. *J Immunol* 1998;160:5130-5.
- 14- Gao H, Leaver SK, Burke-Gaffney A, Finney SJ. Severe sepsis and Toll-like receptors. *Semin Immunopathol* 2008;30(1):29-40.
- 15- Silveira RC, Procianoy RS, Dill JC, da Costa CS. Periventricular leukomalacia in very low birth weight preterm neonates with high risk for neonatal sepsis. *J Pediatr (Rio J)* 2008;84(3):211-6.
- 16- Angus DC, Wax RS. Epidemiology of sepsis: an update. *Crit Care Med* 2001;29:109-16.
- 17- Wort SJ, Evans TW: The role of the endothelium in modulating vascular control in sepsis and related conditions. *Br Med Bull* 1999;55(1):30-48.

HIDDEN AND PREVENTABLE CAUSE OF CHILDHOOD DISABILITY: INBORN ERRORS OF METABOLISM

Fatih Ezgü

Professor of Pediatrics

Departments of Pediatric Metabolic Disorders and Pediatric Genetics

Gazi University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

Inborn errors of metabolism (IEMs) are relatively uncommon and complicated inherited medical disorders resulting from abnormalities in the complex biochemical pathways. They involve great complexity of the underlying pathophysiology, biochemical workup, and analysis for diagnosis, and have complicated therapeutic options for management. These children are often sick with significant complications and high rates of morbidity and mortality. The understanding of these complex disorders requires special in-depth training and experience. IEMs have been known for the approximately the past 100 years, with the term being first used by Sir Archibald Garrod in 1902. The initial disorders described were alkaptonuria, benign pentosuria, albinism, and cystinuria at that time, to be followed by description of one of the major IEMs, namely, phenylketonuria (PKU), by Folling in 1934. Since that time, advances in medicine have uncovered over 500 IEMs. Autosomal recessive inheritance is the most common mode of inheritance for metabolic disorders although autosomal dominant, X-linked and mitochondrial inheritance patterns also exist.

The incidence of IEMs is highly variable among the many specific clinical entities and is considerably high in countries where consanguineous marriages are prevalent.

Although there is no definite data, it is not difficult to assume that IEMs are very important causes of childhood disability. For prevention, awareness of these conditions is extremely important.

Most primary care physicians are less familiar with these disease conditions. There are metabolic specialists available, mostly in large medical centers. Primary care physicians and pediatricians usually are the first point of contact for most of these newborns, children, or adolescents. Therefore, it is important that primary care physicians especially pediatricians become comfortable in being able to recognize early signs and symptoms, be able to initiate appropriate diagnostic and therapeutic interventions, and be able to make appropriate referrals. IEMs may present early in the newborn period, later on in early or late childhood, or much later in adulthood. A high index of suspicion needs to be maintained for IEMs, because the symptomatology of these disorders is often nonspecific, and hence may lead to a workup for other medical conditions. The clinical presentation attributable to IEMs may be subclassified into a few broad categories. Details of history, including a family history of consanguinity, similar disorders in close and extended family, and any neonatal deaths, should be sought. Details of relation of symptoms to eating in terms of timing and in relation to specific type of food consumption, cyclic pattern of vomiting, lethargy, and behavioral changes should also be inquired about. Signs manifested on clinical examination, including hepatosplenomegaly, skin lesions, and neurologic deficits, should guide one toward an initial laboratory workup. In children who may be critically ill, it is important to consider and then rule out options in the differential diagnosis of the specific clinical scenario.

Non-specific laboratory investigations are needed for both suspicion and to localize the metabolic defect whereas specific laboratory investigations for definite diagnosis would obviously be needed. It is preferred that samples be drawn at the time of deterioration and saved for later investigations. The progression in the areas of biochemistry and molecular genetics during the recent years provided many comprehensive techniques which enabled more accurate and rapid diagnosis.

The clinical outcome of children depends on multiple factors. These include severity of the underlying metabolic

defect, ability to make the diagnosis early, availability of specific adequate treatment options, and appropriate institution of the therapeutic measures. Depending on all these variables, some IEMs have a relatively better prognosis than others. Many of these children are living longer but many may be at high risk for developing progressive neurologic deficits, learning disabilities, and mental retardation.

Newborn screening (NS) for IEMs for all newborns endeavors to make early and timely diagnosis of otherwise potentially life-threatening or debilitating inherited disorders. The main aim of the NS is to make an early diagnosis. Once positive NS is obtained for an IEM, the primary care physician or pediatrician should initiate dialog with the metabolic or genetic specialist who has expertise in the field for initiating further clinical examination and assessment, diagnostic testing, and implementation of the required therapeutic measures. These patients should preferably be followed closely by the metabolic specialist. With this early intervention, morbidity and mortality can be significantly lowered.

With the awareness of IEMs and the contribution of new techniques and methods in diagnosis and treatment, the resulting mortality and morbidity will obviously be reduced in the near future.

References

- 1- Levy PA. Inborn errors of metabolism: part 1: overview. *Pediatr Rev.* 2009;30:131-137.
- 2- Kamboj M. Clinical approach to the diagnoses of inborn errors of metabolism. *Pediatr Clin North Am.* 2008;55:1113-1127.
- 3- Scriver CR. Garrod's Croonian Lectures (1908) and the charter 'Inborn Errors of Metabolism': albinism, alkaptonuria, cystinuria, and pentosuria at age 100 in 2008. *J Inherit Metab Dis.* 2008;31:580-598.
- 4- Vockley J. Metabolism as a complex genetic trait, a systems biology approach: implications for inborn errors of metabolism and clinical diseases. *J Inherit Metab Dis.* 2008;31:619-629.
- 5- Michelson DJ, Shevell MI, Sherr EH, Moeschler JB, Gropman AL, Ashwal S. Evidence report: Genetic and metabolic testing on children with global developmental delay: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology.* 2011, 25;77:1629-1635.
- 6- Cassiman D. Gene transfer for inborn errors of metabolism of the liver: the clinical perspective. *Curr Pharm Des.* 2011;17:2550-2557.
- 7- Shao C, Wang Y, Gao Y. Applications of urinary proteomics in biomarker discovery. *Sci China Life Sci.* 2011;54:409-417.
- 8- Cakir B, Teksam M, Kosehan D, Akin K, Koktencer A. Inborn errors of metabolism presenting in childhood. *J Neuroimaging.* 2011;21:e117-133.
- 9- Bowers WJ, Breakefield XO, Sena-Esteves M. Genetic therapy for the nervous system. *Hum Mol Genet.* 2011, 15;20:R28-41.
- 10- Benkendorf J, Goodspeed T, Watson MS. Newborn screening residual dried blood spot use for newborn screening quality improvement. *Genet Med.* 2010;12:S269-272.

THE PRENATAL LIFE: IS IT SECURE THE FIRST HOME?

Luigi Cataldi*, Giampiero Meli**, Maria Giuseppina Gregorio***

**Istituto di Clinica Pediatrica UCSC,*

** *Istituto di Psichiatria, Day Hospital, UCSC Roma*

*** *UOC Consulteri Familiari ASL8 Cagliari*

La vita prenatale rappresenta un periodo fondamentale per ciascuno di noi umani.

Lo sviluppo e l'evoluzione di ciascuno di noi sono determinati non solo dal corredo genetico, ereditato dai genitori, ma anche dagli effetti dell'epigenetica, che può lasciare un'impronta importante sul nostro DNA condizionandone l'evoluzione, ed fondamentali aspetti della vita futura.

Una componente importante che condiziona la vita è lo sviluppo del feto è costituita dall'ambiente, che influisce in maniera significativa sullo stato di salute del feto, ma anche del neonato, del bambino e dell'adulto in cui esso evolverà dell'arco del tempo.

La salute futura dell'essere umano può essere condizionata in maniera importante non solo per quanto riguarda problematiche importanti a breve termine, ma anche a medio e a lungo termine, come dimostrato dai lavori di Barker in merito alle patologie dell'adulto che sono oggi concordemente documentate avere origine nella vita fetale: patologie cardiovascolari, diabete di tipo 2, sovrappeso e obesità.

Gli AA passano in rassegna in questo contributo scientifico alcuni aspetti importanti ma forse non sufficientemente noti all'uomo comune, che sono stati dimostrati condizionare consistentemente la salute del feto e del neonato: citiamo tra questi quelli legati alla nutrizione, all'assunzione di sostanze quali alcool e altri prodotti alimentari potenzialmente tossici, quelli dovuti all'assunzione di farmaci in gravidanza, quelli dovuti allo stress in gravidanza e non solo, quelli più genericamente legati all'ambiente esterno che agiscono sul feto per tramite della madre.

In merito alle modalità procreative riportiamo un dato interessante: le adolescenti nate da gravidanze ICSI, sono assai più propense delle loro coetanee a sviluppare una obesità centrale, mentre adolescenti in stadio puberale più avanzato, mostrano una adiposità periferica maggiore. Pertanto gli AA affermano che queste ragazze devono essere monitorate per valutare il loro rischio di sviluppare obesità ed eventuali effetti negativi per la salute nell'età adulta.

Lo stato nutrizionale della madre al momento del concepimento è un fattore determinante per la crescita e lo sviluppo del nuovo essere: è quindi indispensabile che la gravida segua una dieta sana e bilanciata, non solo durante la gravidanza ma già prima che questa si instauri. Non meno importante è riuscire mantenere un peso corporeo nella norma (BMI 20-25), già prima del concepimento, visto che la fertilità e la salute del nascituro possono essere condizionate sia dal sottopeso sia dal sovrappeso.

L'apporto di alcool è chiaramente sconsigliato, se non proibito, in gravidanza: non solo per l'ormai nota sindrome feto-alcolica, ma anche per gli effetti che l'alcool può avere, pur se assunto in dosi apparentemente non significative.

Itri studi condotti su soggetti diabetici o con diabete gestazionale e/o glicosuria, hanno evidenziato influssi di rilievo su importanti aspetti cognitivi, tra i quali spiccano quelli relativi al raggiungimento di determinati livelli di scolarizzazione, o alla relativa ma documentata, riduzione del QI nella prole.

Problema non meno importante è rappresentato dal fumo di tabacco, anche passivo e dall'aggressione da parte di fumi ricchi di particelle PM10 in età prenatale: l'esposizione alle quali nel corso del 3° trimestre di gravidanza sembra poter causare rotture nelle catene molecolari del DNA mitocondriale, con immaginabili conseguenze.

Ricordiamo la pericolosità dell'assunzione di sostanze voluttuarie, quali la MDMA (ecstasy) per la quale è stati

evidenziati problemi di apprendimento-memoria all'età di 12 mesi.

In merito ai farmaci segnaliamo una recentissima acquisizione relativa all'inopportunità di assumere prodotti finora considerati utili a ridurre i livelli di febbre nella donna gravida, prima ritenuti privi di effetti dannosi per il feto, che sono risultati invece non essere tali.

Per ultimo, ma di non minore importanza per questo breve resoconto, gli AA citano lo stress, che sia isolatamente, sia in unione con diete ad elevati livelli di grassi, somministrate alle madri, provocano variazioni nel comportamento delle madri, nella composizione del latte e nelle modalità di suzione dei cuccioli.

In conclusione gli AA raccomandano la massima attenzione da parte di tutti gli operatori interessati alla salute, allo scopo di offrire la maggior protezione possibile al feto che abita una "casa" sempre più insicura.

Bibliografia essenziale

- 1- Eriksson JG, et al Boys Live Dangerously In The Womb American Journal of Human Biology, 2009, 22[3]: 330-335.
- 2- Belva F et al Are ICSI adolescents at risk for increased adiposity? Hum Reprod. 2012 Jan;27(1):257-64.
Binkhorst M, et al Glycosylation defects underlying fetal alcohol spectrum disorder: a novel pathogenetic model. "When the wine goes in, strange things come out" - S.T. Coleridge, The Piccolomini. J Inherit Metab Dis. 2012 May; 35(3): 399-405.
- 3- Burdan F et al Prenatal tolerability of acetaminophen and other over-the-counter non-selective cyclooxygenase inhibitors Pharmacological Reports, 2012, 64, 521-527
- 4- Fraser A, et al Associations of Existing Diabetes, Gestational Diabetes, and Glycosuria with Offspring IQ and Educational Attainment: The Avon Longitudinal Study of Parents and Children. Exp Diabetes Res. 2012;2012:. Epub 2012 Aug 13.
- 5- Paintner A, Williams AD, Burd L. Fetal alcohol spectrum disorders-- Implications for child neurology, part 1: prenatal exposure and dosimetry. J Child Neurol. 2012 Feb;27(2):258-63.
- 6- Paintner A, Williams AD, Burd L. Fetal Alcohol Spectrum Disorders Implications for Child Neurology, Part 2: Diagnosis and Management J Child Neurol March 2012 27: 355-362,
- 7- Purcell RH et al Maternal stress and high-fat diet effect on maternal behavior, milk composition, and pup ingestive behavior Physiology & Behavior 104 (2011) 474-479
- 8- Singer LT, et al, One-Year Outcomes of Prenatal Exposure to MDMA and Other Recreational Drugs
- 9- Pediatrics. 2012 Sep;130(3):407-13. Epub 2012 Aug 20
- 10- Matern Child Health J. 2012 Sep 1
- 11- U.S. Surgeon General. Surgeon General's Advisory on Alcohol and Pregnancy. Washington, D.C.: U.S. Department of Health and Human Services, 2005. Available at <http://www.surgeongeneral.gov/pressreleases/sg02222005.html>
- 12- Xu H, et al Smoking Status and Factors Associated with Smoking of First-Time Mothers During Pregnancy and Postpartum: Findings from the Healthy Beginnings Trial. Matern Child Health J. 2012 Sep 1

GROWTH HORMONE TREATMENT IN SGA BORN CHILDREN

Feyza Darendeliler

Prof. Dr., Istanbul Faculty of Medicine, Department of Pediatrics, Pediatric Endocrinology Unit, Istanbul, Turkey

Small for gestational age (SGA) describes a neonate with a birth weight and /or length < -2 SD below the mean. Over 80 % of the SGA born children show a catch up growth (CUG) by 2 years of age, however, 10-15 % of children do not show CUG and remain short in childhood. SGA group constitutes ~ 20 % of short adults. Although the cause of growth failure in short SGA born children is unexplained, 60% of the children may exhibit abnormalities in GH – IGF-I axis. GH therapy (0.033 – 0.067 mg/kg/day) has resulted in a satisfactory increase in height velocity at short term in a dose dependent fashion and normalized adult height in majority of short SGA born children in several studies. Age at onset of therapy, dose of GH, parental heights are the main factors that have an effect on growth response. GH is well tolerated in SGA born short children and no adverse effects have been reported even at high doses. Also GH therapy causes and improvement in lipid profile, normalization of blood pressure and an increase in bone mineral density. There is no associated increase in glucose intolerance. In conclusion the efficacy and safety of GH therapy in SGA born short children are well documented.

CHILDHOOD DIALYSIS IN TURKEY

Sevcan A. Bakkaloğlu Ezgü

Professor of Pediatrics

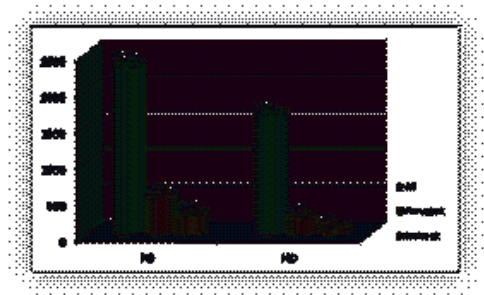
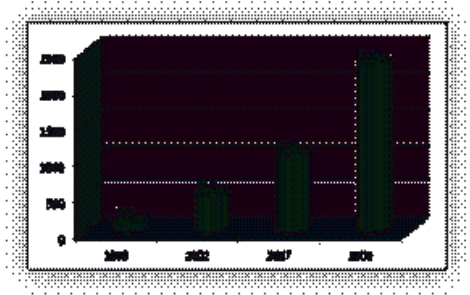
Departments of Pediatric Nephrology and Rheumatology

Gazi University School of Medicine, Ankara, TURKEY

Although hemodialysis (HD) is a well established renal replacement therapy in all over the world, particularly among adult patients, majority of children undergoing dialysis are on chronic peritoneal dialysis (CPD). Compared to HD, CPD is the modality of choice for children with end-stage renal disease in Turkey. This is mainly related to vascular access problems in pediatric patient population.

CPD was first instituted in 1989 in Turkish pediatric patients since then the number of patients on CPD increased gradually (Figure 1, upper left). As of the end of 2009, the numbers of pediatric patients on PD and HD were 2325 and 1643, respectively (Figure 1, upper right). Parallel to the developments in the PD industry, today in Turkey, almost all of the PD equipment and PD solutions are available (Figure 1, lower left). Turkish pediatric nephrologists now have a significant experience with PD. Physicians, parents, and the children prefer to start with CPD because of its advantages, such as amore liberal social life and better school attendance. On the other hand, during the last few years, HD is becoming highly prevalent in adolescents due to the successful usage of permanent HD catheters.

Despite technical advances and successful application of CPD in our patients, peritonitis was the main complication of this modality before 2000. However, during the last decade, our continuous effort resulted in significantly decreased infectious complications. In addition to low peritonitis rates and adequate dialysis, target blood pressure, hemoglobin and parathyroid hormone levels should be aimed. Unfortunately, the same success can not be achieved in those areas and more than half of our patients have at least one of these cardiovascular risk factors (Figure 1, lower right), which can lead to left ventricular hypertrophy and subsequent cardiovascular morbidity and mortality. Therefore, blood pressure control as well as anemia and mineral/bone disorder management play vital role in cardiovascular health and increased survival in pediatric CPD patients.



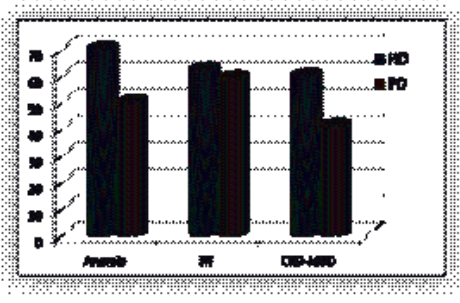
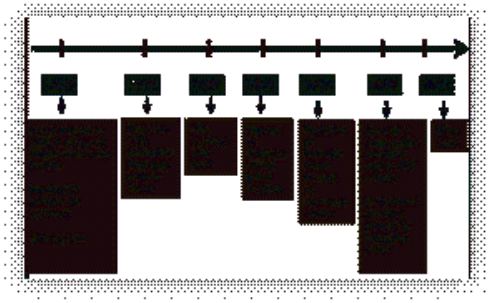


Figure 1. Upper left: Number of pediatric peritoneal dialysis (PD) patients by years. Upper right: Dialysis patients as of the end of 2009 <20 years. Lower left: Evolution of chronic PD in children in Turkey. Lower right: Frequency of CV risk factors in Turkish pediatric dialysis patients.



DENTAL TREATMENT OF PATIENTS IN THE GROWING PHASE

Maddalone Marcello

Ospedale S.Gerardo Nuovo - Monza

Dental patient in the growing phase present some particular traits that make him a very special subject for special attention in different dental specialties like Restorative dentistry, Endodontics, Periodontics and Orthodontics. The dental treatment of people in the growing phase are conditioned by precise anatomic conditions like:

- Ø Enamel is more porous than in the adults
- Ø Pulp of teeth is more extended than in the adult age
- Ø Regenerative possibilities of the pulp are more pronounced at this time
- Ø The dentin layer is thinner and dentin tubules are larger so carious infection can reach the pulp faster and easier

The dental treatment administered at this age should be directed essentially to the prevention of carious lesions with reduction of carbohydrates in the diet, topical application of fluoride and use of sealants.

These measures will lead to a reduction of bacteria in the oral cavity and an increase in the recalcification process of the enamel surface.

Restorative intervention should be inspired to minimally invasive dentistry principles as offered with the use of composite materials and soft ablation technology with lasers.

Lasers can offer the possibility to easily modify sulcular anatomy, different and of various forms many times unfit to sealants application. Laser treatment so could properly condition sulcular anatomy to open sulcus and allow resin to deeply seal them. At the same time laser can treat enamel surface in order to produce a better retention to avoid resin displacement.

In non cooperative patients treatments can be completed using sedation procedure according to a no pain no claim philosophy.

But is in Orthodontics that pubertal age disclose the most exciting perspectives of treatment. In fact devices for functional jaw orthopedics will obtain the maximum effect when used in the period corresponding to the pubertal growth spur. In this limited period Orthodontists can easily correct defects that otherwise will request complex surgical procedures many times coupled to temporary or permanent complications and results not every time stable. Recently the development of new orthopedic procedure as assisted bone distraction or surgical assisted jaw orthopedic seem to offer promises of extension of age of treatment, possibility to treat patients with less discomfort and better and stable results.

PRIMARY LIVER TUMORS IN CHILDREN: HACETTEPE EXPERIENCE

Tezer Kutluk

Hacettepe University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Oncology. 06100-Ankara/TURKEY

BACKGROUND AND AIM: Primary malignant liver tumors are uncommon in childhood. The most common ones are hepatocellular carcinoma (HCC) and hepatoblastoma (HBL). They constitute together about 0.5–2% of all childhood malignancies. Survival rates have improved in childhood primary liver tumors (PLTs). We aimed to review our institutional experience with clinical characteristics and outcome in childhood PLTs.

PROCEDURE

We reviewed the hospital files of all patients with biopsy-proven HBL and HCC younger than 18 years who received treatment and follow-up care at our hospital between 1972 and 2011. Demographic characteristics of the patients, presenting signs and symptoms, physical examination findings, laboratory data including the radiological studies, localization and extent of disease, treatment approaches, surgical practices, treatments and responses, as well as events and outcomes were recorded.

RESULTS

The study group included 133 patients: 91 HBL (median age 1.4 years, 0.01-16.3; Female/Male= 44/47) and 42 HCC cases (median age 10 years, 1.3-17.5; Female/Male= 13/29). For all cases, the most common presenting complaints were abdominal distention and/or pain, abdominal mass, fever, weight loss, fatigue, vomiting. The most common physical examination findings were abdominal mass (>90% of cases) and abdominal distention (>50% of cases). In HBL and HCC, median serum AFP levels at diagnosis were 87805 IU/ml (6-765270; in 91% levels elevated for the age) and 5825 IU/mL (1.2-573899; in 83% levels elevated for the age), respectively ($p=0.01$). Of cases with available data, 17/32 HCCs had hepatitis B surface (HBs) antigen positivity (53%) compared to 2/58 HBL cases (3.4%) ($p<0.001$). Blood platelet counts at initial diagnosis above 500000/mm³ were found in 28/47 HBL cases (60%) and in 4/19 HCC cases (21%) [Median levels: 596000/mm³ for HBL, 277000/mm³ for HCC ($p=0.001$)]. Distant metastases were detected in 16% of HBLs and 22% of HCCs. PRETEXT stages were I/II in 34%, III/IV in 66% of HBLs and I/II in 16%, III/IV in 84% of HCCs, respectively. Most cases received "cisplatin+doxorubicin" chemotherapy. At a median follow-up of 58 months, 90 cases died, 19 were lost to follow-up, and 24 were alive. For all HBLs and HCCs, 5-year overall survival (OS) rates were 32.4% and 9.1%, 47% and 20.1%, respectively. For the cases diagnosed after 1990, 5-year OS rates were 47% and 20.1% in HBLs and HCCs, respectively. Five-year OS rates increased to 70% and 47%, respectively, for HBL and HCC cases with PRETEXT I/II/III disease without distant metastases who were treated after 1990. In HBLs, presence of distant metastases, initial low alpha-fetoprotein levels and absence of chemotherapy response; in HCCs, male gender and elevated alpha-fetoprotein levels were independent indicators of poor prognosis.

CONCLUSIONS

Our study has indicated that a marked improvement has occurred over the last decades at our center in the outcome of cases with HBL. Although survival rates also improved for HCC, prognosis is still poor. Advances in diagnostic and surgical techniques, as well as implementation of effective combined chemotherapy regimens have all contributed to this improvement. Surgical resectability of the primary tumor is important for cure. There are still challenges to be overcome, especially for HCC for which more effective chemotherapy approaches are essential.

PATENT DUCTUS ARTERIOSUS: TO TREAT OR NOT TO TREAT

Ayşe Korkmaz, M.D.

Assoc. Prof. of Pediatrics, Hacettepe University, Faculty of Medicine, Department of Pediatrics, Section of Neonatology, Ankara, Turkey.

In the first week of life, especially during the recovery period of respiratory distress syndrome (RDS), a hemodynamically significant patent ductus arteriosus (hsPDA) in an extremely low birth weight (ELBW) infant (birth weight <1000 g) can have negative clinical effects. Prophylactic surfactant therapy and improvements in ventilation and oxygenation by new modalities have led to an earlier appearance of a left-to-right shunting through a PDA which eventually cause increased pulmonary blood flow, pulmonary edema and deterioration of cardiopulmonary status. The risks of bronchopulmonary dysplasia, intraventricular hemorrhage, necrotizing enterocolitis and mortality have been shown to increased in the presence of a hsPDA in an ELBW infant. However, it is not clear whether PDA is an obvious cause of these morbidities or it is one of the components of prematurity and a systemic inflammatory response process. Currently, the optimal treatment time and modality for PDA (prophylactic or symptomatic ?, conservative, pharmacologic or surgical ?) which would achieve the best short and long-term outcome in ELBW infants are still controversial.

The clinical findings of a hsPDA are related with increased pulmonary and decreased systemic perfusion (increase in respiratory support, metabolic acidosis, hypercarbia, hyperactive precordium, systodiastolic murmur of the heart, bounding peripheral pulses). However in the first week of life, despite the presence of a large hsPDA, typical clinical signs are often absent: widely recognized as the "silent ductus". In these patients, the clinical findings occur late while the effects on systemic hypoperfusion or pulmonary hyper-perfusion may have already occurred for prolonged periods. Therefore in ELBW infants, the presence of a hsPDA, transductal diameter, direction and magnitude of ductal shunt should be investigated in detail by echocardiography in the first 48-72 hours of life irrespective of the presence of clinical symptoms and signs. The most significant indicators of a hsPDA are ductal diameter (>1.5 mm or ≥ 1.4 mm/kg body weight) and left atrium-to-aortic root diameter ratio (≥ 1.4 in the parasternal long-axis view).

In ELBW infants, "asymptomatic PDA" is not a static and safe clinical state and it may dynamically turn to a "symptomatic PDA" in a few days. This period varies in every infant due to many factors such as gestational age, birth weight and accompanying morbidities. Therefore an "asymptomatic PDA" should be monitored by serial clinical and echocardiographic evaluation. Besides echocardiographic investigation, plasma biomarkers such as B-type natriuretic peptide, N-terminal-pro-BNP and cardiac troponin T may help in diagnosis.

In recent years, closure of PDA by COX inhibitors (indometacin, ibuprofen) or by surgical ligation in preterm infants have been shown to have many adverse effects and to have no influence on the incidence of bronchopulmonary dysplasia (BPD) and neurodevelopmental problems in many metaanalysis. Furthermore, prophylactic pharmacologic or surgical closure of PDA have been shown to increase the incidence of BPD. Therefore, some authors have recommended that a ductal patency should be tolerated with supportive therapies such as distending airway pressure, permissive hypercapnia, low inspired oxygen concentrations, maintaining haematocrits near or above 50%, cardiotonic agents and judicious fluid restriction, instead of medical or surgical closure. However many authors who have recommended to follow this conservative approach in the management of PDA, have pointed out not to underestimate or ignore the complications of a hsPDA in ELBW infants who will definitely benefit from medical or surgical closure.

The important points in the management of PDA in ELBW infants can be summarized as:

1. In all ELBW infants, routine echocardiographic screening for PDA should be performed after the 2nd day of life (3rd-4th days) irrespective of the presence of clinical symptoms and signs as the first week of life is usually asymptomatic (silent PDA period). This period is often the recovery period of RDS and respiratory support is generally being decreased.
2. In ELBW infants, the chance of spontaneous closure of PDA is 35-40%. This chance is inversely related with gestational age, transductal diameter and the presence of accompanying lung disease. Maternal choriamnionitis (fetal inflammation), absence of prenatal steroids and intrauterine growth restriction decreases both the chance of spontaneous closure of PDA and also response to medical therapy.
3. In ELBW infants, asymptomatic PDA may transform to "symptomatic PDA" in a few days (or even hours) by several events such as hypoxic attacks, acidosis, fluid overload, infection (sepsis, pneumonia) or pneumothorax and this time varies in every infant and can not be predicted before.
4. In the literature, there is no consensus about the definition of "symptomatic PDA". It is not clear whether increase in respiratory support, continuous heart murmur, hyperactive precordium, bounding pulses, late hypotension, metabolic acidosis or hypercarbia are more important or how many of them should be included for the diagnosis. In fact systemic hypoperfusion and pulmonary hyperperfusion have already developed before the appearance of clinical picture.
5. The golden standard for the diagnosis of a hsPDA is functional echocardiography and many parameters have been defined in newborn infants.
6. In order to catch the transformation of an asymptomatic PDA to symptomatic PDA, infants should be followed by serial (daily) echocardiographic investigation especially in the first week of life.
7. If an ELBW infant with asymptomatic PDA is under serious respiratory support and if the transductal diameter of PDA is >1.5 mm, medical closure of PDA could be an appropriate approach. However if the infant is not under serious respiratory support, a more conservative approach with close clinical and echocardiographic follow up may be more appropriate.
8. After the diagnosis of a hsPDA, supportive therapeutic measures could increase the chance of both spontaneous closure and response to medical therapy.
9. The first week of life is the most appropriate period for the pharmacologic closure of PDA as it is more susceptible to COX inhibitors.
10. Prophylactic (in the first 24 hours of life) medical or surgical closure of PDA should not be performed. In the first few days of life, there is physiological pulmonary hypertension which is usually accompanied by secondary pulmonary hypertension due to RDS. During this critical period, PDA acts as a pop-off valve which reduces the degree of pulmonary hypertension and stabilizes pulmonary and systemic circulation. Therefore during this critical period, any intervention aiming to close PDA may result with augmentation of pulmonary hypertension and deterioration of pulmonary status.
11. In ELBW infants who did not achieve physiological weight loss in the first days of life, medical closure of PDA with COX inhibitors may aggravate fluid retention by decreasing glomerular filtration rate and this may also result with therapy failure.
12. Natural course of the closure of ductus arteriosus is a dynamic process which is influenced by several physiological and pathological factors. Therefore, every ELBW infant should be evaluated individually and dynamically for the management of PDA

References

- 1- Benitz W. Patent ductus arteriosus: to treat or not to treat? Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2011. doi:10.1136/archdischild-2011-300381.
- 2- Clymen RI, Chorne N. Patent ductus arteriosus: evidence for and against treatment. J Pediatrics 2007; 150: 216-219.
- 3- Hamrick SEG, Hansmann G. Patent ductus arteriosus of the preterm infant. Pediatrics 2010; 125: 1020-1030.
- 4- Loughon M, Bose C, Benitz WE. Patent ductus arteriosus management: what are the next steps? J Pediatrics 2010; 157: 355-356.
- 5- Schena F, Ciarmoli E, Mosca F. Patent ductus arteriosus: wait and see? J Matern Fetal Neonat Med 2011; 24: 2-4.
- 6- Teixeira LS, McNamara PJ. Enhanced intensive care for the neonatal ductus arteriosus. Acta Paediatr 2006; 95: 394-403.

Relazioni 1st Italian Arabic Pediatric Meeting

CURRENT BREAST FEEDING PRACTICES IN AL-BAHA REGION, SAUDI ARABIA And FACTORS AFFECTING IT (Pre & Post-Intervention)

Mahmoud Rashad*, Ali Dammas, Carmen A. Nassar, Salwa Rashad**

**Pediatric Department, Al Azhar University*

*** Computer Statistics , Madison University, USA*

Islam encourages mothers to nurse their babies for prolonged periods (up to two years). Meanwhile, Islamic teachings free the lactating mother from any responsibility for her sustenance, even if she is divorced, she is absolved from any other bondage in order to give her full time and care to her baby (1). Breast feeding is considered the preferred method of feeding babies because it offers many advantages to both babies and mothers (2).

The study was conducted in Al-Baha region, Saudi Arabia in the period between January and November 2011. The participants were 714 mothers having 714 infants below 24 months, from both sexes and equally distributed among six age groups. All the sampled mothers completed answering questionnaires consisting of personal information, data regarding the common factors affecting breast feeding and the current breast feeding practice.

Post-intervention versus pre-intervention results showed: significantly less percent of mothers who never breast feed, significantly less percent, around half of the mothers who had BF duration (BFD) = 0-30 days, increase ≥ 4 times in the percent of mothers who had BFD= (30-120) and BFD = (120- 240) and similar percent of mothers who had BFD higher than 240 days. Also it showed higher values of Est. BFP for all mother's age groups. Regarding education of the mothers, there was significant increase in BF rate specially in mothers who cannot read or write and those whose education level is before high school. Also the increase in BF rate was more in working mothers (3 times) and in mothers from families with high income than non working ones and those from low income families respectively.

Although, these results proved a remarkable improvement in breast feeding practice, but they are still far below safe international rates. The current overall breast feeding rate was only 45.4%, current exclusive breast feeding rate was only 4.2%, partial breast feeding rate was 41.2% and bottle feeding rate was 54.6%, 37 of the sampled mothers continued breast feeding for one year and only 12.6% of them continued breast feeding (currently) for two year. The factors most significantly associated with the outcome of breast feeding were the early supplements, misperceptions about breast feeding, mother's education, working mothers, baby refusal, contraceptives, inconvenience and use of teats. The mother's knowledge about breast feeding was very poor in both studies. The current study emphasizes that the most significant factors affecting the outcome of breast feeding are highly modifiable by health education. This information is crucial for the development of a successful breast feeding promotion plan in this community. All the local hospitals should be prepared to be certified as baby friendly hospitals.

EXTERNAL GENITALIA ANOMALIES AND MALFORMATIONS IN FEMALE NEWBORNS

Salvatore Vendemmia

Past President of SIPO

Italian Membership of UMEMPS

Primary Emeritus of Pediatrics and Neonatology

INTRODUCTION

An understanding of congenital anomalies as they are encountered in clinical practice is greatly enhanced by not only a knowledge of normal embryology and the mechanism of formation of normal infants, but also an insight into the processes that result in the development of anomalies. An awareness of malformations and a systematic examination and appraisal of every neonate will greatly increase the number of such anomalies found. In some instances, e.g., congenital adrenal hyperplasia, imperforate anus, diaphragmatic hernia, and esophageal atresia, early detection and prompt intervention may be lifesaving. In adults, amenorrhea is an important clue and may suggest an imperforate hymen, vaginal septum or absence of the uterus. The finding of one anomaly should stimulate a careful gynecologist to carry out a complete study to detect renal and ureteral anomalies, particularly the solitary pelvic kidney which might be removed as a "pelvic mass". Many anomalies occur infrequently so that only physicians in large medical centers may see them frequently enough to be aware of the possible anomalies and their causation, prognosis, and, in some cases, correction. The identification and interpretation of such abnormalities constitute a real challenge to the clinician. The causes of congenital malformations or abnormalities present at birth may be either environmental or genetic (chromosomal abnormalities). It is not always easy to separate the two factors; both may be at work in the same embryo or fetus. Organogenesis occurs from day 13 to day 60; teratogenic agents are most dangerous during this period. Hormone damage is particularly interesting: the administration of exogenous testosterone, synthetic progestogens, and similar preparations can cause iatrogenic deformities of the female genitalia. Pathologic hyperandrogenemia, as seen in luteomas of pregnancy, can result in virilization in the female newborn.

VAGINAL ANOMALIES

As the paramesonephric (müllerian) ducts grow caudad, they reach the urogenital sinus by approximately the ninth week (32 mm) and fuse with it to form an elevation known as the müllerian tubercle, with the openings of the paramesonephric ducts on either side of it. A ribbon of epithelium replaces the uterovaginal canal and is the precursor of the vagina. The vagina is formed between the 16th and 20th weeks by the development of lacunas; complete canalization later occurs to form the vaginal lumen (Fig. 1).

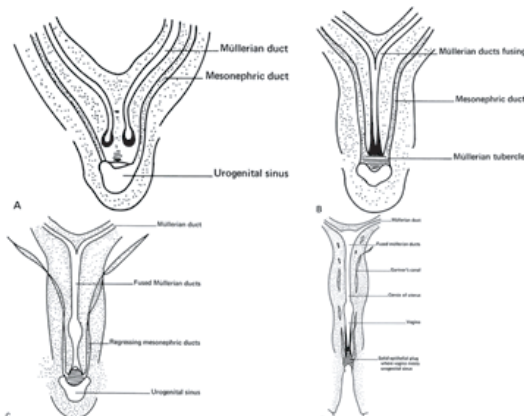


Fig. 1. A. Müllerian and wolffian ducts. B. Fusion of müllerian ducts. C. Regression of mesonephric ducts. D. Uterus, cervix, and vagina.

Longitudinal septums produce the “double vagina” which is always startling and suggests the appearance of a double-barreled shotgun. Such septums may be complete or incomplete. They are frequently associated with uterus didelphys, but all combinations have been encountered, including the presence of a normal uterus and cervix. Sometimes one cervix may be blocked off, with retention of mucus or blood. Because the external genitalia usually appear normal, such septums are frequently not diagnosed unless painful coitus or labor dystocia occurs. Simple incision with appropriate ligation of bleeding points is usually all that is required. Fistula formation or vaginal stenosis may result from incautious or extensive surgery. If menstruation and coitus occur without trouble, the condition may not be detected until pelvic examination reveals its presence. The symptoms depend on the presence of adequate uterine drainage. If there is complete vaginal atresia, a mass may develop in the lower abdomen, due to hematometrocolpos (Fig. 2). Pelvic abscesses may develop in such entrapped blood. Vaginal septums may cause dystocia and make cesarean section the safest method of delivery. Treatment depends on the degree of stenosis and the rigidity of the constricting band. No treatment may be required, or two or three longitudinal incisions may suffice. Attempts at complete excision of an annular segment of vaginal wall may result in postoperative scarring or fistula formation.



Fig. 2. Diagram of various lesions causing hydrometrocolpos.
 A. Imperforate hymen. B. Transverse septum.
 C and D. Low and high atresia of vagina.

Agenesis of the vagina may only be detected on pelvic examination for amenorrhea. Absence of a vagina is always associated with absence of a hymen. Since agenesis of the vagina is usually misdiagnosed as imperforate hymen, this is of diagnostic importance.

A congenital imperforate hymen is a result of failure of completion of the canalization or cavitation of the epithelial plug that fills the vagina. The condition is usually discovered at puberty, when the patient develops a lower abdominal mass, abdominal pain, and a bulging vaginal mass full of mucus or blood. This procedure should be performed using sterile technique in the operating room; after careful catheterization, a cruciate incision followed by excision of the four wedge-shaped tabs of hymen corrects the condition. A related condition is a microperforate hymen, in which no hymeneal opening can be found but in which a tiny opening allows passage of menstrual blood.

CONCLUSION

A close connection was demonstrated between genital malformations and associated abnormalities. For this reason, the diagnostic workup in patients with malformations should always include the renal system. Depending on the severity of the clinical picture, examinations may need to be extended further.

TRANSIENT TACHYPNEA OF NEWBORN ; WHAT IS NEW?

Carmen Nassar, MRCPCH

Consultant Neonatology, King Fahad Hospital Al Baha; Saudi Arabia

Transient tachypnea of newborn is quite common but known to be benign and self-limiting ; the aim of this talk is to highlight the long term consequences of this illness. Transient tachypnea of the newborn (TTN) was initially described by Avery et al in 1966. Historically, TTN has been viewed as a “transitory respiratory disturbance resulting from a delay in alveolar fluid resorption . with an incidence of 5.7 per 1000 births in term infants. ^{1,3}. The overall incidence of RD was 6.7%. Preterm babies had the highest incidence (30.0%) followed by post-term (20.9%) and term babies (4.2%). Transient tachypnea of newborn (TTN) was found to be the commonest (42.7%) cause of RD followed by infection (17.0%), meconium aspiration syndrome (10.7%), hyaline membrane disease (9.3%) and birth asphyxia (3.3%). TTN was found to be common among both term and preterm babies. ⁴. Although TTN is considered a self-limited transient condition, there are increasing data to suggest. that TTN increases a newborn’s risk for developing a wheezing syndrome early in life. ⁵. Risk factors for development of transient tachypnea of the newborn period were maternal asthma, birth weight over 4,500 g, male sex, and urban location , and these infants were at significant risk for persistent wheezing later in life. ⁶⁻⁷. One potential mechanism for the association between TTN and asthma has been the possible genetic predisposition for -adrenergic hyporesponsiveness in these infants and mothers with asthma. A genetic factor also was discovered that beta1Gly49 homozygosity and TACC haplotype of ADRB2 gene, both loss-of-function genetic variations, may predispose to TTN. The critical link may be the association of -adrenergic response and activation of Na transport in fetal alveolar epithelium required to help clear neonatal lung fluid. Thus, TTN may be the first manifestation of asthma in these children. ⁸. Other Environmental factor was blamed “Differences in the intestinal microbial flora between allergic and nonallergic infants “. It was hypothesized that early life antibiotic treatment may modify the gut flora, and this may predispose the child toward development of allergy and asthma as suggested by the Hygiene Hypothesis. It is probable that the combination of a genetic predisposition and the modification of the environmental exposure from normal gut flora by antibiotic treatment may provide a synergistic risk factor for future asthma.⁹⁻¹⁰. In summary, we found that TTN is associated with subsequent respiratory morbidity and may be an early manifestation of “asthma.” We hypothesize that the genetic and environmental interactions synergistically predispose these children for future wheeze. Prospective studies are required to better define these factors.

REFERENCES

- 1- Avery ME, Gatewood OB, Brumley G. Transient tachypnea of newborn. Possible delayed resorption of fluid at birth. *Am J Dis Child* 1966;111:380-5.
- 2- Brice JE, and Walker CH.: Changing pattern of respiratory distress in newborn. *Lancet* 1977;2:752-4.
- 3- Rimmer S, and Fawcitt J.: Delayed clearance of pulmonary fluid in the neonate. *Arch Dis Child* 1982;57:63-7
- 4- Alok Kumar and B. Vishnu Bhat: INDIAN JOURNAL OF PEDIATRICS, Volume 63, Number 1 (1996), 93-98, 5- Liem JJ, et al: Transient tachypnea of the newborn may be an early clinical manifestation of wheezing symptoms, *J Pediatr*, 151:29, 2007.
- 6- Schatz M, Zeiger RS, Hoffman CP, Saunders BS, Harden KM, Forsythe AB.: Increased transient tachypnea of the newborn in infants of asthmatic mothers. *Am J Dis Child* 1991;145:156-8.
- 7- Barnes PJ.: Endogenous catecholamines and asthma. *J Allergy Clin Immunol* 1986;77:791-5.
- 8- Aslan E, Tutdibi E, Martens S, Han Y, Monz D, Gortner L. Source: Center of Pediatrics and Neonatology, Children's University Hospital of Saarland, Homburg/Saar, Germany, PubMed.
- 9- Bjorksten B, Sepp E, Julge K, Voor T, Mikelsaar M.: Allergy development and the intestinal microflora during the first year of life. *J Allergy Clin Immunol* 2001;108:516-20.
- 10- Kalliomaki M, Kirjavainen P, Eerola E, Kero P, Salminen S, Isolauri E.: Distinct patterns of neonatal gut microflora in infants in whom atopy was and was not developing. *J Allergy Clin Immunol* 2001;107:129-34

NEONATAL JAUNDICE IN ITALY

Maria Vendemmia

Neonatal Intensive Care Unit, San Sebastiano Hospital, Caserta

Hyperbilirubinemia, the yellow coloration of the sclera and skin, is one of the most common problems encountered in term newborns. About 60% of term and 80% of preterm infants develop jaundice in the first week of life. Bilirubin encephalopathy is a devastating brain injury, which can cause permanent neurodevelopmental handicaps. Fortunately, a non invasive and easily available treatment, neonatal phototherapy, is effective in degrading unconjugated bilirubin. Following the discovery of neonatal phototherapy in the 1950s, many clinical trials have addressed its application to neonatal jaundice. NNPT has been widely adopted as the initial therapy of choice for hyperbilirubinemia. Jaundice is considered pathologic if it presents within the first 24 hours after birth, the total serum bilirubin level rise by more than 5 mg per dL (86 mol per L) per day or is higher than 17 mg per dL (290 mol per L). The management goals are to exclude pathologic causes of hyperbilirubinemia and initiate treatment to prevent bilirubin neurotoxicity. Hyperbilirubinemia in the newborn period can be associated with severe illnesses such as hemolytic disease, metabolic and endocrine disorders, anatomic abnormalities of the liver, and infections. Infants without identified risk factors rarely have total serum bilirubin levels above 12 mg per dL. As the number of risk factors increases, the potential to develop markedly elevated bilirubin levels also increases. Common risk factors for hyperbilirubinemia include fetal-maternal blood group incompatibility, prematurity, and a previously affected sibling. Cephalohematomas, bruising, and trauma from instrumented delivery may increase the risk for serum bilirubin elevation. Infants with risk factors should be monitored closely during the first days to weeks of life. "Kernicterus" refers to the neurologic consequences of the deposition of unconjugated bilirubin in brain tissue. Subsequent damage and scarring of the basal ganglia and brainstem nuclei may occur. The precise role of bilirubin in the development of kernicterus is not completely understood. If the serum unconjugated bilirubin level exceeds the binding capacity of albumin, unbound lipid-soluble bilirubin crosses the blood-brain barrier. Albumin-bound bilirubin may also cross the blood-brain barrier if damage has occurred because of asphyxia, acidosis, hypoxia, hypoperfusion, hyperosmolality, or sepsis in the newborn. The exact bilirubin concentration associated with kernicterus in the healthy term infant is unpredictable. The effects of bilirubin toxicity are often devastating and irreversible. Early signs of kernicterus are subtle and nonspecific, typically appearing three to four days after birth. After the first week of life, the affected newborn begins to demonstrate late effects of bilirubin toxicity. If the infant survives the initial severe neurologic insult, chronic bilirubin encephalopathy (evident by three years of age) leads to developmental and motor delays, sensorineural deafness, and mild mental retardation. The causes of neonatal hyperbilirubinemia can be classified into three groups based on mechanism of accumulation: bilirubin overproduction, decreased bilirubin conjugation, and impaired bilirubin excretion. An increased incidence of kernicterus was found to be associated with total serum bilirubin levels above 20 mg per dl in the presence of hemolysis. This observation was the basis for aggressive guidelines recommending the use of exchange transfusion in all infants with significant hyperbilirubinemia. More recently, term infants without hemolysis have been found to tolerate higher total serum bilirubin levels, and management guidelines now focus primarily on phototherapy as initial treatment. Recommendations for the management of hyperbilirubinemia in healthy term newborns have been outlined by the American Academy of Pediatrics. Jaundice in a term newborn fewer than 24 hours old is always pathologic: it should be investigated thoroughly and treated appropriately. Conjugated hyperbilirubinemia is never physiologic, and it may indicate the presence of a potentially serious underlying disorder. However, elevated conjugated bilirubin levels are not directly toxic to brain cells in the neonate. If jaundice persists for more than two weeks in a formula-fed infant and more than three weeks in a breastfed infant, further evaluation is

warranted. Laboratory studies should include a fractionated bilirubin level, thyroid studies, evaluations for metabolic disorders or hemolytic disease, and an assessment for intestinal obstruction. Before treatment is initiated, the minimum evaluation should include the infant's age and postnatal course, a maternal and gestational history, physical examination of the infant, and determination of the total serum bilirubin level and the rate at which it is rising. Phototherapy employs blue wavelengths of light to alter unconjugated bilirubin in the skin. The bilirubin is converted to less toxic water-soluble photoisomers that are excreted in the bile and urine without conjugation. The decision to initiate phototherapy is based on the newborn's age and total serum bilirubin level. The efficacy of phototherapy depends on several important factors. The power output of the lights (irradiance) is directly related to the distance between the lights and the newborn. Ideally, all lights should be 15 to 20 cm from the infant. When comparing blue, blue green, green and white light, researchers found that blue light was the most effective in degrading bilirubin. Therefore, neonatal phototherapy with blue light is generally used in the clinical practice. The spectrum (380-550 nm) of blue light consists mainly of visible light with a peak at 450 nm and a minor component of ultraviolet (UV) light. To expose the greatest surface area, the newborn should be naked except for eye shields. For double phototherapy, a fiber-optic pad can be placed under the newborn. This method is twice as effective as standard phototherapy. The only contraindication to the use of phototherapy is conjugated hyperbilirubinemia, as occurs in patients with cholestasis and hepatic disease. Potential problems that may occur with phototherapy include burns, retinal damage, thermoregulatory instability, loose stools, dehydration, skin rash, and tanning of the skin. Because phototherapy is continuous, treatment also involves significant separation of the infant and parents. With intensive phototherapy, the total serum bilirubin level should decline by 1 to 2 mg per dL within four to six hours. Phototherapy usually can be discontinued when the total serum bilirubin level is below 15 mg per dL. The average rebound bilirubin level after phototherapy is below 1 mg per dL. Therefore, hospital discharge of most infants does not have to be delayed to monitor for rebound elevation. If the total serum bilirubin level remains elevated after intensive phototherapy or if the initial bilirubin level meets defined critical levels based on the infant's age, preparations should be made for exchange transfusion. Exchange transfusion is the most rapid method for lowering serum bilirubin concentrations. This treatment is rarely needed when intensive phototherapy is effective. The procedure removes partially hemolyzed and antibody-coated erythrocytes and replaces them with uncoated donor red blood cells that lack the sensitizing antigen. In the presence of hemolytic disease, severe anemia, or a rapid rise in the total serum bilirubin level (greater than 1 mg per dL per hour in less than six hours), exchange transfusion is the recommended treatment. Exchange transfusion should be considered in a newborn with nonhemolytic jaundice if intensive phototherapy fails to lower the bilirubin level. Complications of exchange transfusion can include air embolism, vasospasm, infarction, infection, and even death. Because of the potential seriousness of these complications, intensive phototherapy efforts should be exhausted before exchange transfusion is initiated.

NEWBORN JAUNDICE AND KERNICTERUS AT THE ERA OF INTENSIVE PHOTOTHERAPY IN A TEACHING HOSPITAL IN ALGERIA

Y. Sadi, F. Sadaoui, C.Kaddache, R. Boukari

Neonatal unit . Pediatric department. Teaching hospital Blida Algeria

INTRODUCTION

Approximately 60% of healthy newborns and 90% of premature babies have jaundice during the first days of life. The challenge is to distinguish infants presenting with severe hyperbilirubinemia risk of bilirubin encephalopathy in the larger number of infants with jaundice harmless. Several reports mention in recent years, an increase in cases of encephalopathy associated with bilirubin. This increase is mainly due to early discharge of maternity, as well as an underestimation or trivialization of the toxic effects of bilirubin on the central nervous system.

OBJECTIVES

Analyze the clinical, etiological, therapeutic and evolutive characteristics of a population of infants with a bilirubin encephalopathy (kernicterus) hospitalized in neonatal unit (CHU Blida - Algeria) after installation of intensive phototherapy.

METHODS

36 newborns were collected from 2003 to 2007 retrospectively and from 2008, 08 newborns admitted to neonatal unit were followed prospectively.

RESULTS

2696 infants were hospitalized for jaundice, 44 (1.63%) are affected by bilirubin encephalopathy (kernicterus) with a mean annual incidence of 6.2. There was a marked male predominance (sex ratio = 3.5). The average age for admission is 3.5 days [12 H - 10 J]. Jaundice appeared on average 1.9 days [12 H - J 4] with an average time from onset of jaundice and hospitalization of 1.6 days. In one third of cases, kernicterus occurs on a low birth weight (weight <2500g). Hyperbilirubinemia is an average of 275 mg / l [188-429 mg / l]. Rhesus D incompatibility (28%) and ABO incompatibility (25%) account for almost half the cases, subgroups incompatibility in (2 cases), G6PD deficiency (1 case), Crigler Najjar disease (1 case). Jaundice is not labeled in 36% of cases. In 78% of cases, the first-line intensive phototherapy (1-3 sessions) was performed, whereas exchange transfusion has been used in 19% of cases. The average hospital stay is 4.8 days [1-19 days]. The hospital case fatality was 22% (because of the land or neurological disorders). Among 30 infants followed, 10 infants (23%) were lost to follow; the installation of cerebral palsy was observed in 2 / 3 of cases.

CONCLUSION

Although the prognosis of neonatal jaundice has greatly improved his last years with the help of intensive phototherapy, the prognosis for infants with bilirubin encephalopathy requires early detection of jaundice prior to discharge maternity and monitoring of newborns with jaundice (Transcutaneous bilirubinometry interest). Efforts should be strengthened in terms of prevention and treatment of maternal-fetal incompatibility Rhesus D whose frequency remains high in our country.

MAJOR NEONATAL AORTIC THROMBOSIS : About 2 observations

Khalifa Isselmou

Department Of Pediatrics , National Hospital Center Of Nouakchott, Mauritania

Abstract

The aortic thrombosis of the newborn child is rare and severe. It is often attributed to an umbilical arterial catheterization. Its causes remains however unknown in half of the cases. Its diagnosis must be premature to establish a fast and effective treatment.

There is a lot of therapeutic means but no conduct is universally accepted.

We report two observations of a vast thrombosis of the abdominal aorta in two old boys respectively of 10 and 12 days, revealed under two different modes: The first one by an ischaemia of the right lower limb and the second by a oligoanuria renal insufficiency associated with an ischaemia of the left lower limb.

In both cases there was no umbilical catheterization. The diagnosis was evoked by the echo doppler, then confirmed by the angiography and the abdominal CT scan .

The evolution was good after antibiotics and heparinotherapy for the first case whereas the second died in an array of terminal renal insufficiency.

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF INHALED FOREIGN BODIES IN CHILDREN: EXPERIENCE FROM 2188 CASES IN DIVISION OF PEDIATRICS. BOLOGHINE HOSPITAL. ALGIERS

A. Boufersaoui, R. Boukari, L. Smati, KN. Benhalla, M. Baghriche

Department of Pediatrics. Bologhine Hospital. Algiers Algeria

Foreign body (FB) aspiration remains a frequent and serious problem in pediatric patients in developing countries because of the lack of a prevention program. Lethal outcome in small children is a potential risk

Aim of the study: Describe clinical and radiological findings of FB aspiration; evaluate endoscopic findings and management by rigid endoscopy.

Methods: Retrospective review of the medical records of all the children presented with Laryngo-tracheo-bronchial FB between 1987 – 2010.

Endoscopy was conducted under general anesthesia by rigid bronchoscope (Storz), outside tube diameter ranging from 3.5 to 5 mm.

RESULTS

During this 24 years period, we documented 2188 children with airway FB.

The age distribution ranged from 4, 5 months to 18 years old; 75, 6% of tracheo bronchial FB occurred in children less than 3 years of age with a peak incidence between 12 and 36 months old.

Symptoms on initial presentation: paroxysmal cough, wheezing, dyspnoea and diminished breath sounds on the affected side are present in 70% of the patients.

Localised hyperinflation with air trapping followed by Atelectasis are the most frequent radiological finding. Chest radiography was normal in almost 11 % of children.

The FB is mainly located in the right main bronchus followed by the left main bronchus. Sub glottis and trachea or both main bronchi are less frequent locations.

76 % of FB was of organic origin, peanuts are the most common vegetal FB. The FB is non organic in 23 % of cases (pencil top, needles, metal).

Rigid bronchoscopy (Storz) under general anesthesia permitted successful removal in 2123 cases (97%); 65 children underwent thoracic surgery (bronchotomy or lobectomy).

The mortality rate in this review was less than 0.4 % .

Better Parental education is necessary to reduce this life threatening accident. Prevention is effective to reduce fatalities.

PRACTICAL ASPECTS OF PEDIATRIC THERAPEUTIC ENDOSCOPY

Marin Burlea

*Vth Clinic of Pediatrics-Gastroenterology,
"Grigore T. Popa" University of Medicine and Pharmacy – Iași, Romania*

Abstract: Interventional endoscopy with a pediatric premiere in Iasi from 1992 consists of a set of endoscopic techniques that aim to solve various gastrointestinal pathological aspects. Acute gastrointestinal hemorrhage is an indication for therapeutic endoscopic intervention. Bleeding from esophageal varices can also be treated by endoscopic sclerotherapy, band ligation or a combination of the techniques. Diffuse mucosal bleeding from duodenitis or gastritis is usually not responsive to endoscopic intervention. Lesions that may be treatable with this therapy include bleeding lesions, angiomata and polyps. Esophageal strictures in children can occur as result of a variety of conditions including GERD, eosinophilic esophagitis, repair of esophageal atresia, but the most common cause is accidental caustic ingestion. Esophageal dilatation can be performed with a variety of instruments, but the Savary-Gillard dilators are the most frequently used types in our Clinique. Polyps may be encountered outside of the colon, including the esophagus, stomach and small bowel. Small bowel polyps are generally amenable to snare removal. Gastric polyps may be subclassified into fundic gland polyps, hyperplastic polyps or juvenile polyps. Esophageal polyps are rare in pediatric patients. Polypectomy of large polyps appears to be the procedure associated with the highest risk. Interventional endoscopy is an efficient way, less aggressive, to solve gastrointestinal diseases, having many advantages and few complications, but requires a well-trained team and superior equipment.

Generalities

The word endoscopy comes, as most medical terms, from Greek: endo (on the inside) and skopeo (to look) and defines perfectly the procedure that allows us to look inside parts of the body.

Digestive endoscopy is the most frequently indicated and performed clinical exploration in gastroenterology. This particular popularity of this method derives from its special qualities: fast, highly sensitive and diagnostic specificity, therapeutic value and almost no complications and counterindications.

The essential merit of the investigation is the supply of an accurate diagnosis by direct viewing of lesions, yet it shows its true potential in the therapeutic practice as it contributes to solving a wide range of digestive pathology issues that could be solved only by surgical means in former days. [1]

Therapeutic endoscopy is an efficient and less aggressive way of solving pediatric emergencies. This method is applied more and more at a pediatric age with very good results and in 1992 it was used as a pediatric premiere in Iasi.

Therapeutic Indications

The main therapeutic indications of pediatric endoscopy are: upper digestive hemorrhage – variceal or non-variceal; oesophageal varice eradication – sclerotherapy or rubber band ligation; foreign body extraction – is a complex method that depends directly on the type of foreign body involved; stenosis dilatation and benign strictures – this endoscopic method is the therapeutic standard; pneumatic dilatation in achalasia; catheter placing; BRGE treatment – endoscopic sutures in particular cases; polypectomy; endoscopic percoetaneous gastrostomy, endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP).

A. Dilatation for Esophageal Stenosis

This is the most usual endoscopic procedure at this level, in case of onset stenosis or congenital strictures. Stenosis localization shows its etiology:

Stenoses localized in the upper 1/3 and/or median 1/3 of the esophagus: ingestion of caustic substances of caustic substances; esophageal infections: candida, CMV, HIV, H.pylori; extrinsic compression; radiotherapy; drugs: AINS, cortizon, KCl, Fenitoin, etc; idiopathic eosinophylic esophagitis; congenital stenoses.

Stenoses localized in the distal 1/3 of the esophagus: peptic stenoses; collagenoses: sclerodermia, systemic lupus, rheumatoid arthritis; Chron disease; sclerotherapy; adenocarcinoma; achalasia of the cardia; Baret's metaplasia. [1,2]

The causes of benign esophageal stenoses are multiple and diverse, in Western Europe and the United States prevail stenoses secondary to the gastro-esophageal disease, while in developing countries postcaustic disorders occupy the first place.

The most frequent stenoses that get endoscopic dilatations are postcaustic stenoses that complicate postcaustic esophagites in 30% cases. The incidence of the accidental ingestion of caustic soda is high in infants from 1.5 to 3 years old.

Anamnesis is highly relevant as it conduces to the identification of the context: history of pirosis, voluntary or involuntary ingestion of caustic substances.

Disphagia is the main symptom, initially intermittent for solid food, becoming then permanent and progressive, affecting both semisolids and liquids, depending on the narrowing of the esophageal lumen. The X-ray examination identifies stenosis, describing its localization and extension. EDS confirms the diagnosis by direct viewing of stenosis on its whole length or in case of narrow stenoses, only the proximal end. Histology confirms the benign character of stenosis.

The first-intent treatment of benign esophageal stenoses is endoscopic dilatation, complex procedure that requires dilatating equipment, wire guide and flexible endoscope. [3]

Dilators are the main necessary items and in pediatric practice two types are used: bougies and balloons. Bougies are used especially in case of plain non-complicated stenoses and are of two types: without wire guide, indicated in central stenoses, symmetrical, peptic (Hurst type – with round tip, Maloney type – with cone-shaped tip) or with a guide wire (Eder-Puestow type or Savary Guillard type).

Savary bougies are the most used in pediatric practice, they have a flexible cone-shaped tip and a diameter from 5 to 15 mm.

Balloon dilators are more expensive and they are worn more easily. They are used only in special circumstances: long narrow stenoses, bougie fear, small stomach, hiatal hernia, anterior perforation. They are available in two variants: on wire guide or via the biopsy channel of the endoscope.

The dilatation technique is similar for all dilator types, the basic principle being the introduction by the stenosis of dilators of higher sizes.

The intervention is performed under general anesthesia.

To solve a stenosis issue one or more dilatation sessions are necessary. Intralesional injecting of corticoid substances in case of refractory stenoses is admitted, as cortisone favors the development of a relatively elastic, easily dilatable scar tissue.

Metallic or plastic stents may be placed endoscopically or electrocauterization may be carried out in case of benign or malignant strictures.

Complications are possible, yet rare. Hemorrhages, pain, tracheal aspiration may occur. Perforation is the most severe complication, generally it occurs in the close vicinity of the stenosis, most often in case of postcaustic stenoses, using the inflatable balloon method. [1]

B. Foreign Body Extraction

Foreign bodies require the assessment of their type (alimentary-non-alimentary), shape (blunt/sharp), size (>5 mm – require endoscopic intervention; <5 mm – supervision then intervention).

The most frequently met are buttons, coins, watch batteries, small caps, while trichobezoars and phytobezoars are rarely met.

The impact seat may be different: intraesophageal – at the level of physiologic bottlenecks, intraesophageal – in the vicinity of pathologic processes (stenoses, tumors), intragastric, terminal ileon or proximal colon.

The foreign body impacted in the esophagus in one of the physiological bottleneck or pathological areas must be removed immediately.

The X-ray examination for localizing the foreign body may precede endoscopy, although it is not unanimously accepted. X-ray is performed on an empty stomach, enabling radioopaque foreign bodies to be viewed.

In case of complete dysphagia, endoscopy must be performed on an emergency basis to avoid aspiration and/or lesions determined by prolonged contact of the foreign body with the esophagus wall (inflammation, necrosis, perforation, fistula, abscess).

The extraction technique consists in standard endoscopy with a flexible endoscope and on the work channel various accessories depending on the particularities of the foreign body (clips, forceps, collection baskets). The foreign body is extracted when it is not anchored or the organ wall is not seriously injured. [4]

The performance of the intervention is recommended shortly after ingestion under general anesthesia keeping the respiratory tracts protected to eliminate the risk of aspiration.

C. Sclerotherapy of Esophageal Varices

It is one of the main indications of therapeutical endoscopy.

Esophageal varices are the consequence of collateral circulation development in the lower esophagus in conditions of portal hyperpressure and the hemorrhage caused by their rupture is the major cause of death in portal hyperpressure.

Acute variceal bleeding may benefit from sclerotherapy or rubber band ligation, both techniques being successfully employed in infants, putting bleeding under control in 90% cases (likewise in adults).

Endoscopic sclerosis of esophageal varices may be applied during or in the absence of bleeding periods, the method being recommended both for curative purposes and for prophylactic purposes.

Endoscopic sclerotherapy is the method of election, acting directly on under-mucous venous dilations, observing beneficial esophageal derivations. [5]

Interventional endoscopy is preceded by exploratory diagnostic endoscopy that views varices and their characteristics (size, degree, seat).

A flexible endoscope is employed, on which a flexible needle is introduced that injects intra- and perivariceally various scleroting agents: polydocanol 0.5%, absolute alcohol 0.1 – 0.2ml, etanolamine alcohol, sodium mornat, hypertone glucosis (30 – 40%) [6]

The intervention is made in the operating theater under general anesthesia, with orotracheal intubation that diminishes the risk of aspiration pneumopathy.

Fibrosis occurs in about a month from the sclerotherapy session.

As varices may reoccur, sclerotherapy must be repeated.

The frequency of performing endoscopic sclerosis sessions is: one session at every 7 to 14 days until the varices are completely obliterated, generally 6 to 8 sessions being enough.

Follow-up is made one month after the last session of sclerotherapy, and after 6 to 8 months in the first 2 years.

Complications are rare, yet plausible: deglutition discomfort, esophageal pain, minor ulcerations, esophageal stenoses, periesophagites, bacteriemia (in exceptional circumstances).

D. An alternative to sclerotherapy is rubber band ligation of varices, yet with limited application in infants. Endoscopic haemostasis in acute esophagus-gastro-duodenal non- variceal bleeding.

The launch of endoscopy has brought radical changes in the gastro-intestinal hemorrhage management in children.

According to the etiology, the endoscopic therapeutic intervention may take place throughout the diagnosis endoscopy or subsequent to that, the diagnosis endoscopy purpose being that of establishing the requirement for interventional endoscopy, being a widely acknowledged fact that a large fraction of non-variceal hemorrhages in children have tendency to lead to spontaneous hemostasis [7].

Whenever we resort to endoscopic hemostasis, the intervention requires general anesthesia accompanied by oral tracheal intubation. The technique requires injecting sclerosal substances: polidocanol, absolute alcohol, hypertonic glucose.

The injection is given at the base of the fractioned blood vessel, in the submucosal zone, around the blood vessel, by means of a flexible needle introduced through the endoscope tube. [8].

The endoscopic hemostasis is normally employed in the case of: peptic ulcer, stress-related ulcer, medication-related ulcer, gastro-duodenal angiodysplasia, Mallory-Weiss syndrome, arterial-venous malformations.

Complications are possible, yet very rarely.

E. Endoscopic polypectomy

Colonoscopy is a procedure much more difficult to achieve than the EDS, yet it is far more beneficial than barium enema.

The pediatric colonoscope should be of reduced diameter and flexible enough to allow for easy insertion.

The investigation is appropriate in the following cases: inferior digestive hemorrhage, inferior abdominal pain, diarrhea lasting longer than 1 week, intestinal inflammatory diseases, recurrent anomalies in the baric examination, screening of families prone to higher risk (ex: colon polyposis).

The multiple cause digestive tract hemorrhage represents a major requirement, especially in the case of intestinal polyps. However isolated or grouped, related or not to other syndromes manifestations (Pentz-Jeghers, Gardner, Turcot), neoplastic or benign, asymptomatic or causing various symptoms, the right solution for polyps is the endoscopic resection.

The method is particularly indicated in the case of acute or chronic recurrent bleeding, with severe ferprive anemia complications [9].

The investigation takes place throughout the diagnose colonoscopy, yet it must analyze minutely any possible lesion, identifying the degree of malignization in some colon polyposis syndromes, or it may take place after diagnosing the lesions.

Polypectomy requires delicate technique, special dexterity by the endoscopist, and adequate equipment. The technique mainly presupposes careful preparation of the patient: accurate anamnesis, biologically minute clinical exams, absolutely mandatory investigations regarding the fluid coagulation balance and the rectification of possible modifications; informing the family of the potential risk of post-interventional hemorrhage and of possible intestinal perforation; the accurate preparation of the intestine, vital for the success of the intervention, is being made according to the patient's age and physical condition by repeated evacuation enemas, or by using laxatives and special diet (the last two methods being seldom employed in infants, due to the risk of creating hydroelectrolytic imbalance) [10].

The pediatric endoscopic polypectomy requires general anesthesia with oral tracheal intubation and permanent monitoring of vital functions. Unexpected moves by the patient may cause difficulties in the examination, strangulation or laceration of polyps, hemorrhage or intestinal perforation risk. In practice,

both general anesthesia and intravenous, conscious or deep sedation are being employed. The latter refers to lowering the level of consciousness in a controlled manner, yet in which the patient maintains certain protective reflexes, and he or she is capable of responding to some physical or verbal stimuli. Generally, younger children, who are more agitated and less cooperating, should be more deeply sedated than older children or teenagers [11].

The colonoscope utilized should be adapted to the patient's age and body weight and special accessories should be used: diathermic loop, foreign bodies and acne forceps, handling forceps, electro-resection device, polypectomy forceps.

Complications are rare, yet possible: bleeding due to the removal of multiple or sessile polyps of large implantation base, or highly vascularized pediculus polyps, incomplete hemostasis, coagulation/ bleeding disorders, perforations (in rare cases), mucosal dilaceration, infections presenting risk of bacteremia [12]. The benefits of polypectomy are as follows: the rapid, non-invasive, reduced risk for complications, of some causes for sometimes life-threatening hemorrhages, short duration of the intervention, reduced hospitalization.

F. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography

Represents the basic procedure for the diagnosing and treatment of many pancreatic and biliary tract diseases.

It is the most difficult and complex endoscopic procedure and requires special training. Recent studies assert that an experience of treating over 200 cases is necessary for an endoscopist to be able to perform a correct exploration of the common biliary duct [13].

The method is indicated in the following cases: of biliary diagnosis: common bile duct stones, common bile duct cyst, dilated biliary or extra-hepatic ducts, biliary stenosis, neonatal cholestasis, Oddi sphincter dysmotility; of biliary therapy: extracting calculi, stenosis dilation, stent installation, sphincterotomy; of pancreatic diagnosis: biliary pancreatitis, persistent acute pancreatitis, chronic or recurrent, pancreatic trauma; of pancreatic therapy: extracting calculi, stenosis dilation, sphincterotomy, pseudo-cyst drainage stent installation.

Conclusions:

- The development of therapeutic endoscopy allows for rapid, efficient, and minimum invasive treatment of some conditions that were previously subject to surgery
- Complete equipping is required, including flexible, slim endoscopes, adjusted to the little patient, and adequate accessories for every procedure.
- The success of the intervention requires a very well trained team, made up of endoscopist gastroenterologist, anaesthetist, surgeon, radiologist, assistants and technologists.
- Complications are probable, yet very rare, some even extraordinary, provided that all requirements are met.

BIBLIOGRAPHY

1. Wyllie R, Hiams Jeffrey S, Kay Marsha. Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease, Fourth Edition, 2011; 61:626-648.
2. Standards of Practice Committee ASGE, Lee KK, Anderson MA, Baron TH, et al. Modifications in endoscopic practice for pediatric patients. *Gastointest Endosc* 2008; 67:1-9.
3. Bereson GA. Intralesional Steroids in the treatment of refractory esophageal strictures *J.Pediatric Gastroenterology Nutr.* 1994; 18 : 250-253
4. Henderson Ct, Engel J, Schlesinger P. Foreign Body Ingestion: Review and Suggested Guidelines for Management. *Endoscopy* 1987; 19:68-71
5. Hassall E, Berquist WE, Ament ME, et al. Sclerotherapy for Extrahepatic Portal Hypertension in Childhood. *J. Pediatr.* 1989; 115: 69-74
6. Fox VL, Carr-Locke DI, Connors Pj, et al. Endoscopic Ligation of Esophageal Varices in Children. *J. Pdiatr. Gastroenterol. Nutr.* 1995; 20: 202-8
7. Kay MH, Wyllie R. Therapeutic endoscopy for nonvariceal gastrointestinal bleeding. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2007; 45:157-171.
8. Dorais J, Haber GB. Future of endoscopy in nonvariceal upper gastrointestinal bleeding *Gastrointestinal Endoscopy clin N Am* 1997; 7 : 717-31
9. Burke Ca, van Stolk SR. Diagnosis and management of gastroduodenal polyps. *Surg Oncol Clin N Am* 1996; 5 : 589-607
10. Cynamon HA, Milov DE, Andres JM. Diagnosis and Management of Colonic Polyps in Children. *J. Pediatr.* 1989; 114 : 593-6
11. Goenka AS, Dasilva MS, Cleghorn CJ et al: Diagnostic upper gastrointestinal endoscopy in children:an audit of 443 procedures and literature review.*J Gastroenterol Hepatol* 1993, 8:41
12. Low DE, Shenut JP, Kennedy JK, et al. Prospective Assessment of Risk of Bacteriemia with Colonoscopy and Polypectomy. *Dig. Sci.* 1987; 32:1239-43
13. Walker Allan, Durie Peter R. et al, *Pediatric Gastrointestinal Disease*, Third ed., 2000, B.C. Decker; 1429-37

PEDIATRIC OBESITY & OVERWEIGHT

Ali S. Dammas

*Consultant of Paediatric Endocrinology,
King Fahd Hospital, Al Baha, KSA*

Overweight: Overweight specifically refers to an excessive amount of body weight that may come from muscles, bone, adipose (fat) tissue, and water. **Obesity:** Obesity specifically refers to an excessive amount of adipose tissue. (1)

The W.H.O., which has until recently focused on malnutrition, has now begun to recognize the problems of over-nutrition. Childhood obesity is one of the most serious public health challenges of the 21st century. The prevalence has increased at an alarming rate. Globally, in 2010 the number of overweight children under the age of five, is estimated to be over 42 million. (2)

According to the National Health and Nutrition Examination Survey (NHANES) IV, 2009-2010, documents that: 16.9% of children and adolescents aged 2–19 years are obese, with significant increase was seen in boys. (3) Al Nozha et al concluded that obesity and overweight are increasing in Saudis of both gender, with an overall obesity prevalence of 35.5%. (4)

Essentially, overweight and obesity result from energy imbalance. Genetic, environmental, behavioral, and socioeconomic factors can all lead to overweight and obesity. [2]

It is difficult to develop one simple index for the measurement of overweight and obesity in children and adolescents because their bodies undergo a number of physiological changes as they grow. (2)

The most successful approach to weight maintenance or weight loss requires substantial lifestyle changes that include increased physical activity and altered eating habits. Similar approaches are used to prevent weight gain in children who are at risk for overweight and to promote weight maintenance or weight loss in overweight children. Therapies often combine diet, exercise, behavior modification, medications, and rarely, surgery. There is no clear and universally accepted treatment approach, but there are some generally accepted principles. (5)

Overweight and obesity, as well as their related diseases, are largely preventable. Prevention of childhood obesity therefore needs high priority. (2)

References

- 1- Clinical Guidelines on the Identification, Evaluation, and Treatment of Overweight and Obesity in Adults National Heart, Lung, and Blood Institute. September 1998. Available at www.nhlbi.nih.gov/guidelines/obesity/ob_gdlns.htm
- 2- WHO: 2012.
- 3- Cynthia L. Ogden, Ph.D.; Margaret D. Carroll, M.S.P.H.; Brian K. Kit, M.D., M.P.H.; and Katherine M. Flegal, Ph.D: Prevalence of Obesity in the United States, 2009–2010; NCHS Data Brief, Number 82, January 2012
- 4- Al-Nozha MM, Al-Mazrou YY, Al-Maatouq MA, Arafah MR, et al : The prevalence of obesity and overweight among Saudis of both gender, between the ages of 30-70 years in rural as well as in urban communities. Saudi Med J. 2005 May;26(5):824-9.
- 5- Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society: Guidelines Issued for Management of Pediatric Obesity; MedScape, 2008.

RELAZIONI INFERMIERI

STATO DELL'ARTE DELLA PROFESSIONE INFERMIERISTICA IN ITALIA ED ANALISI DELLA DEMOGRAFIA PROFESSIONALE

Graziella Costamagna

Dirigente Professioni Sanitarie e componente gruppo tecnico permanente della Federazione Nazionale Collegi IPASVI sull'infermieristica pediatrica

Partiamo dal momento attuale, dal come è disegnato l'oggi per arrivare a cosa ci aspettiamo domani. Intanto è importante connotare la professione infermieristica all'interno del sistema socio-sanitario complessivo come professione con ruolo e competenze distintive.

Professione che ha vissuto dagli anni 90 ad oggi, oltre al riconoscimento di professione intellettuale ed autonoma, una continua e profonda evoluzione interna.

E che oggi si confronta con le sfide del momento.

In un contesto economico sociale "critico", in cui la sostenibilità del sistema sanitario pubblico è spesso in discussione, la professione infermieristica tutta si interroga sul come garantire livelli accettabili di assistenza. Inserirsi in modelli organizzativi obsoleti e con continue richieste di riduzione di risorse è necessario fare una riflessione e una differenza perché professioni sanitarie connotate da una forte natura etica.

In Italia sono tante le famiglie professionali sanitarie:

le famiglie storiche dei Medici di cui fanno parte i Pediatri, le 22 Professioni sanitarie, di cui molte nate negli ultimi 20 anni, le famiglie del personale di supporto OSS e delle Puericultrici, la famiglia delle Ostetriche.

Della grande famiglia professionale infermieristica italiana formata da più di 400.000 infermieri fa parte anche la comunità degli infermieri pediatrici e delle vigilatrici d'infanzia che stanno superando le 11.000 unità grazie anche ad una maggiore diffusione nelle università dei corsi di laurea in infermieristica pediatrica.

Famiglie professionali che si relazionano tra loro e con i loro destinatari di cura, e che in un'ottica di evoluzione e mutamento della demografia professionale devono riposizionarsi e ritrovare nuovi equilibri nel complesso sistema sanitario.

Un tavolo tecnico ministeriale STATO – Regioni sta discutendo, oramai da alcuni mesi, sulle competenze delle professioni sanitarie ed in particolare su quelle della professione infermieristica alla luce di una prevista diminuzione dei medici nei prossimi anni. Diminuzione che riguarderà in modo significativo anche i Pediatri.

Si vogliono sviluppare competenze "specializzate" e/o competenze "esperte", si vuole aumentare l'upgrading degli infermieri e degli infermieri pediatrici italiani. Forse si vuole anche discutere di profili professionali, ed in questo contesto il nostro profilo di infermieri pediatrici è sempre in discussione.

La professione infermieristica ha scelto di essere parte di questa discussione facendo due fondamentali scelte di direzione: lo sviluppo principale deve essere su modelli di presa in carico e sulle aree della persona e non su attività tecniche e la formazione di base ed avanzata principale deve restare in università. Direzioni condivise fortemente anche dal gruppo permanente nazionale degli infermieri pediatrici.

Ma torniamo indietro, la FNC IPASVI ha negli ultimi anni inteso sostenere e potenziare le competenze e l'innovazione professionale in ambito neonatologico e pediatrico affinché ad ogni bambino e famiglia con problemi potenziali od attuali di salute siano garantite la migliore qualità delle cure, la sicurezza degli interventi, nonché risposte infermieristiche assistenziali efficaci. Ha costituito un gruppo permanente di infermieri pediatrici all'interno della stessa coordinato dalla Dott.ssa Barbara Mangiacavalli di cui io faccio parte insieme ad alcune colleghe delle principali sedi universitarie ed ospedaliere pediatriche italiane, per avere un contributo specifico su questa area assistenziale.

Gli infermieri pediatrici sono circa 11.000 sull'intero territorio italiano. I bambini da 0 a 18 anni rappresentano il 18% degli abitanti. Il rapporto infermieri pediatrici/bambini è 1/1100 con enormi disomogeneità sul territorio

nazionale.

La maggiore presenza di infermieri pediatrici si rileva nelle città dove esistono poli di eccellenza pediatrici dedicati o presidi/dipartimenti ospedalieri specialistici.

Rimane, pertanto un dato oggettivo, che la maggioranza dei bambini sul territorio nazionale è assistita da infermieri generalisti, in particolare nei punti nascita e nelle pediatrie di I livello.

Le competenze richieste per l'assistenza al neonato e al bambino sono specifiche e riguardano un'età, i primi 18 anni di vita, che per effetto dell'evoluitività subisce profondi cambiamenti, che poi non accadranno più per tutta la vita dell'uomo.

La specificità dei bisogni di salute del neonato, bambino ed adolescente e della sua famiglia è evidente, supportata negli ultimi anni, anche, da evidenze scientifiche del nursing e dalle numerose carte dei diritti che sottolineano l'importanza di essere presi in carico da personale qualificato ed appositamente formato.

Gli standard professionali delle società americane e canadesi sottolineano l'importanza di un numero minimo di infermieri "esperti" di neonatologia o pediatria nelle realtà in cui vengono assistiti i bambini

Anche la survey della PNAE sulla formazione degli infermieri pediatrici in Europa, condotta nel 2003, e ripetuta nel 2010 per verificare eventuali evoluzioni in questo ambito, e alla quale hanno partecipato 30 paesi, conferma, non solo la diffusione della formazione pediatrica per gli infermieri in tutta Europa, ma anche le diverse forme attraverso le quali i paesi si sono organizzati.

Il documento sull'Educazione del PNAE (2007) sottolinea, come i programmi di formazione per l'infermieristica generale in molti paesi, non diano la preparazione necessaria agli infermieri per praticare come infermieri pediatrici, al fine di accertare, pianificare, gestire e valutare l'assistenza infermieristica in modo indipendente, nei neonati, bambini e giovani adulti

Le scelte nei diversi Stati Europei sono principalmente legate all'organizzazione dell'assistenza pediatrica nel Sistema Sanitario Nazionale.

Nel Sistema Sanitario Italiano oggi sono presenti circa 14.000 pediatri di cui 7000 di famiglia, 5000 ospedalieri, 1500 universitari e 500 di comunità. Entro il 2015 dovrebbero raggiungere quota 15.000 e poi nel decennio 2015-2025 è prevista una riduzione di circa 3500 unità per arrivare ad una stima nel 2025 di 11.500 pediatri (meno 22%).

La diminuzione presunta dei bambini nello stesso arco di tempo è pari al 12,5% da 8 milioni a 7 milioni.

Si prevede una diminuzione dei ricoveri ospedalieri con un potenziamento della pediatria di gruppo e di famiglia. In questo contesto, non per sostituire i medici pediatri che mancheranno, ma per affiancare e integrarsi con i medici pediatri nei futuri percorsi di cura, in base al proprio specifico professionale, l'infermiera pediatrica o l'infermiera con formazione specifica ed adeguata pediatrica formata sulla presa in carico di bambino e famiglia potrebbe fare la differenza ed aiutare a dare risposte sempre più qualificate.

La riflessione sull'infermieristica di area pediatrica è tutt'ora aperta nella grande comunità professionale degli Infermieri e qualunque sia lo sviluppo va sottolineato come solo l'unitarietà della professione (infermieristica generale e pediatrica) abbia permesso in questi anni un percorso comune di rinforzo e valorizzazione, in sintesi, una forza da non disperdere.

La tradizione e le competenze formative acquisite prima presso le Scuole per Vigiliatrici d'infanzia e oggi presso le sedi dei Corsi di laurea in infermieristica pediatrica sono un patrimonio metodologico prezioso da mantenere e che va, altresì, ulteriormente sviluppato. Lo sviluppo di società scientifiche specifiche, come quella che ci ospita oggi.

La necessità di esplodere la formazione specialistica clinica e/o di competenze esperte anche in ambito pediatrico, post-base, per coprire ambiti di salute specifici e relative competenze di elevato livello, sempre più richieste nei centri di eccellenza pediatrici e non solo, indirizzati alla costruzione di nuovi percorsi, specie di carattere assistenziale, educativo e di sostegno per i pazienti e le famiglie.

IL PUNTO DI VISTA DEI BAMBINI : COME CI VEDONO E COSA SI ASPETTANO DA NOI

Dott Simona Calza

Coordinatore Infermieristico Trapianto di Cellule Staminali- Dipartimento di Emato-Oncologia pediatrica- IRCCS Istituto Giannina Gaslini (Genova-Italia)

La letteratura internazionale riferisce che l'esperienza di ospedalizzazione puo' esser estremamente dolorosa per il bambino e la sua famiglia.

La centralita' del bambino e della sua famiglia nel piano di cura porta a benefici sia per l'utente bambino-famiglia che per l'organizzazione.

Appare quindi di estrema importanza considerare nella pianificazione di strategie miranti all'applicazione di interventi Child and Family- Centred, non soltanto gli interessi e gli obiettivi del contesto di applicazione, ma altres' quello che il bambino (e la sua famiglia) sia aspetta dal contesto "ospedale" e quale e' il suo punto di vista.

In tal senso vanno considerate alcune difficolta' di ricerca da correlarsi principalmente a :

- variabilita' dell'eta' del bambino,
- disegno di ricerca ,
- metodologia

Circa invece i risultati reperiti in letteratura si puo' sottolineare che il bambino:

- vuole esser maggiormente informato dagli operatori,
- si diverte se coinvolto in un ambiente a lui congeniale e a sua misura,
- vuole capire e conoscere la sua malattia e/o il motivo di ospedalizzazione,
- gli piacerebbe che gli operatori indossassero divise colorate,
- il gioco e la scuola dovrebbero arricchire le sue giornate,
- la famiglia deve poter esser vicino a lui,
- vuole poter esser coinvolto nel piano di cura.

La presentazione mirera' a far emergere il punto di vista dei bambini alla luce della letteratura consultata

BIBLIOGRAFIA

- 1- Bennett D (2009) Maintaining safe environments for hospitalised children. *Neonatal, Paediatric and Child Health Nursing* 12(2): 3-4.
- 2- Board R (2005) School-age children's perceptions of their PICU hospitalization. *Pediatric Nursing* 31(3): 166-175.
- 3- Carter B (2006-7) Kicking Eeyore into touch: 'Living strong', 'nursing-strong' and being appreciative and solution focused. *Contemporary Nurse* 23: 181-188.
- 4- Charmaz K (2006) *Constructing Grounded Theory: a Practical Guide through Qualitative Analysis*. London: Sage.
- 5- Coyne I (2006) Children's experiences of hospitalization. *Journal of Child Health Care* 10(4), 326-336.
- 6- Coyne I (2006) Consultation with children in hospital: children, parents' and nurses' perspectives *Journal of Clinical Nursing* 15, 61-71
- 7- Darbyshire P, MacDougall C and Schiller W (2005) Multiple methods in qualitative research with children: more insight or just more? *Qualitative Research* 5(4): 417-436.
- 8- Department of Health (2003) *Getting the Right Start National Service Framework for Children and Young*

-
- 9- People: Standard for Hospital Services, Vol. 2003. Central Manchester and Manchester Children's University Hospitals NHS Trust.
 - 10- Festini F et al (2008) Use of non-conventional nurses' attire in a paediatric hospital: a quasi-experimental study *Journal of Clinical Nursing*, 18, 1018–1026
 - 11- Ford K et al (2007) Development of children's assent documents using a child-centred approach. *Journal of Child Health Care* 11(1): 19–28.
 - 12- Ford K (2011) 'I didn't really like it, but it sounded exciting': Admission to hospital for surgery from the perspectives of children *Journal of Child Health Care* 15(4) 250–260
 - 13- Kortessluoma R and Nikkonen M (2004) 'I had this horrible pain': the sources and causes of pain experiences in 4- to 11-year-old hospitalized children. *Journal of Child Health Care* 8(3): 210–231.
 - 14- O'Brien L et al (2011) Children visiting parents in inpatient psychiatric facilities: Perspectives of parents, carers, and children *International Journal of Mental Health Nursing* 20, 137–143
 - 15- O'Shea M et al (2010) Setting up pre-admission visits for children undergoing day surgery: a practice development initiative *The Journal of Perioperative Practice*; 20, 6; ProQuest pg. 203
 - 16- Roohafza H et al (2008) Impact of nurses clothing on anxiety of hospitalised children *Journal of Clinical Nursing*, 18, 1953–1959.

LE CONSULENZE INFERMIERISTICHE IN AMBITO PEDIATRICO

Roberta Da Rin Della Mora*, Valentina Calamano**, Valentina Romeo***, Maria Lucia Sperlinga****

* *Infermiera pediatrica coordinatrice, IRCCS G. Gaslini, Genova*

** *Studente C.L. Infermieristica pediatrica, Università degli Studi di Genova*

*** *Studente C.L. Infermieristica pediatrica, Università degli Studi di Genova*

**** *Direttore Infermieristico, IRCCS G. Gaslini, Genova*

INTRODUZIONE

Ad oggi, in Italia, non è ancora previsto il riconoscimento normativo del ruolo di "Infermiere Consulente", ma la richiesta e l'erogazione di consulenze tra infermieri, avvenute per anni in maniera informale, iniziano ad essere ufficialmente riconosciute, formalizzate ed organizzate negli ospedali italiani, rappresentando una innovazione che potrebbe dare un'importante contributo al miglioramento della competenza dei professionisti coinvolti ed alla sicurezza degli assistiti.

OBIETTIVO

Indagare il fenomeno della consulenza infermieristica all'interno di tutte le Unità Operative di un Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico pediatrico, con particolare riguardo alla mappatura del fenomeno e del ricorso ad esso, e della sua conoscenza da parte del personale infermieristico.

Materiali e metodi

Studio esplorativo con questionario validato per il contenuto che ha indagato (risposte aperte e chiuse):

- informazioni generali sul rispondente
- le conoscenze sull'argomento "consulenza infermieristica"
- la necessità/il ricorso attuale alle consulenze infermieristiche
- l'attività di consulenza attualmente svolta.

Periodo di studio: maggio 2012- settembre 2012

Questionari somministrati alle infermiere: 563. Rispondenti: 426 (75.7%).

RISULTATI

Negli ultimi 5 anni, il 72.2% dei rispondenti ha avvertito la necessità di richiedere una consulenza in altra U.O., ed il 66% l'ha effettivamente richiesta. I rispondenti hanno richiesto perlopiù poche consulenze (da 1 a 5, il 79%), ma il 4.4% ne ha richiesto più di 15, e ne hanno erogato perlopiù poche (68.9%), ma il 7% ne ha erogato più di 15. La maggior parte di consulenze richieste ha riguardato la gestione di particolari procedure terapeutiche (n=86), di apparecchiature elettromedicali specialistiche (n=49), di drenaggi (n=35), stomie varie (n=32), tracheostomie (n=31), gestione di particolari procedure diagnostiche (n=30) e il dolore (n=28); la maggior parte di quelle erogate, in più, ha riguardato i cateteri venosi centrali (n=62), la gestione di medicazioni (n=28) e l'allattamento (n=21). La consulenza è stata richiesta nell'83%* casi ad un infermiere, nel 26.2%* al coordinatore infermieristico, nel 15.9%* ad un medico. La consulenza è avvenuta perlopiù per via telefonica (72.9%*) o di persona (56.1%*); in caso di assistenza diretta, nel 45.1%* dei casi, il consulente è intervenuto direttamente sul bambino, e nel 94% dei casi ha fornito, sempre o solitamente, indicazioni da adottare per affrontare situazioni analoghe in futuro, senza però fornire, perlopiù (60.7%), riferimenti bibliografici o raccomandazioni ufficiali alla base della consulenza. Alla base della consulenza vi è perlopiù la conoscenza legata all'esperienza sul campo (57%*), ma anche l'utilizzo di procedure aziendali o linee-guida nazionali/internazionali (21.2%*). Nel 66.3% dei casi la richiesta di consulenza non viene registrata sulla documentazione clinica, e nell'83.7% dei casi neppure la sua erogazione. (* = risposte multiple)

CONCLUSIONI

La consulenza infermieristica è un fenomeno presente all'interno dell'istituto, avviene perlopiù su aspetti specialistici, e talvolta viene richiesta al medico; ha luogo per via telefonica o di persona, anche con interventi diretti sul bambino. Alla base della consulenza vi è più l'esperienza clinica o l'utilizzo di procedure o linee-guida che la formazione di base o continua. La richiesta e l'erogazione di consulenze non sono generalmente documentate.

I risultati ottenuti possono costituire la base per un progetto aziendale di formalizzazione dell'attività di consulenza infermieristica all'interno dell'Istituto.

Bibliografia

1. Bloomer MJ, Cross WM (2011) An exploration of the role and scope of the clinical nurse consultant (CNC) in a metropolitan health service. *Collegian* 18(2):61-9.
2. Cavazza C. (2011) Consulenze infermieristiche: bilancio di un'esperienza decennale. *L'infermiere* 1:48-51.
3. Fairley D, Closs SJ. (2006) Evaluation of a nurse consultant's clinical activities and the search for patient outcomes in critical care. *Journal of Clinical Nursing* 15(9):1106-14.
4. Finiguerra I, Simone P, Fuggetta L, Latona S, Dimichele S, Maina L, Gianino MM. (2011) Planning and activation of a nursing consultancy service with formal recognition inside the San Giovanni Bosco Hospital of Turin. *Professioni Infermieristiche* 64(4):219-28

ABSTRACT

DAL RISCONTRO DI ENFISEMA SOTTOCUTANEO ALLA DIAGNOSI DI ENFISEMA MEDIASTINICO .UN CASO CLINICO

C. Cioffi, R. Mormile, S. Cioffi*, M. Sibilio, M.T. Russo, F. Piccolo, G. Della Corte

U.O.C. Pediatria e Neonatologia – P.O. San G iuseppe Moscati-Aversa ASL CE

**Facolta' di Medicina e Chirurgia - Federico II -Napoli*

INTRODUZIONE

Nella pratica medica l'esame obiettivo riveste un ruolo fondamentale nel porre il sospetto di una patologia anche in presenza di sintomatologia sfumata o assente. Gli Autori hanno inteso focalizzare l'attenzione sull'enfisema mediastinico o pneumomediastino (PNM) ed in particolare su un caso clinico giunto alla loro osservazione, poiché alla base vi possono essere diversi meccanismi fisiopatologici ed eziopatogenetici.

Se ne deduce che solo con una diagnosi tempestiva possono porsi in essere tutte le misure terapeutiche per raggiungere una restituito ad integrum ed una prognosi favorevole.

Con il termine di enfisema mediastinico o pneumomediastino si intende "una infiltrazione gassosa dei tessuti cellulari mediotoracici conseguente alla prenotazione di aria nello spazio mediastinico" e quasi sempre si associa ad enfisema sottocutaneo della regione cervicale e sopraclavicare .

Il primo caso di PNM di cui si abbia notizia sembra essere quello di un'inserviente della Regina di Francia nel 1617 ,ma l'incidenza reale nell'età adulta ed infantile non è ben nota ed al riguardo non si trovano in letteratura dei dati globali. Generalmente,viene considerato un reperto di rara osservazione ma ,probabilmente ,è più comune di quanto si creda,in quanto molti casi passano inosservati sia clinicamente che radiologicamente.

Gli Autori ritengono che il loro numero aumenterebbe significativamente con una migliore conoscenza delle forme latenti ,asintomatiche e rapidamente regressive.

CASO CLINICO

D.N.G. ,di anni 6 di sesso maschile con storia di asma allergica da sensibilizzazione ad inalanti.

Non in trattamento né con terapia desensibilizzante specifica né aspecifica.

Giungeva in Pronto Soccorso per lieve dispnea e con l'obiettività di un enfisema sottocutaneo della regione cervicale e sopraclavicolare con evidente crepito alla palpazione.

All'auscultazione del torace si apprezzava un reperto broncostenotico diffuso.

Tra i vari parametri monitorati la SpO2 era di 92-93 % in aria ambiente, la F.R. 32 ar/m' e la F.C. di 136 b/m'.

Eseguiva una Radiografia del torace, che evidenziava:

-presenza di enfisema sottocutaneo a livello del collo ,prevalentemente a sinistra ed in regione soprascapolare e dorsale sinistra .Assenza di lesioni pleuopolmonari in atto .

Una T.A.C. del torace confermava la presenza di enfisema sottocutaneo e mostrava segni di pneumomediastino.

Non segni di pneumotorace. Il paziente veniva sottoposto ad ossigenoterapia, antibioticoterapia e terapia cortisonica e broncodilatatrice con lenta risoluzione del quadro clinico.

Inoltre, iniziava terapia preventiva a lungo termine della malattia asmatica.

CONCLUSIONI

Gli Autori hanno inteso descrivere questo caso clinico di pneumomediastino spontaneo secondario ad un'eziologia nota per evidenziare la necessità di instaurare una idonea terapia preventiva e/o desensibilizzante specifica nei casi di asma allergica medio-grave.

L'ipotesi patogenetica più accreditata che ci sarebbe in tutti i casi di pneumomediastino spontaneo, primitivo o secondario è quella formulata da Hamman e confermata da Macklin. Secondo tale ipotesi, il primum movens sarebbe rappresentato da una rottura degli" alveoli marginali", posti a contatto dei vasi polmonari, del tessuto interstiziale, dei piccoli bronchi, dei bronchioli e quindi sottoposti a maggior stress pressorio.

ESAME ECOGRAFICO DEL MIDOLLO SPINALE NEL NEONATO E PICCOLO LATTANTE

G. Parisi

Primario U.O.Pediatrico- Neonatologica P.O.Vasto ASL02 Abruzzo

INTRODUZIONE.

L'osservazione abbastanza recente di un caso di "seno dermico-lipoma spinale distale" (L.- S.) con diagnosi ecografica primaria confermata e perfezionata da R.M.I. rachi-midollare in una neonata a termine, A.G.A., nata da T. C. di elezione da madre con anamnesi familiare, personale e gravidica negative per eventi collegabili a disrafismi spinali, correttamente profilassata con folati e con "duo- test" negativo in gravidanza, ci offre l'occasione di fare alcune considerazioni di carattere generale circa l'impiego estensivo di ecografia di canale e midollo spinale che, in un'ottica di screening ecografico "allargato" (comprendente osservazione di addome superiore ed inferiore + anche), abbiamo cominciato a praticare a partire dall'epoca del declino del consenso unanime intorno allo "screening" sistematico nefro-urologico (primi anni 2000) nel neonato e piccolo lattante, un po' per darci nuove motivazioni professionali un po' per gli entusiasmi che la nuova metodica andava suscitando presso gli esperti, apparendo feconda di provvidi sviluppi e promettenti risultati.

Oggi, a distanza di non moltissimi anni, l'ecografia (U.S. "real-time" B-mode) è una metodica ritenuta ormai collaudata e proficua per lo studio del canale midollare, del midollo e delle meningi nel neonato-piccolo lattante.

MATERIALI, METODI, FINALITÀ, INDICAZIONI

L'esame va eseguito con sonde lineari ad alta frequenza (5-15 Mhz), mentre un trasduttore di tipo settoriale sempre ad alta frequenza può essere utilizzato nello studio della giunzione cranio-cervicale, con paziente prono o in decubito laterale e colonna leggermente flessa anteriormente e praticando le abituali scansioni assiali e sagittali in senso prossimo- distale (o viceversa, se si preferisce) nelle condizioni ambientali ed operative più confortevoli (sia che si operi in incubatrice, in culla o in ambulatorio ecografico). Si raccomanda in particolare che sia l'operatore che l'infermiera assistente si conducano secondo modi pazienti e tranquilli, non negando ma anzi favorendo la presenza dei genitori, se richiesta; sarà poi opportuno che l'ambiente sia in penombra, non rumoroso, termicamente confortevole, l'intensità del segnale acustico del color-doppler regolata al minimo, disponibile l'offerta di un poppatoio di latte o sol. glucosata o quella di un giocattolo "discretamente" sonoro, se necessario.

L'indicazione più comune è rappresentata dalla ricerca di un midollo ancorato occulto in un soggetto con anomalie cutanee o sottocutanee della parte bassa del dorso (seno dermico, emangiomi, masse, ciuffi di peli o ipertricosi, fossette cutanee dorsali localizzate nella linea mediana in basso, specialmente se non se ne apprezza il fondo alla specillazione, asimmetria delle pliche glutee e/o irregolarità del solco intergluteo,); vengono poi disturbi neurologici, piede torto congenito, deformità della colonna spinale, compressione del midollo spinale durante il parto (si pensi alla "famigerata" manovra di Kristeller!) o anche, semplicemente, elevazioni "straordinarie" dell'alfa-fetoproteina nel primo mese di vita od ordinarie (oltre i valori normali) dopo il primo mese di vita se altrimenti non spiegate e, comunque, sempre laddove risultino incertezze nell'esecuzione della corretta profilassi folatica. Infine, l'anamnesi materna e familiare evidenziante elementi di rischio (come donne che assumono ac. valproico o antifolici nel primo trimestre di gestazione, donne con diabete mellito o familiari stretti con difetti del tubo neurale, disrafismo spinale occulto, teratoma o amartoma sacro-coccigeo, scoliosi grave secondaria a difetti vertebrali multipli). Ce ne sarebbe abbastanza, come si vede, per considerare giustificato un utilizzo ampio della specifica applicazione ecografica, soprattutto se si aggiunge il dato, estratto dalla letteratura, che una certa quota di casi, dal 3 al 30%, ricorre in assenza di qualsivoglia elemento clinico od anamnestico di rischio e che la diagnosi prenatale delle anomalie del S.N.C. presenta molti limiti, con sensibilità massimali intorno all'80% probabilmente anche sovrastimate per varie ragioni.

La frequenza stimata dei DTN è di circa 2 casi ogni 1000 nati con un picco di 7 su 1000 nel Galles del Sud, l'eziologia è multifattoriale.

Nel neonato e nel piccolo lattante l'incompleta ossificazione vertebrale e gli archi spinali prevalentemente cartilaginei creano una utile finestra acustica che consente il passaggio del fascio US, mentre la progressiva ossificazione degli elementi posteriori delle vertebre ostacola l'esecuzione di un valido esame nei bambini più grandi. Le diagnosi possibili, oltre alla "tethered cord", sono: "tight filum terminale", idromielia e siringomielia, seno dermico con tragitto profondo fistoloso (non sempre agevolmente identificabile ecograficamente, in rapporto a percorso, diametro trasverso e potere di risoluzione dell'apparecchio), lipoma o fibrolipoma spinale, diastematomielia, sindrome da regressione caudale, mielocistocele terminale, cisti pilonidale. Altre situazioni teoricamente esplorabili con l'ecografia (ematoma sub durale o epidurale dovuti a trauma da parto o dopo puntura lombare), data la transitorietà e l'intrinseca difficoltà di visualizzazione ottimale, è preferibile siano approcciate da metodica M.R.I., se necessario. Infine, è riconosciuta una utilità sia post-operatoria (riparazione di un mielomeningocele) nella valutazione di complicanze come l'idrosiringomielia o una sindrome del midollo fissato secondaria a trazione midollare da retrazione cicatriziale sia nel follow-up di lipomi e cisti epidermoidi, per valutarne un aumento di dimensioni.

CONCLUSIONI

In definitiva, l'esame ecografico, perfezionato attraverso un serio e severo tirocinio che serva a costruire prima la mappa del "fisiologico" (con le varianti del normale, come la dilatazione transitoria del canale centrale, il ventricolo terminale e l'asimmetria delle radici nervose e che non escluda uno sforzo per abbozzare un "pattern" di normalità eco-color-doppler che potrebbe risultare proficuo in un prossimo futuro) e poi la ricerca della patologia, può rappresentare un utile strumento diagnostico nello studio delle anomalie congenite del midollo distale nel neonato-lattante. Nei pazienti con reperto ecografico di normalità non sono necessarie ulteriori indagini strumentali (Rohrschneider sostiene che l'accuratezza diagnostica della ecografia è addirittura pari a quella della MRI che, solo in casi particolari, aggiunge ulteriori informazioni); per di più, nelle malformazioni spinali complesse, gli US possono favorire la diagnosi delle anomalie associate.

Quando si è rilevato agli US una malformazione spinale suscettibile di intervento chirurgico di elezione, una ulteriore indagine (MRI) deve essere attuata tempestivamente.

BIBLIOGRAFIA ESSENZIALE

- 1- Busilacchi, P., Rapaccini, G.L.: "Ecografia clinica". Vol. Terzo, 1580. Idelson- Gnocchi eds., 2006.
- 2- Govaert, P., de Vries, Linda S.: "An atlas of neonatal brain sonography". Mac Keith Press, London, 1997; section 1X, 322.
- 3- Coley, B.D., Siegel, M. J.: "Spinal ultrasonography". In: Siegel MJ, (ed): Pediatric sonography. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 673-698, 2002.
- 4- Barkovich, A.J., Raybaud, C.: "Pediatric Neuroimaging". Lippincott Williams & Wilkins, fifth edition, 2012. Chapt. 2-9 (51-857)
- 5- O'Rahilly, R., Muller, F.: "The embryonic human brain". Wiley J. ed., 2006, N.Y. (third edition): stage 7-8-9-10-11-12-23.
- 6- Timor-Tritsch, I.E., Monteagudo, A., Cohen, H.L.: "Ultrasonografia del cervello prenatale e neonatale" (prima edizione italiana, 2002). CIC ed. internaz., Roma. Cap. 13:435-447.

aEEG ED ASSISTENZA AL NEONATO ASFITTICO

I. Marrazzo, S. Baldisseri, R. De Lorenzo, M.F. Corona, G. Suriano, S. Parmigiani

S.C. Pediatria e Neonatologia, P.O. Levante Ligure, La Spezia

Introduzione - L'asfissia perinatale è un evento importante con possibili gravi conseguenze. La disponibilità dell'aEEG consente la registrazione fin da subito dell'attività elettrica cerebrale che permette di individuare rapidamente i neonati da sottoporre ad ipotermia terapeutica entro le 6 ore di vita, in particolare quando il centro di riferimento per l'ipotermia sia distante dal punto nascita come nel nostro caso.

Pazienti e metodi - Tutti i neonati con età gestazionale ≥ 34 settimane e:

- pH cordonale arterioso e/o primo pH eseguito entro un'ora di vita ≤ 7.10 ;
- e/o Apgar al 5' ≤ 5 ;
- e/o neonati che necessitano di ventilazione meccanica ancora al 10';
- e/o segni clinici di encefalopatia ipossico ischemica (HIE)

vengono sottoposti a monitoraggio continuo della funzione cerebrale con Brainz BRM3®.

Quelli che presentano un tracciato patologico vengono mantenuti in ipotermia moderata (35 °C rettali) in attesa del trasferimento presso il centro regionale di riferimento tramite STEN. Nei restanti casi il monitoraggio viene continuato per un periodo di tempo non inferiore a 24 ore. Ove possibile vengono effettuati esami ematici seriati per la valutazione biochimica della sofferenza ischemica.

Risultati e discussione - Dal giugno 2009 al giugno 2012 abbiamo raccolto i dati di 62 neonati con età gestazionale compresa tra 34 -41 settimane + 6 giorni e peso compreso tra 2190 - 4400 g. La mediana del valore di pH (funicolo o entro 1 ora) era 7.06 (range 6.43-7.33), quella dell' Apgar score rispettivamente a 1', 5' e 10' è risultata 6 (range 0-9), 9 (range 3-10), 8 (3-10).

In 3 neonati con grave sofferenza asfittica e segni clinici evidenti di HIE l'esame non è stato eseguito ed i pazienti sono stati comunque avviati ad ipotermia terapeutica. Due di questi neonati sono deceduti entro i primi 10 gg ed il terzo, ritrasferito, presentava, alla dimissione, lieve ipotonia assiale. Un neonato con tracciato a tipo burst-suppression è stato sottoposto ad ipotermia terapeutica ed è stato dimesso in buone condizioni cliniche. Un altro neonato, settico, è stato trasferito per una progressiva e rapida depressione del tracciato aEEG monolaterale dx, ma questo dato non è stato confermato (artefatto da malposizionamento) e pertanto non è stato sottoposto ad alcun trattamento ipotermico.

Dal punto di vista assistenziale dopo un primo periodo nel quale tutto il personale è stato istruito ad effettuare l'esame, questo è ora disponibile 24 ore su 24 con lettura da parte di tutti i medici del reparto. Abbiamo incontrato difficoltà pratiche nel posizionamento degli elettrodi per la registrazione dell'aEEG (usiamo solo quelli non-invasivi) in quei neonati che hanno supporti respiratori come la NCPAP che richiede un fissaggio al capo ed inoltre nella promozione dell'allattamento al seno precoce per la difficile mobilitazione del neonato non trasferito durante la registrazione di 24 ore. In conclusione la metodica si è dimostrata estremamente valida per selezionare i neonati da trasferire ad altro centro per effettuare ipotermia terapeutica, specie quando il danno non sia così evidente clinicamente, ed identificare quelli che non devono essere trasferiti, con rassicurazione dei genitori e netta riduzione anche del disagio assistenziale.

APPLICAZIONE DELLE SCALE ALGOMETRICHE IN DEGENTI PEDIATRICI: ESPERIENZA DI 1 ANNO

A. Ruggia, N. Franchi, R. De Lorenzo, M.F. Corona, S. Parmigiani

S.C. Pediatria e Neonatologia, P.O. Levante Ligure, La Spezia

Introduzione - La rilevazione del dolore in pediatria è importante in primis per imparare a rilevarlo, e consequenzialmente per imparare a trattarlo, riducendo la sofferenza e l'ansia ed ottenendo la migliore collaborazione possibile del bambino e della famiglia. Nel nostro reparto abbiamo condotto un percorso formativo per conoscere e riconoscere il dolore che è stato effettuato da oltre il 90% del personale Medico ed Infermieristico.

Metodi - A seguito di un corso è stato sviluppato un foglio da inserire in cartella con scale algometriche per il dolore acuto per bambini collaboranti e non (Visual Analogic Scale, Faces Pain Scale, FLACC), ed un regolo che è stato distribuito ad ogni operatore sanitario con la scala algometrica "faccine" + VAS. Non abbiamo preso in considerazione il dolore procedurale. Le rilevazioni dovevano essere riportate sul foglio secondo la scala utilizzata. Dopo 3 valutazioni consecutive (1 per turno) di punteggio 0 non si rivalutava il dolore sino alla sua ricomparsa. Dopo 6 mesi abbiamo proceduto ad una valutazione scorrendo le cartelle (N° 320) e valutando la presenza e la compilazione del modulo.

Risultati - Abbiamo rilevato che nel 38.8 % delle cartelle la scheda non era presente in cartella. Nell'11.1% era presente, ma non compilata; nel 44.4% era presente, ma non era compilata correttamente; nel restante 5.5% dei casi era presente e compilata correttamente. A questo risultato negativo si contrappone però l'uso aumentato di farmaci analgesici nella prevenzione e cura del dolore.

Discussione e conclusioni - L'introduzione, seppure ben preparata, di una metodica algometrica per rilevare il dolore acuto nel bambino è apparsa di difficile applicazione. A seguito dei risultati registrati abbiamo predisposto una nuova cartella nella quale il Foglio Algometrico sia presente sin dal principio e ben visibile. In questa maniera si dovrebbe automaticamente aumentare il numero dei fogli compilati e il nostro obiettivo è che ci sia un aumento almeno del 25% della compilazione corretta. Per migliorare ulteriormente sia la quantità che la qualità abbiamo previsto un nuovo corso di re-training.

L'introduzione di correttivi può migliorare la situazione, ma non in quantità e qualità ancora soddisfacenti. Riteniamo che pur avendo introiettato il messaggio i sanitari ritengano di essere in grado da soli di valutare l'entità del dolore senza chiederlo al soggetto ed abbiano tema nell'uso di analgesici che superino una certa potenza. Verranno pertanto ripetuti corsi comprensivi anche dell'uso dei farmaci analgesici.

CASO CLINICO: SACROILEITE DA SALMONELLA TYPHI

S. Parmigiani, V. Papale, V. Consigli, S. Nieri, M.F. Corona

S.C. Pediatria e Neonatologia, P.O. Levante Ligure, La Spezia

Introduzione – L'osteomielite delle ossa pelviche è relativamente rara in età pediatrica e quella da Salmonella è particolarmente rara (0.45% di tutte le osteomieliti), mentre l'osteite è riportata solo nello 0.8% dei casi di febbre tifoide.

Quando non vengono colpite le ossa tubulari spesso la diagnosi è ritardata per l'assenza di sintomi evocativi. Caso clinico - Riportiamo il caso di una ragazzina di 13 anni di origine marocchina che arrivò alla nostra osservazione per un forte dolore all'anca che aumentava con il movimento e che le impediva di stare in piedi, cominciato il giorno prima.

Nell'anamnesi un viaggio in Marocco circa 2 mesi prima, con episodio di 3 giorni di febbre alta e diarrea dal quale era apparentemente guarita senza farmaci. Inoltre attualmente sta osservando il Ramadan. Nessun altro dei familiari ha avuto problemi.

All'ingresso presenta un'anca dx dolente, assenza di traumi e di comorbidità. Invece è presente febbre 39.5°C comparsa poche ore prima. No epato-adenomegalia, lieve splenomegalia. Normocitosi con neutrofilia (88%), PCR modicamente mossa (4.3 mg/dl), VES normale, rX anca dx con lieve edema articolare e dei tessuti senza segni di osteomielite. Vengono eseguiti l'emocultura e la sierologia per i principali virus e poi viene iniziata empiricamente terapia con ceftriaxone. Il giorno successivo è febbrata e compare diarrea (1 scarica). L'ecografia dell'anca dx evidenzia un minimo versamento endoarticolare e la RMN dell'anca e lombo-sacrale non evidenzia segni significativi di patologia. L'emocultura tuttavia si positivizza per Salmonella Typhi Gruppo D e la scintigrafia ossea dimostra l'osteomielite pelvica. Dopo 3 settimane di ceftriaxone viene dimessa a domicilio con l'uso di grucce ed il trattamento antibiotico viene continuato per ulteriori 3 settimane.

Dopo 3 mesi la paziente è guarita clinicamente, l'rX è normale, mentre alla risonanza dell'anca permane minimo versamento con iperdensità dell'osso sacro. Dopo 8 mesi sono presenti solo minimi dolori saltuari all'anca e la scintigrafia si è normalizzata.

Conclusione - La diagnosi, data la rarità della malattia, è difficile e, in questo caso solo l'emocultura e la scintigrafia si sono dimostrati utili. La terapia è lunga, ma la malattia in genere regredisce completamente.

UNA POLISONNOGRAFIA RIVELATRICE: UNA SORPRENDENTE MALFORMAZIONE DI CHIARI TIPO I

F. Pendola*, Maria Giuseppina Baglietto[^], Maurizio Piero Ivaldi*

* *SC Pediatria, ospedale di Lavagna (GE)*, [^] *Dipartimento Neuropsichiatria Infantile, istituto Gaslini, Genova.*

Le apnee centrali possono essere, anche se raramente, il sintomo isolato di esordio della malformazione di Chiari in età pediatrica. Presentiamo il caso di una bambina con apnee ostruttive e numerose apnee centrali di breve durata che hanno condotto alla diagnosi di M di Chiari.

Caso clinico: femmina, 5 anni, con russamento continuo e pause respiratorie, rilevate dai genitori, durante il sonno. L'esame neurologico era normale e all'esame obiettivo si rilevava ipertrofia tonsillare di grado notevole, facies adenoidea, respirazione orale.

La polisonnografia rilevava: Indice di apnee ostruttive. 3,6/ora, saturazione O₂ media 96,5%, numerose apnee centrali (16,5/ora) tutte inferiori ai 20 secondi e nel 40% dei casi < ai 10 secondi, seguite da spiccate bradicardie, ma molto raramente da desaturazioni O₂ significative.

Dato l'elevato numero di apnee centrali veniva eseguita una RNM dell'encefalo che evidenziava un quadro di malformazione di Chiari tipo I associata ad alterazione del flusso liquorale in sede cranio cervicale. Si rendeva necessario un intervento di decompressione cranio cervicale con plastica durale.

Conclusione: il nostro caso sottolinea il fatto che in presenza di numerose apnee centrali anche di breve durata e senza significative desaturazioni O₂ occorre tenere in considerazione l'esecuzione di radioimmagini per escludere patologie sottostanti come la m di Chiari. Nella nostra paziente le bradicardie successive alle apnee sia centrali che ostruttive erano l'elemento emodinamico più significativo.

Da rilevare anche l'importanza fondamentale dell'esecuzione di un tracciato polisonnografico cardiorespiratorio per la diagnosi differenziale tra apnee centrali ed ostruttive, non effettuabile in base ai soli dati clinici.

SINDROME DELLE APNEE NOTTURNE E RISCHIO METABOLICO IN BAMBINI ED ADOLESCENTI OBESI

F. Pendola*, M. Ferrari Bravo[^], S. Babbini*, M.P. Ivaldi*

* *SC Pediatria, Ospedale di Lavagna (GE)*, [^] *Dipartimento Igiene e sanità Pubblica, Chiavari (GE)*

Introduzione: La Sindrome delle apnee notturne (OSAS) rappresenta un noto fattore di rischio per la Sindrome metabolica nell'adulto. Anche in età pediatrica alcuni autori hanno segnalato una correlazione tra OSAS e resistenza insulinica e/o profilo lipidico.

Obiettivi: scopo dello studio è verificare una correlazione tra alterazioni caratteristiche della sindrome metabolica e diagnosi di OSAS in un gruppo di bambini e adolescenti obesi.

Metodi: Sono stati studiati con metodo retrospettivo 73 pazienti obesi. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad accertamenti metabolici (glicemia e insulinemia a digiuno, colesterolo totale, LDL, HDL, trigliceridi), ed è stato calcolato l'indice Homa. Nei pazienti con sintomi di OSAS è stato anche effettuato un tracciato polisonnografico cardiorespiratorio.

La diagnosi di OSAS è stata posta in presenza di un Indice di Apnea/ipopnea (AHI)>1 e classificata come: minima (AHI 1-3) , lieve (AHI 3-5), moderata (AHI: 5-10).

Risultati: 73 pazienti (maschi 39, età media: 10,3 +/- 3, BMI medio 27,97 +/-3,58, BMI z score 2,13 +/-0,42). In base al tracciato cardiorespiratorio 28 pazienti sono risultati affetti da Sindrome delle apnee notturne, di cui 18 di grado minimo, 6 lieve e 4 moderato.

Riportiamo i dati ottenuti nei pazienti Obesi con OSAS (AHI>1) (Gruppo 1) e nei pazienti obesi senza OSAS (Gruppo 2).

Gruppo 1: Insulinemia: 19,2 mUI/ml (DS+/-11,1), Homa index: 4,2 (DS+/- 2,6), Col. LDL: 107 mg/dl (DS+/-26,8), col. HDL: 45,8 mg/dl (DS+/-7,3), trigliceridi: 97,5 mg/dl (DS+/-43,3)

Gruppo 2: Insulinemia: 18,3 mUI/ml (DS +/-10,46), Homa Index: 4 (DS+/- 2,4), Col. LDL: 103,3 mg/dl (DS+/-28,4), Col. HDL: 45,4 mg/dl (DS+/-10,1), Trigliceridi: 98,6 mg/dl (DS+/- 51,8).

Conclusioni: Dai dati in nostro possesso non si rilevano differenze statisticamente significative tra i due gruppi considerati e la presenza di OSAS non sembra essere un fattore di rischio aggiuntivo per Sindrome metabolica. Occorre sottolineare che i pazienti della nostra casistica sono affetti da OSAS meno grave rispetto ai casi studiati da altri autori in studi analoghi e questo elemento potrebbe avere influenzato i risultati

RENE MULTICISTICO, GIGANTE E DISPLASICO

R. Agostino, A. Luciani, V. Fiorenza, R. Torriero, M. Cicchese, F. Dituri

U.O. di Neonatologia, Pat Neo e TIN, Osp. Fatebenefratelli, Roma

Alla futura mamma di Veronica, durante una ecografia effettuata a 22 settimane di gestazione, fu annunciato che il feto era portatore di displasia renale multicistica destra di notevoli dimensioni (48x34x25 mm). L'ecografia alla 27 settimana purtroppo confermava la diagnosi e la futura mamma veniva indirizzata a consulenza prenatale urologica presso un centro di Chirurgia Pediatrica per meglio programmare la presa in carico della nascita. A 33 sett. a causa di una PROM con iniziale travaglio veniva deciso di effettuare un taglio cesareo urgente presso il nostro centro di TIN e la piccola Veronica nasceva in discrete condizioni e con peso adeguato all'EG (2200gr.).

Alla nascita all'ispezione l'addome appariva globoso ed alla palpazione si apprezzava a dx una massa di circa 2 cm che si estendeva dall'ombelicale trasversa alla regione sopraumbilicale e fino alla linea mediana. La bambina tuttavia emetteva urine. Alla nascita l'ecografia renale ha evidenziato "a livello dell'emiaddome di dx ampie aree cistiche (la maggiore di 4x4 cm) riferibili a rene destro multicistico evidenziabile fino alla fossa iliaca destra. Vescica normodistesa. Rene sinistro apparentemente normale". Le immagini sono state inviate al centro di Urologia Pediatrica dove veniva confermata la diagnosi di "displasia renale cistica gigante". La funzionalità renale della bambina è risultata sempre nella norma tuttavia, al controllo ecografico renale in decima giornata è stato riscontrato un aumento significativo delle dimensioni delle cisti renali destre con ampiezza massima 4 x 6 cm pertanto veniva effettuato il trasferimento presso il centro di Chirurgia Urologica per la presa in carico della neonata. Il caso clinico è rilevante in quanto nonostante siano conosciute varianti displasiche del rene multicistico raramente si riscontrano forme giganti e con dimensioni in progressiva crescita. Il rene multicistico viene raramente asportato dai chirurghi poiché nella maggior parte dei casi può regredire spontaneamente: la variante displasica necessita invece d'intervento per una eventuale degenerazione e se gigante come nel nostro caso per l'effetto massa sui tessuti circostanti.

ANEMIA DISERITROPOIETICA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

Alfonso D'Apuzzo, Mazzei Federica*, Vitelli Mariano, Antonio Ambrosio. Clinica S. Lucia S.G. Vesuviano

UOC Pediatria e Neonatologia P.O. Ariano Irpino

La pz. è una bambina di 6 anni che viene alla nostra osservazione per pallore cutaneo, subittero sclerale, modesta splenomegalia. La mamma era affetta da anemia macrocitica (MCV :91,8 fl) con iposideremia ed ipoferritinemia, che rientrava dopo terapia marziale. Gli esami di laboratorio evidenziavano: lieve iperbilirubinemia indiretta, lieve riduzione dell'aptoglobina, MCV: 97.9 fl. G.R. 3.710.000, Hb: 11.9g/dl, piastrine: 270.000., modesta iperreticolocitosi., normale sideremia e ferritinemia. Le anemie macrocitarie riconoscono come causa: Deficit di vit.B12, deficit di ac. Folico, Sindromi mielodisplastiche, Anemia aplastica, Anemie diseritropoietiche, Patologie da alterata sintesi del DNA., Anemie emolitiche congenite. Anemie rare sono: L'oroticoaciduria, la carenza di B6 e di tiamina. Anemie macrocitarie si possono avere in corso di epatopatie croniche e di ipotiroidismo. Eseguo i seguenti esami risultati nella norma.: dosaggio vit.B12 e acido folico, transaminasi, prove di funzionalità epatica, renale e tiroidea., ecografia addominale, prova al glicerolo, test di autoemolisi (per evidenziare la fragilità emolitica dei G.R.), G6PD, PK., test di Coombs, studio delle proteine di membrana, elettroforesi dell'Hb, Il test di Ham risulta positivo con siero di donatore normale (42% di emolisi), I G.R. presentano spiccata emolisi in siero acidificato per la presenza di un antigene della membrana, (antigene i), anomalo, che reagisce con IgM presenti nel 30-40% dei soggetti normali. (siero anti i). Pratica aspirato midollare per esame morfologico, colorazione di Pearl (per evidenziare eventuale presenza di sideroblasti) e studio citofluorimetrico delle popolazioni linfocitarie e studio morfologico in microscopia elettronica. L'aspirato midollare: midollo con buona cellularità, marcata iperplasia eritroide con presenza di ponti intercitoplasmatici ed internucleari., asincronismi maturativi nucleo-citoplasmatici. Si osservano molte cellule eritroidi binucleate (8%). Nulla da rilevare a carico delle altre linee. Quadro compatibile con una diseritropoiesi congenita ...Al M.E.: doppia membrana cellulare costituita da cisterne intracitoplasmatiche. La pz. eseguirà nel follow-up oltre gli esami di routine, emocromo con conta reticolocitaria e piastrinica, bilirubinemia totale e frazionata, dosaggio dell'aptoglobina, dell'LDH per evidenziare i primi segni di emolisi e il dosaggio della sideremia e della ferritinemia per il controllo di eventuale emosiderosi ed infine il controllo delle transaminasi. Naturalmente in tali occasioni, verrà valutata l'eventuale splenomegalia, che si verifica in circa l'80% dei casi. Ogni anno ecografia delle vie biliari per l'alta frequenza di calcolosi della colecisti, cui questi pazienti possono andare incontro. Le anemie diseritropoietiche congenite (Cda) sono un gruppo eterogeneo di malattie ereditarie: Si distinguono tre tipi: CDA1, CDA2 e CDA3, la 1a a trasmissione AD, le altre a trasmissione AR: La terapia è sintomatica. Se c'è accumulo di ferro si somministreranno sostanze chelanti; nei casi gravi: splenectomia. Queste anemie possono complicarsi con emocromatosi, cirrosi epatica, diabete, calcolosi biliare, insufficienza cardiaca. Abbiamo avviato le indagini genetiche per la definizione dell'anemia.

EDEMA EMORRAGICO ACUTO INFANTILE (PORPORA DI SEIDLMAYER): DUE CASI CLINICI DI UNA RARA PATOLOGIA VERIFICATISI A DISTANZA DI UNA SETTIMANA

S. Attardo, S. Di Naro, G. Chiara, B. Domanti, M. Bongiorno, E. Capra, G. Cavaleri

U.O.C. di Pediatria e Neonatologia, Osp. Sant'Elia, Caltanissetta

Segnaliamo due casi clinici di Edema Emorragico Acuto Infantile (EEAI) o del Lattante giunti alla nostra osservazione. La particolarità consiste nella associazione temporale (a distanza di soli sei giorni l'uno dall'altro) per una patologia che è abbastanza rara, e nella presenza insolita nel secondo caso di un interessamento doloroso articolare dell'arto inferiore.

L'EEAI è una rara vasculite leucocitoclastica che colpisce in genere la cute, risparmiando altri organi ed apparati, prevalente nei bambini da due mesi a due anni, con quadro clinico caratterizzato dalla comparsa di macchie cutanee purpuriche, dal tipico aspetto "a coccarda" ed edemi localizzati alle estremità degli arti, al volto e ai padiglioni auricolari. Entrambi i casi, osservati nel nostro reparto nel breve volgere di una settimana, in due lattanti di 7 e 10 mesi rispettivamente, presentavano le caratteristiche lesioni purpuriche, numerose ed estese, e gli edemi, localizzati al viso, ai padiglioni auricolari, alle estremità degli arti, insorti improvvisamente senza apparente causa identificabile. Nel caso 2, in particolare, è stato osservato edema, particolarmente imponente, dell'articolazione del ginocchio sinistro e forte dolore e impotenza funzionale, che ha richiesto terapia antidolorifica e cortisonica per il controllo dei sintomi. La malattia in questione, che di norma ha decorso benigno e autolimitante, previa diagnosi differenziale con altre patologie simili, non ha richiesto in nessuno dei due i pazienti nessun altro trattamento né altri accertamenti oltre agli esami di routine (risultati negativi) ed è perciò guarita senza reliquati.

Da molti autori considerata per diverso tempo una variante atipica della malattia di Schoenlein-Henoch, attualmente si tende a considerare l'EEAI, per le sue caratteristiche cliniche, una malattia a se stante, in particolare per l'assenza di interessamento renale e per il decorso monofasico e autorisolutivo, oltre che per l'età interessata. Le tipiche chiazze emorragiche-purpuriche con l'edema infiammatorio associato sono suggestive di una patogenesi immunitaria. Un breve follow-up dei casi osservati consente di confermare la guarigione, in assenza di ulteriori segni clinici e con la completa regressione delle manifestazioni cutanee.

INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO E TERAPEUTICO DELLE MALFORMAZIONI

E. Bernè¹, K. Arcieri¹, C. Azzolini¹, V. Pedrelli¹

¹Centro malformazioni vascolari, C. di c. S.Piox-Milano

²Centro Laser Clinico Villa Cimara-Milano

Le malformazioni vascolari rappresentano una condizione congenita con differenti presentazioni Cliniche e grado di gravità, che può interessare qualsiasi area corporea. Non sembra esservi una predilezione di sesso anche se dall'osservazione della casistica personale sussiste una maggiore incidenza in quello maschile. La distinzione principale si pone tra le forme più complesse e quelle ad esclusivo interessamento cutaneo: le malformazioni vascolari capillaro-venose (gli "angiomi piani" o port-wine-stains della letteratura britannica), pur essendo visibili già alla nascita, raramente coinvolgono le strutture sensitive: unica eccezione è rappresentata dalle malformazioni vascolari dei metameri della branca oftalmica del trigemino, che estendendosi alla glia, compromettono il visus.

Gli emangiomi, dotati di strutture vascolari difformi e con una certa pressione intralesionale, possono incrementare imprevedibilmente di volume dando in breve complicanze che evolvono in un evento acuto.

Un caso a sé stante, particolarmente gravoso per i pazienti è quello delle sindromi, in cui le implicazioni sono polimorfe: dalle asimmetrie degli emisomi, ai deficit neurologici e visivi.

Il percorso terapeutico è pertanto complesso e richiede di frequente l'intervento di più specialisti su uno stesso caso. Lo studio con doppler ad onda continua consente un approccio preliminare in casi ben selezionati e suggerisce allo specialista la necessità di un approfondimento mediante imaging. Di fondamentale importanza è la terapia chirurgica, che riunisce in un atto solo le competenze di chirurgo generale, vascolare e plastico, in particolare

quando si renda indispensabile ottemperare il tempo "ablattivo" con il tempo di ripristino di una funzionalità. L'introduzione delle tecnologie laser rappresenta un indispensabile supporto all'atto operatorio e nelle fasi successive. Utilizzando differenti lunghezze d'onda, (ognuna selettiva per una determinata azione) con differenti dispositivi (fibre ottiche, Manipoli, sistemi di raffreddamento) permettono di intervenire in modo mininvasivo anche in aree difficilmente accessibili. L'alta precisione e gli scarsi effetti collaterali li pongono quale "gold standard" nel programma di trattamento di queste patologie.

LE CRITICITÀ DEL PRONTO SOCCORSO PEDIATRICO FUNZIONALE IN UN OSPEDALE GENERALE: ESPERIENZA E CASISTICA NELL'ASL 1 IMPERIESE

R. Borea, A. Guida, A. Marzo, C. Piasenti, M. Trada, V. Zaccagnino, S. Gherzi, A. Paolino, P. Zucchinetti

S.C. di Pediatria ASL 1 Imperiese

Nel 2009, all'interno del Dipartimento Emergenza Accettazione, è stato istituito il Pronto Soccorso Pediatrico Funzionale, nell'ambito del Pronto Soccorso Generale dell'ASL 1 Imperiese.

Il Pronto Soccorso Pediatrico Funzionale garantisce presso il presidio ospedaliero sia di Sanremo che di Imperia la guardia attiva pediatrica h24 e svolge attività di osservazione breve (OBI) su entrambi i presidi.

L'Osservazione breve permette di osservare il paziente e di iniziare le prime cure, in ambiente protetto, per le principali patologie pediatriche (disidratazione, gastroenterite, trauma cranico, laringite, convulsioni febbrili ecc...) e in caso di miglioramento clinico, entro 24 ore dall'ingresso, consente di dimettere il paziente.

Negli ultimi due anni, grazie all'osservazione breve, si è ridotto notevolmente il numero dei ricoveri in Pediatria; si è passati da 2126 ricoveri nel biennio 2008-2009, prima dell'OBI, a 1329 ricoveri nel biennio 2010-2011 (-38%), con conseguente maggiore appropriatezza dei ricoveri stessi e riduzione dei tempi di degenza per i piccoli pazienti e le loro famiglie.

La diminuzione dei ricoveri ordinari ha anche determinato un importante risparmio economico per l'azienda sanitaria.

Attualmente su 8400 accessi pediatrici all'anno presso il Pronto Soccorso Pediatrico dell'ASL 1 vengono ricoverati in OBI 11.5% dei pazienti, dati in linea con quelli della letteratura, mentre vengono ricoverati in Pediatria il 15% dei pazienti tenuti in OBI.

Una criticità riguardante l'attività del nostro Pronto Soccorso Pediatrico è rappresentata principalmente dall'assenza del pediatra e dell'infermiera pediatrica in Pronto Soccorso Generale.

Infatti attualmente tutti i pazienti pediatrici vengono valutati dal personale infermieristico del Pronto Soccorso Generale che esegue il primo triage e solo successivamente i bambini, con codice bianco o verde (non urgente), vengono inviati in reparto per la valutazione specialistica pediatrica; i pazienti con codice giallo e rosso invece rimangono in Pronto Soccorso, sotto la responsabilità del medico di pronto soccorso; in questi casi il pediatra è chiamato come consulente.

L'obiettivo è che tutti i bambini che accedono al P.S. siano valutati dal pediatra, che deve essere sempre presente in Pronto Soccorso, come avviene in altre realtà ospedaliere.

Un altro aspetto critico per il Pronto Soccorso Pediatrico è che l'attività svolta è prevalentemente di tipo ambulatoriale, dal momento che il 95% degli accessi sono codici a bassa complessità e urgenza (bianchi e verdi). I codici di priorità al triage dei pazienti che accedono al Pronto Soccorso Pediatrico dell'ASL 1 (anni 2011-2012) per un totale di 17.299 pazienti (8648/anno) sono infatti così suddivisi: codici bianchi: 11.7%, codici verdi: 84.0%, codici gialli: 4,1%, codici rossi: 0.09%.

FEBBRE PERSISTENTE IN RAGAZZO DI 14 ANNI: UNA DIAGNOSI DI SINDROME DA ATTIVAZIONE MACROFAGICA (MAS) IN CONNETTIVITE ANA POSITIVA

A. Brambilla¹, L. Locatelli¹, A. Lazzarotti¹, V. Tono¹, F. Zucchetti¹, B. Scicchitano¹, M.G. Dell'Oro¹, M.A. Pelagatti¹, F. Furlan¹, A. Ravelli², M.L. Melzi¹, A. Biondi¹

¹*Clinica Pediatrica, Fondazione MBBM, Azienda Ospedaliera San Gerardo, Monza*

²*Dipartimento di Pediatria, Pediatria II-Reumatologia, Istituto G. Gaslini, Genova*

Ragazzo di 14 anni ricoverato per febbre elevata da un mese, modesto calo ponderale, linfadenopatia laterocervicale, in assenza di altra sintomatologia. Seguito dal 2006 in ambulatorio reumatologia per ricorrenti episodi di linfadenopatia, leucopenia (GB 3000/mm³) e ANA positivi senza altri segni clinici.

Clinicamente: puntate febbrili quotidiane fino a 39° C senza brividi, condizioni generali buone nei periodi intercritici, agli esami ematochimici leucopenia (1480/mmc), VES aumentata (100mm/h), PCR e Procalcitonina negative, iperferritinemia (4065ng/ml), positività per ANA, anti SSA e anti Sm. Esami culturali (compresi micobatteri e parassita malarico) su sangue, urine, feci, espettorato e midollo, sierologia per Parvovirus, Adenovirus, CMV, EBV, HSV, Rosolia, Toxoplasma, HIV, Tifo, Paratifo, Brucella, Bartonella, Rickettsia, Coxiella, Borrelia e Leishmania negativi; markers tumorali negativi, sottopopolazioni linfocitarie nella norma, aspirato midollare e biopsia ossea escludevano presenza di elementi atipici e segni di attivazione macrofagica, dosaggio della perforina nella norma. Lo studio ecografico di collo, addome, cavo ascellare ed inguinale documentava linfonodi di aspetto reattivo; Rx torace, TAC encefalo e PET-TC total body escludevano foci infettivi o neoplastici. ECG, ecocardiogramma, valutazione oculistica con lampada a fessura, test di Schirmer e capillaroscopia risultavano nella norma. A 14 giorni di ricovero, orientandoci verso una malattia autoimmune ANA positiva simil lupica, veniva intrapresa terapia steroidea endovenosa ad alte dosi seguita da mantenimento per os con successiva rapida ripresa della febbre. Data la persistente leucopenia ed iperferritinemia, nel sospetto di una MAS, nonostante il quadro midollare non evidenziasse emofagocitosi, è stata introdotta terapia immunosoppressiva con ciclosporina con defervescenza completa, rapida normalizzazione dei leucociti, dei valori della ferritinemia e della VES. La presentazione di malattie autoimmuni è spesso insidiosa. Il paziente presentava leucopenia ed ANA positivi in assenza di criteri sufficienti per la diagnosi.

La presenza di febbre persistente, leucopenia e iperferritinemia responsiva a terapia immunosoppressiva ha permesso la diagnosi di malattia autoimmune ANA pos e MAS

DIAGNOSTICA AVANZATA ALLERGOLOGICO-OFTALMOLOGICA PER LE CONGIUNTIVITI ALLERGICHE

L. Callegarini¹, C. Buzzanca¹, L. Terenzani¹, P. Allegrì², M. Ivaldi¹

¹S.C. *Pediatria e Neonatologia*

²S.C. *Oculistica*

A tutt'oggi esiste una grande confusione sia in ambito oftalmologico che allergologico sulla prescrizione di indagini utili ai fini diagnostici e terapeutici delle varie forme, talora gravi, di congiuntivite allergica.

Scopo del nostro lavoro è di proporre l'approccio diagnostico utilizzato presso il Centro di diagnosi e cura per le congiuntiviti allergiche dell'Ospedale di Lavagna elaborato dopo una esperienza di oltre 10 anni.

Attualmente, dopo un primo contemporaneo approccio allergologico-oftalmologico, atto ad escludere pazienti affetti da altre patologie quali quelle infettive o da sindrome dell'occhio secco, il paziente, per lo più di giovane età, viene inserito nel Day Hospital allergologico eseguendo nella stessa giornata, prelievo per esami ematochimici basali, RAST e i test di provocazione congiuntivale. In un secondo tempo si aggiungono in casi selezionati, il dosaggio delle IgE lacrimali specifiche, dell'ECP (Proteina Cationica Eosinofila) e delle Triptasi lacrimali, markers di attivazione eosinofila locale.

Al successivo controllo oftalmologico-allergologico il paziente viene così inquadrato e trattato specificamente adottando un protocollo terapeutico ormai sperimentato da anni e personalizzato al singolo paziente. Spesso, ECP e Triptasi lacrimali vengono eseguiti in 2 differenti periodi dell'anno permettendo così una modulazione della terapia ciclosporinica topica galenica.

Il follow-up prevede controlli bi- tri-mestrali per i primi 2 anni.

In questo modo tra i 582 pazienti affetti da congiuntivite allergica di natura indeterminata, afferiti presso il nostro Centro negli ultimi 8 anni, abbiamo individuato 394 soggetti affetti da Rino-Congiuntivite allergica (69%), 152 da Cherato-Congiuntivite Primaverile (VKC degli autori anglosassoni) (26%) e 36 da Cherato-Congiuntivite Atopica (5%).

I risultati diagnostico-terapeutici ottenuti con questo protocollo si avvicinano ad un successo superiore al 95% dei casi (casi che spesso vengono ritenuti intrattabili presso altri centri), inducendoci a proseguire nel migliorare le possibilità diagnostiche e terapeutiche di queste patologie poi non così infrequenti nelle nostre regioni ed invalidanti per lunghi periodi dell'anno in giovani pazienti.

PROPOSTA DI PROTOCOLLO TERAPEUTICO PERSONALIZZATO IN SOGGETTI AFFETTI DA CHERATOCONGIUNTIVITE PRIMAVERILE: NOSTRA ESPERIENZA

L. Callegarin¹, C. Buzzanca¹, L. Terenzani¹, P. Allegr², M. Ivaldi¹

¹S.C. *Pediatria e Neonatologia*

²S.C. *Oculistica*

Scopo del nostro lavoro è di presentare il protocollo terapeutico adottato presso il nostro centro di riferimento per le congiuntiviti allergiche dell'Ospedale di Lavagna in cui pediatra-allergologo e oftalmologo collaborano contemporaneamente.

In circa 10 anni di attività sono stati seguiti 582 soggetti affetti da varie forme di congiuntivite allergica di cui 152 sono stati diagnosticati come VKC, rara e grave patologia infiammatoria della superficie oculare.

Il protocollo diagnostico attuale, prevede sia indagini sistemiche allergologiche quali: esami ematochimici basali, Prick test, RAST che indagini specifiche oculari (BUT, fluoresceina, verde di lissamina), le prove di stimolazione congiuntivale, il dosaggio lacrimale di IgE specifiche, di triptasi e di ECP.

Dopo la fase di accertamento diagnostico viene stabilito un protocollo terapeutico includente eventuale trattamento sistemico con antistaminico, un collirio ad azione combinata antistaminica-antimastocitaria associato per brevi periodi e nelle fasi più acute ad un collirio steroideo di superficie o topico.

Nei casi più gravi con megalo-papille subpalpebrali e noduli limbari di Tantras intrattabili con la precedente terapia si procede ad associare terapia topica con collirio a base di ciclosporina diluita in soluzione bilanciata partendo da una concentrazione allo 0.25% x 3-4 volte al di' ed aumentando la concentrazione nelle fasi di acuzie sino ad una concentrazione massima del 2% somministrata 4 volte al di'. La nostra esperienza nel tempo ci ha indotto a programmare l'inizio della terapia con ciclosporina precocemente all'inizio della primavera (febbraio-marzo) e ad interromperla tardivamente in autunno (ottobre-novembre) sfruttando così l'utilizzo di basse concentrazioni del farmaco per periodi protratti.

Così facendo oltre il 90% dei pazienti ha ottenuto una remissione quasi immediata dei sintomi e dei segni.

In conclusione a tutt'oggi non esistono proposte terapeutiche univoche per il trattamento di questa rara e invalidante malattia allergica della superficie oculare.

Il lavoro vuol mettere in luce la positiva esperienza maturata nell'arco di un decennio presso il nostro centro di riferimento.

DIAGNOSTICA AVANZATA ALLERGOLOGICO-OFTALMOLOGICA PER LE CONGIUNTIVITI ALLERGICHE

L. Callegarini¹, C. Buzzanca¹, L. Terenzani¹, P. Allegr², M. Ivaldi¹

¹S.C. *Pediatria e Neonatologia*, Osp. Lavagna

²S.C. *Oculistica*, Osp. Rapallo

A tutt'oggi esiste una grande confusione sia in ambito oftalmologico che allergologico sulla prescrizione di indagini utili ai fini diagnostici e terapeutici delle varie forme, talora gravi, di congiuntivite allergica.

Scopo del nostro lavoro è di proporre l'approccio diagnostico utilizzato presso il Centro di diagnosi e cura per le congiuntiviti allergiche dell'Ospedale di Lavagna elaborato dopo una esperienza di oltre 10 anni.

Attualmente, dopo un primo contemporaneo approccio allergologico-oftalmologico, atto ad escludere pazienti affetti da altre patologie quali quelle infettive o da sindrome dell'occhio secco, il paziente, per lo più di giovane età, viene inserito nel Day Hospital allergologico eseguendo nella stessa giornata, prelievo per esami ematochimici basali, RAST e i test di provocazione congiuntivale. In un secondo tempo si aggiungono in casi selezionati, il dosaggio delle IgE lacrimali specifiche, dell'ECP (Proteina Cationica Eosinofila) e delle Triptasi lacrimali, markers di attivazione eosinofila locale.

Al successivo controllo oftalmologico-allergologico il paziente viene così inquadrato e trattato specificamente adottando un protocollo terapeutico ormai sperimentato da anni e personalizzato al singolo paziente. Spesso, ECP e Triptasi lacrimali vengono eseguiti in 2 differenti periodi dell'anno permettendo così una modulazione della terapia ciclosporinica topica galenica.

Il follow-up prevede controlli bi- tri-mestrali per i primi 2 anni.

In questo modo tra i 582 pazienti affetti da congiuntivite allergica di natura indeterminata, afferiti presso il nostro Centro negli ultimi 8 anni, abbiamo individuato 394 soggetti affetti da Rino-Congiuntivite allergica (69%), 152 da Cherato-Congiuntivite Primaverile (VKC degli autori anglosassoni) (26%) e 36 da Cherato-Congiuntivite Atopica (5%).

I risultati diagnostico-terapeutici ottenuti con questo protocollo si avvicinano ad un successo superiore al 95% dei casi (casi che spesso vengono ritenuti intrattabili presso altri centri), inducendoci a proseguire nel migliorare le possibilità diagnostiche e terapeutiche di queste patologie poi non così infrequenti nelle nostre regioni ed invalidanti per lunghi periodi dell'anno in giovani pazienti.

SCREENING DELLE MALATTIE EMATOLOGICHE: PRIMI RISULTATI SUI NEONATI SARDI

R. Carboni¹, A. Dessi¹, V. Fanos¹, G. Ottonello¹, M.C. Sollaino², R. Galanello²

1Dip. di Scienze Chirurgiche, Patologia e TIN, Puericultura e Nido, Università di Cagliari, Italy

2Dip. di Scienze Biomediche e Biotecnologie, Osp. Regionale Microcitemie, Università di Cagliari, Italy

Premessa. L'OMS definisce lo screening come l'identificazione presuntiva di una malattia per mezzo dell'uso di test, esami o altre procedure che possono essere applicati in maniera rapida. In ambito neonatale l'obiettivo di uno screening è identificare le condizioni genetiche responsabili di una patologia, in modo da iniziare un trattamento precoce e prevenire le complicanze. Lo screening neonatale può essere utile nell'identificazione di patologie ematologiche congenite.

Scopo dello studio. L'obiettivo del nostro studio è stato quello di definire i valori di riferimento dei parametri ematologici dei neonati sardi e abbiamo valutato l'incidenza di: α -talassemia (α 039); iperbilirubinemie (S. di Gilbert) e del difetto di G6PD.

Lo studio è stato approvato dal C.E. dell'AOU di Cagliari.

Materiali e metodi. Sono stati reclutati 213 neonati a termine, apparentemente sani, con peso adeguato per età gestazionale.

Per ogni paziente sono stati prelevati 2 campioni di sangue periferico, uno in 1a e uno in 3a giornata. Sul primo campione è stato eseguito: emocromo con formula, dosaggio bilirubina tot e frazionata, analisi enzimatica della G6PD; sul secondo è stata dosata la bilirubina tot e sono state fatte le indagini molecolari.

Risultati.

Emocromo

RBC(x106/mm³):5,6 \pm 0,6; Hb(g/dl):19 \pm 2,1; MCV(fl):100 \pm 8,3; MCH(pg):34,4 \pm 2,7;

WBC(x103/mm³):21,6 \pm 5,5; Neutri(x103/mm³):13,8 \pm 4,6; PLT(x103/mm³):243 \pm 63

Dosaggio G6PD/6PGD

14 carenti; 44 intermedi e 153 normali

Dosaggio bilirubina(mg/dl)

Tot 1adie:4,5 \pm 1,5; Dir 1adie:0,5 \pm 0,1

Tot 3adie:7,7 \pm 3,3

Mutazione α 039(%)

Eterozigoti:6; Normali:94

S. di Gilbert(%)

Omozigoti:11; Eterozigoti:40; Normali:49

Conclusioni. I dati in nostro possesso non mostrano condizioni particolari del fenotipo ematologico dei neonati sardi. La S. di Gilbert ha mostrato una% di omozigoti mutati inferiore rispetto a studi precedenti, la mutazione α 039 ha mostrato una % di portatori inferiore rispetto a studi precedenti sulla popolazione sarda e la ricerca della variante Mediterranea di G6PD, sulle femmine, ha evidenziato l'importanza del test molecolare nei casi dubbi. Completando lo studio avremo un quadro più chiaro e potremo valutare l'incidenza di malattie rare quali le neutropenie e le piastrinopenie.

EFFETTO DI PIDOTIMOD SULLE FUNZIONI DELLE CELLULE EPITELIALI BRONCHIALI IN VITRO: L'ESPRESSIONE CITOPLASMATICA DI NUCLEAR FACTOR-KAPPA B (NF- κ B) E LA SUA TRANSLOCAZIONE NUCLEARE SI ASSOCIANO AD UNA AUMENTATA ESPRESSIONE DI "TOLL-LIKE RECEPTOR (TLR)

S. Carta, M. Silvestri, G.A. Rossi

U.O. Pediatria ad indirizzo Pneumologico ed Allergologico, Istituto Giannina Gaslini, Genova

Premessa-Nonostante l'affinamento degli strumenti diagnostici, le infezioni respiratorie ricorrenti (IRR) sono tuttora annoverate tra le principali cause di morbilità in età pediatrica. Secondo la World Health Organization, le immunodeficienze sono considerati tra i principali fattori di rischio per le nei paesi industrializzati. In età pediatrica, quando l'immunità acquisita non è ancora perfettamente efficiente, è l'epitelio respiratorio che, proprio per la sua funzione barriera, svolge un ruolo protettivo fondamentale nei confronti delle infezioni. Scopo dello studio-Valutare l'effetto di pidotimod, un dipeptide sintetico dalle proprietà immunomodulanti, su funzioni delle cellule epiteliali bronchiali (CEB) coinvolte nella risposta alle infezioni: a) attivazione di NF- κ B, un fattore di trascrizione importante nella regolazione della risposta alle infezioni batteriche/virali, b) espressione di TLR-2, un recettore che riconosce motivi molecolari, comuni a molti microrganismi patogeni, c) espressione di intercellular adhesion molecule (ICAM)-1, un recettore cellulare coinvolto nella mobilizzazione delle cellule infiammatorie e nell'adesione dei rinovirus alle CEB. Materiali e metodi-CEB umane di linea (BEAS-2B) sono state stimolate con TNF- α (10ng/ml), lipopolisaccaride (LPS, 1 μ g/ml) o Zymosan (Zym, 50 μ g/ml) in presenza di pidotimod.

Risultati.

L'esposizione delle CEB a pidotimod (1, 10, 100 μ g/ml) per 4h, 24h e 48h non ha prodotto alcun effetto sulla vitalità cellulare (trypan blue dye exclusion test). Simili risultati sono stati ottenuti usando TNF- α , LPS o Zym. Analogamente a quanto osservato con TNF- α e LPS, pidotimod (100 μ g/ml) ha indotto l'espressione di NF- κ B e la sua traslocazione nel nucleo (western blot, WB) e ha stimolato l'espressione di TLR-2 (WB ed immunofluorescenza) a livelli simili a quelli osservati stimolando le CEB con TNF- α o Zym. Al contrario di quanto osservato con TNF- α , Pidotimod non ha modificato l'espressione di ICAM-1 (citofluorimetria). Conclusione- L'esposizione in vitro a pidotimod ha indotto l'attivazione di funzioni cellulari difensive, parte dell'immunità naturale delle vie aeree, mentre non ha incrementato l'espressione di recettori di membrana che facilitano le infezioni virali.

ROLANDO BULGARELLI, PEDIATRA, PUERICULTORE E MAESTRO: QUANDO LA “NEONATOLOGIA” STAVA PER NASCERE

L. Cataldi

Istituto di Clinica Pediatrica UCSC, Roma, Gruppo di Studio di Storia della Neonatologia della SIN, Associazione Clemente Susini per la Storia della Medicina - Cagliari

Introduzione e scopi: la scuola pediatrica del Gaslini ha certo influito molto sulla qualità delle cure pediatriche nel nostro Paese. Con questo contributo l’A. si propone di sottolineare l’opera importante di Rolando Bulgarelli, importante esponente di tale scuola, recentemente scomparso.

Metodi: ricerca dalle fonti bio-bibliografiche, d’archivio e prove testimoniali.

Risultati e conclusioni: Rolando Bulgarelli, nato a Modena nel 1917, subito dopo la laurea, nel 1942, seguì a Genova il suo maestro Giovanni De Toni. Profondo e attento studioso del neonato e del bambino, e dei loro bisogni, quando la “neonatologia” si confondeva con la puericoltura, nell’arco della sua carriera accademica al Gaslini, è stato un accorto osservatore dei fenomeni della crescita del bambino, ma anche un ricercatore attento in vari campi della pediatria.

Rolando Bulgarelli diresse prima l’Istituto di Puericoltura (1958-1965), poi la clinica Pediatrica per oltre 20 anni (1966-1987), e infine la scuola di specializzazione in Pediatria dell’Università di Genova.

Gli allievi lo ricordano ancora come “un ottimo insegnante” che non era un “barone”, e se lo era, lo era nel senso migliore della parola: era certo autorevole e influente, ma non autoritario. Dal carattere schivo ma generoso (negli ultimi anni ha destinato una somma assai rilevante all’Istituto Gaslini), amava l’attività fisica: aveva praticato il canottaggio e il nuoto, tenendosi in esercizio anche oltre i 60 anni.

Egli è stato autore di un famoso Manuale di Puericoltura, editato nel 1958, e giunto alla 5a edizione nel 1985, risultando per oltre 30 anni opera di riferimento per il pediatra. L’ultima occasione di incontro con Rolando Bulgarelli è stata per l’A. durante il 64° Congresso Italiano di Pediatria, celebratosi a Genova nel 2008, dove il Maestro, che già aveva voluto onorarmi della sua stima inviandomi alcuni suoi preziosi appunti sulla Storia della Pediatria a Genova, mi ha volute fare dono di alcune note inedite di suo pugno. Egli se n’è andato in punta di piedi, il primo aprile 2012 a 94 anni, lasciando il ricordo di un “barone” non barone, ma “Maestro”.

BREVI NOTE PER UNA STORIA DELLA PEDIATRIA OSPEDALIERA IN LIGURIA

L. Cataldi¹, L. Ramenghi², C. Navone³, P.U. Zucchinetti¹

¹*Istituto di Clin. Pediatrica, Università Cattolica S. Cuore, Policlinico Univ. "A. Gemelli", Roma, Gruppo di Studio di Storia della Neonatologia della SIN, Associazione Clemente Susini per la Storia della Medicina - Cagliari*

²*UOC di Neonatologia e TIN, Istituto "G. Gaslini" Genova*

³*UOC di Pediatria e Neonatologia AO Santa Corona, Pietra Ligure*

⁴*UOC di Pediatria e Neonatologia, ASL1 Imperiese*

Premesse e scopi: L'assistenza istituzionale al bambino in Liguria risale ai primi nella seconda metà dell'800 (Ospizi Marini)

Scopo degli AA è rilevare l'evoluzione storica dell'assistenza ospedaliera al bambino in Liguria.

Metodi: consultazioni bibliografiche e d'archivio, prove testimoniali.

Risultati e conclusioni: Ospizi Marini furono eretti a Celle Ligure, Loano, Varazze, Nervi, Sestri Levante, Voltri per prevenire e curare malattie invalidanti, (rachitismo, TBC). L'Ospedale San Filippo, fondato a Genova nel 1888 dalla duchessa Galliera, accoglieva bambini dai 4 ai 12 anni, sia per malattie mediche, sia chirurgiche; non ricoverava pazienti contagiosi, fu diretto dal prof J. Perrando (1888-1917), quindi dalla prof.ssa P. Zappa. L'Osp. Infantile Nuñez del Castillo di San Remo, inaugurato nel 1908, forniva solo cure mediche; fu diretto prima da Vincenzo Pesante, quindi da Luigi Cotellessa.

Il Reparto Pediatrico dell'Ospedale di Sampierdarena, che sorgeva dove era l'antica Villa Scassi in Genova, fu aperto nel febbraio 1920, coi primi 20 letti destinati al reparto dei bambini, con una baracca adibita a isolamento, dove erano praticate le prime intubazioni nelle difteriti laringee stenose: lì fu tenuto un corso teorico-pratico di intubazione, ripetuto successivamente per gli aiuti che coprivano il servizio di guardia.

La pediatria di La Spezia, istituita nel 1930, cominciò a funzionare nel secondo semestre del 1930, accogliendo bambini fino al 12.º anno di età, con malattie mediche e chirurgiche. La sezione medica, comprese le malattie infettive, era retta dal primario medico O. Torri, che ne lasciò l'incarico a C. Giaume (1931) che fu poi (1932) primario pediatra.

Concludiamo questa breve incompleta nota ricordando il Santa Corona, di Pietra Ligure, che iniziò l'attività come "Colonia Santa Corona" poi convertita in "Ospedale".

A Genova, nel 1901 E. Maragliano realizzava una sezione pediatrica affidandola a R. Jemma (1901-03) poi a O. Cozzolino (1903-12) e a D. Pacchioni (1912-1928) presso l'Osp. dei Cronici, quindi al San Martino (1928-1938). Dal 1938 la Cattedra di Pediatria si trasferì all'Istituto "Giannina Gaslini", realizzato da Gerolamo Gaslini, industriale e senatore, in memoria della figlia.

LE LABBRA AL SILICONE...: NON SEMPRE E' ALLERGIA

A. Cirisano¹, P. Comberiati², N. Lazzaro¹, C. Rosso¹, M. Cretella¹, G. Frandina¹, F. Paravati¹

¹*U.O.C. di Pediatria, Ospedale "S. Giovanni di Dio" - Crotona*

²*Clinica Pediatrica, Università La Sapienza - Roma*

Dionigi, 15 aa, giunge all'osservazione per grave angioedema delle labbra e disartria. Sei mesi prima, a seguito di terapia topica con eritromicina effettuata per acne del viso, aveva presentato una reazione cutanea di eritema diffuso al viso con edema ed iniziale esfoliazione. Per tale motivo veniva trattato con antistaminici e steroidi ed in seguito praticava un percorso allergodiagnostico che evidenziava (test molecolare ISAC) sensibilizzazione a Graminacee, Acari, Noci, Soia. Il quadro clinico non migliorava nonostante effettuasse diversi consulti allergologici ed un trattamento continuativo con antistaminico e dieta ipoallergenica. Dionigi presenta peso kg 73, altezza cm 179, angioedema labiale e delle mani ed edema del viso con sfumatura itterica, bradicardia (48 B/m). Sospendiamo la terapia che eseguiva da mesi e rileviamo: esami di routine nella norma tranne Bilirubina tot. 4.3 mg/dl, Bilirubina dir. 0.7 mg/dl, Creatinina 1.5 mg/dl, SGOT 96 U/L, SGPT 53 U/L, FT3 1.243 ng/dl, FT4 <0.30 ng/dl, TSH >75 uUL/ml, ATG >3000 IU/ml, ATPO 824 IU/ml. Eco tiroide: struttura irregolare da tireopatia flogistica. ECG: bradicardia (45B/m). Eco cardio: Versamento pericardico posteriore ed anterolaterale di lieve entità. Eco reni: nella norma. Il quadro clinico, di laboratorio e strumentale orienta per una forma severa di tiroidite autoimmune con ipotiroidismo marcato. Iniziamo terapia con Levotiroxina 100 mcg monodose al mattino con netto miglioramento del quadro clinico nelle settimane seguenti. Dopo 2 mesi si rileva calo ponderale di 8 Kg, scomparsa dell'edema del viso e notevole riduzione di quello labiale, gli esami di laboratorio e strumentali evidenziano un netto miglioramento: Bilirubina 3.4 mg/dl, Creatinina 1.1 mg/dl, GOT 36 U/L, GPT 20 U/L, FT4 1,11 ng/dl, TSH 39,8 uUL/ml, ATG 2702 IU/ml, ATPO 474 IU/ml, ECG: 80B/m, Eco cardio: ridotto il versamento pericardico. Descriviamo questo caso, perché riteniamo che sebbene la sintomatologia iniziale poteva essere attribuita ad una probabile reazione allergica, certamente il prolungamento della terapia antiallergica, in assenza di risposta clinica, avrebbe dovuto suggerire una rivalutazione della diagnosi iniziale. Infatti l'approfondimento diagnostico, guidato dalla sintomatologia generale (bradicardia, aumento di peso, disartria), ha determinato la corretta diagnosi.

CRISI CONVULSIVA DA OXATOMIDE

Alfonso D'Apuzzo, Mariano Vitelli, **Mazzei Federica, *M:A. Cascone, Antonio Ambrosio

*Clinica S: Lucia S.G.Vesuviano, *Pediatria ASL NA3sud, **UOC Pediatria e Neonatologia P.O. Ariano Irpino*

L'Oxatomide è un antistaminico di 2° generazione, è indicato come tutti gli antistaminici per il trattamento sintomatico e la prevenzione delle reazioni allergiche per i bambini di ogni età.

Gli antistaminici di 2° generazione hanno minore affinità di legame per i siti recettoriali colinergici e alfa adrenergici e attraversano in misura minore la barriera ematoencefalica, per cui danno meno effetti collaterali, quali depressione del SNC (sonnolenza, ridotta concentrazione, discinesie), visione offuscata, tachicardia e prolungamento del tratto Q.T, almeno che non siano somministrati in dosi improprie.

Caso clinico: la nostra paziente è una lattantina di sette mesi A.G. Nata a termine da parto eutocico, periodo neonatale nella norma. Anamnesi familiare negativa per patologia neurologica. In apiressia presenta episodio convulsivo generalizzato della durata di circa 30 secondi. Autonomia respiratoria, vie aeree pervie, parametri vitali in asse (FC, FR, SaO₂). E.O.:Dermatite impetiginizzata. Al GCS: paziente soporosa, risposta solo con accenni a stimoli dolorosi, fini scosse cloniche emilato destro, pupille normoreagenti e isocoriche. ROT presenti e simmetrici, presenta motilità spontanea ai quattro arti, simmetrica. Nella notte la pz. inizia a lamentarsi e compare ipertono generalizzato e clonie prevalenti all'emilato dx, con deviazione consensuale dello sguardo.TC urgente s.m.d.c. :nella norma; EEG urgente: onde lente talora a morfologia puntuta, occipitali bilaterali alla chiusura degli occhi, che migliora parzialmente alla somministrazione di micronoan 5 mg..Anamnesi: somministrazione di Tinset gocce da 2,5% in sovradosaggio per la dermatite. EKG urgente:ritmo sinusale, QTC 520 msec. ; EAB, glicemia, funzionalità epatorenale, CK, LDH, coagulazione, albumina, P totali, screening tossicologico nella norma.. Il dosaggio plasmatico dell'oxatomide dava valori elevati (il cui range terapeutico è di 3-40 ng/ml.). Terapia :soluzioni elettrolitiche alcalinizzanti (NaHCO₃), monitoraggio cardiorespiratorio, EEG seriati. Decorso : normalizzazione EEG nelle prime 24 ore, normalizzazione del quadro neurologico nelle 48 ore successive e scomparsa dell'Oxatomide nel sangue nei giorni successivi e normalizzazione dell'EKG. L'Oxatomide ha un metabolismo epatico(citocromo P450), e ha azione anche sui canali K tipo HERG espressi sul miocita cardiaco e sul tessuto di conduzione, i quali sono responsabili della componente precoce (IKr) della corrente ripolarizzante tardiva.. Per prevenire gli episodi di sovradosaggio del farmaco, l'AIFA ha ritirato dal commercio la confezione di Oxatomide da 0,25%.

UN EMATOMA TROPPO SPONTANEO DA NON POTER PASSARE INOSSERVATO...

C. Cucchi, M. Bellini, E. Racchi, L. Parola

U.O. Pediatria e Neonatologia con Patologia Neonatale, Ospedale "G. Fornaroli" Magenta-A. O.: "Ospedale Civile di Legnano"

F.C., maschio, 4 mesi, giunge in PS per comparsa di edema ed ematoma alla guancia sinistra in pieno benessere e in assenza di apparenti traumi.

Ottime condizioni generali, reattivo, roseo, presenza di piccola ecchimosi a livello della mucosa della guancia sinistra e corrispondente ematoma di consistenza dura sulla cute della guancia. La madre nega traumi, familiarità per coagulopatie e assunzione di farmaci antinfiammatori. L'anamnesi neonatale è senza elementi rilevanti: nato da parto eutocico e decorso neonatale regolare. La madre riferisce sanguinamento protratto per 3 giorni dalla puntura sul tallone da cui sono stati eseguiti gli screening metabolici neonatali e discreta perdita ematica dal moncone ombelicale a regressione spontanea.

Ha eseguito profilassi con vitamina K i.m. alla nascita e per os nel 2 e 3 mese di vita in quanto allattato al seno. Esegue prelievo ematico di routine con controllo della coagulazione: emocromo, elettroliti, funzionalità epatica e renale e indici di flogosi nella norma, PT nei limiti, PTT non dosabile perché il campione di sangue non coagula, si procede così a dosare i fattori della coagulazione (fattore VII, VIII, IX e XI) con risultato di deficit grave di fattore VIII: 1% (v.n. 70-150) compatibile con emofilia A. Il lattante viene inviato presso Centro di Riferimento per il completamento degli accertamenti anche ai familiari e presa in carico per la terapia.

Abbiamo voluto segnalare questo caso per la precocità di comparsa di segni clinici di emofilia in un lattante in benessere e per l'assenza di storia familiare (che manca in 1/3 degli emofilici).

La maggior parte dei bambini emofilici rimane senza segni clinici evidenti fino a che non inizia a gattonare o a camminare con la comparsa di ematomi a livello di muscoli e articolazioni.

L'emofilia A ha un'incidenza di 1:5.000 nati maschi mentre l'emofilia B ha un'incidenza di 1:30.000 nati maschi. Pur trattandosi di malattie rare è importante pensare ad una coagulopatia tutte le volte che si osserva un lattante con un ematoma spontaneo senza cause apparenti allo scopo di porre una diagnosi precoce, fornire indicazioni terapeutiche e prevenire possibili danni emorragici successivi.

- Bolton-Maggs PH et al Haemophilias A and B. Lancet. 2003 May 24; 361: 1801-9

IMPLEMENTAZIONE DI UN PERCORSO CLINICO SUL TRAUMA CRANICO

C. Cucchi, M. Bellini, E. Racchi, P. De Dionigi, P. Garavaglia, L. Parola

U.O. Pediatria e Neonatologia con Patologia Neonatale, Ospedale "G. Fornaroli" Magenta- A. O.: "Ospedale Civile di Legnano"

Nella nostra UO è stato elaborato un percorso clinico sul trauma cranico, in considerazione dei numerosi accessi in PS per tale motivo e della variabilità di condotta clinica tra gli operatori.

L'elaborazione del percorso è stato frutto di collaborazione tra medici e infermieri, considerando le più recenti Linee Guida e le risorse locali. A una prima fase di informazione e implementazione del percorso è seguita una raccolta dati e una verifica degli interventi. Gli indicatori presi in considerazione sono stati: n. di pz visitati in PS per trauma cranico divisi per fasce di età; classificazione del trauma cranico; n. Rx cranio eseguite e inappropriate; n. TAC encefalo eseguite e inappropriate; n. rientri per complicanze; n. OBI appropriati e inappropriate. Abbiamo confrontato i dati raccolti nel 2010 e nel 2011: il n. di accessi per trauma cranico era sovrapponibile (n. totali pz: 475 #418) sia per quanto riguarda le fasce di età (età < 2 anni: 42,5%#44%; età > 2 anni: 57,5%#55%), che per la gravità (trauma cranico maggiore: 0,2%#0,2%; a medio rischio: 33,5%#38%; a basso rischio: 66,3%#61%); la cosa che più ci interessava era evitare esami radiologici inutili, visti i possibili effetti collaterali ed evitare inutili ricoveri e/o OBI inappropriate in considerazione delle implicazioni che l'ospedalizzazione può avere sulla crescita del bambino. Negli anni presi in considerazione si è registrato una riduzione di Rx cranio inappropriate (32%#25%) con però un lieve aumento di Tac inappropriate (3,8%# 6,6%) e una riduzione del numero di OBI inappropriate (32,2%#22%); non è stato rilevato nessun rientro per complicanze. La raccolta dati periodica e la verifica degli stessi sono fondamentali per valutare l'aderenza alle indicazioni delle linee guida e decidere interventi di miglioramento. Fondamentale è inoltre la revisione del percorso e l'identificazione degli indicatori alla luce delle Linee Guida più recenti. La valutazione dei dati ci è stata utile per mantenere una condotta clinica adeguata. La raccolta dati e il confronto con se stessi nel tempo e con reparti analoghi è fondamentale per il miglioramento continuo della qualità.

- Il trauma cranico nel bambino: Linee Guida MUP 2002. L. Da Dalt et al *Pediatria d'Urgenza* 2002; 20: 9-17

SCREENING ECOGRAFICO NEONATALE PER LA DISPLASIA EVOLUTIVA DELL'ANCA: PRESENTAZIONE DI UNA CASISTICA

A. Insolubile, M. Ferrando, S. Visino, G. Revello, A. De Filippi, K. Zerbini, T. Solimano, P. Zucchinetti.

S. C. Pediatria ASL 1 Imperiese

La Displasia evolutiva dell'anca (DDH, developmental dysplasia of the hip) è la più frequente anomalia osteoarticolare congenita, pur nella variabilità delle sue possibili espressioni.

La sua diagnosi precoce rappresenta una sfida per le organizzazioni sanitarie per diversi motivi: clinica per lo più silente, importanza della precocità della diagnosi, possibili disabilità conseguenti ad errori o ritardi terapeutici, coinvolgimento di diversi specialisti (Pediatra, Ortopedico).

Da decenni la diagnosi ecografica, standardizzata secondo il metodo di Graf, ha consentito di ridurre notevolmente il numero di casi ad esito negativo.

Non vi è tuttora un consenso unanime circa le modalità organizzative della sua applicazione.

In assenza di studi conclusivi al riguardo, ragioni economiche hanno messo in discussione il rapporto costo/beneficio di uno screening ecografico esteso a tutti i nati.

La nostra U.O. (Pediatria/Nido/Patologia neonatale di Imperia) effettua dal 2000 uno screening ecografico esteso a tutti i nati.

La prenotazione avviene al momento della dimissione dal punto-nascita,

In caso di segni clinici alla nascita l'ecografia è effettuata al momento, diversamente l'esame è effettuato al secondo mese di vita.

L'esame è effettuato da un gruppo stabile di tre operatori facenti parte dell'U.O.

I casi di tipo IIa+ vengono rivalutati al terzo mese di vita e, in caso di mancata normalizzazione, inviati al centro Ortopedico-Pediatrico di riferimento (Istituto Gaslini) così come tutti i casi di livello superiore.

Esponiamo i dati degli ultimi 4 anni (dal 2008 al 2011): su un totale di 3465 nati presso il punto nascita di Imperia hanno effettuato l'esame 3193 bambini (pari al 92 %).

E' stato utilizzato un ecografo Voluson 730 PRO V con possibilità di riproduzione delle immagini e calcolo automatico degli angoli.

66 soggetti sono risultati da seguire: 59 (1.8%) erano tipi II a + evoluti a II b in 12 casi (0.37%); 7 (0.21%) erano da subito peggiori ovvero 4 di tipo II b, 2 di tipo II c, 1 con anca D.

Nel complesso 47 bambini hanno dimostrato anche immature a guarigione spontanea mentre in 19 casi (0.58% anca II b o peggiore) è stata necessaria terapia da parte del Centro di riferimento per la DDH .

Riteniamo quindi che l'ecografia sia un complemento irrinunciabile alla semeiotica della Displasia Evolutiva dell'Anca da inserire nel percorso nascita a carico dell' Unità operativa di Pediatria.

I DENTI PERDONO COLORE: DISPLASIA EREDITARIA DELLA DENTINA O RACHITISMO?

F. Dituri¹, C. Difino², G. Piacentini¹, E. Freda¹, V. Fiorenza¹, F. Cecchetti²

¹*U.O. di Neonatologia, Pat Neo e TIN, Osp. Fatebenefratelli, Roma*

²*Odontoiatria e Protesi dentaria, Osp. Fatebenefratelli, Roma*

Luca presenta una progressiva perdita di colorazione dei denti già durante la dentizione decidua. Allattato al seno per i primi mesi di vita (profilassi per il rachitismo effettuata correttamente da parte dei genitori) poi con latte in formula. I parametri auxologici sono sempre stati nel range e normale il tempo di eruzione dei denti decidui: incisivi centrali al settimo mese, ad 11 quelli laterali e dopo l'anno di vita i primi molari ed i canini. Il pediatra curante tuttavia notava una progressiva decolorazione dei denti erosi e nonostante la buona crescita, prescriveva alcuni esami radiologici ed ematici (nel sospetto di un qualche forma di rachitismo. Gli esami effettuati risultavano normali ed il pediatra ipotizzava che il problema sarebbe scomparso con la dentizione permanente. All'età di sette anni comparivano i primi molari e gli incisivi inferiori ma anche questi denti permanenti progressivamente perdevano il normale colore: indirizzava dunque il piccolo in ospedale.

Lo specialista interpellato effettuava un esame clinico accurato e dopo aver raccolto alcuni dati sull'albero genealogico diagnosticava una displasia ereditaria della dentina. La rx orto panoramica evidenziava anomalie della struttura dei denti con aspetto globoso della corona e l'ipoplasia della cavità della polpa.

La displasia ereditaria della dentina (DD) è una rara anomalia strutturale della dentina, che colpisce la dentizione primaria e quella permanente. I due sottotipi si trasmettono come caratteri autosomici dominanti. Il difetto di mineralizzazione causa una lesione dello smalto che riveste la dentina già indebolita e ne favorisce l'usura.

Le diagnosi differenziale si pone con le forme ipocalcifiche dell'amelogenesi imperfetta, la porfiria eritropoietica congenita, le malattie associate alla caduta precoce dei denti (sindrome di Kostmann, neutropenia ciclica, sindrome di Chediak-Higashi, istiocitosi X, sindrome di Papillon-Lefevre), la decolorazione dei denti da tetraciclina, il rachitismo dipendente e quello resistente alla vitamina D.

La terapia che si basa sulla prevenzione delle infezioni, sul trattamento del dolore, sul miglioramento dell'aspetto dei denti, deve iniziare nell'infanzia perchè si possano ottenere buoni risultati estetici e funzionali

LA MALATTIA DEI DENTI FANTASMA: ODONTODISPLASIA REGIONALE

F. Dituri¹, C. Difino², V. Fiorenza¹, R. Torriero¹, V. Pampanini¹, S. Pedicelli¹, F. Cecchetti²

¹U.O. di Neonatologia, Pat Neo e TIN, Osp. Fatebenefratelli, Roma

²U.O. di Odontoiatria e Protesi Dentaria, Osp. Fatebenefratelli, Roma

Presentiamo il caso di una bambina che alla nascita mostrava esclusivamente una asimmetria della facies ma nei mesi successivi un ritardo dell'eruzione dei denti decidui superiori a destra: questi si mostravano anche molto più piccoli dei controlaterali.

All'età di 9 anni anche l'eruzione dei primi denti permanenti appariva anomala poiché nella stessa sede del mascellare superiore l'incisivo centrale per primo e poi il primo molare, il primo ed il secondo premolare nonché l'incisivo laterale apparivano gialli, ipoplasici, piccoli e dismorfici, con cavità e solchi superficiali; normali i contro laterali ed i denti inferiori.

In ospedale veniva effettuata una rx orto panoramica che evidenziava la mancanza di contrasto tra lo smalto e la dentina, con strati molto sottili (fantasma).

L'odontodisplasia regionale è un'anomalia dello sviluppo localizzata dei tessuti dentali.

La polpa appare relativamente estesa, con calcoli o pietre pulpali. Le caratteristiche istologiche comprendono aree miste di dentina interglobulare, amorfa e cellulare. Lo smalto è ipoplastico. Sono state osservate aree ipocalcifiche e invaginazioni dalla superficie dello smalto sulla dentina. La malattia di solito colpisce maggiormente la mascella rispetto alla mandibola ed è per lo più monolaterale. Le ossa non sono colpite. La prevalenza non è nota ma finora sono stati descritti pochi casi.

Sono stati ipotizzati vari fattori eziologici, come i disturbi del circolo locale, le infezioni, i traumi localizzati, il trattamento farmacologico in corso di gravidanza, l'asimmetria della facies o la combinazione di questi fattori. La diagnosi dovrebbe basarsi sull'aspetto clinico dei denti, sulle anomalie dell'eruzione, sulla pulpite o sulla necrosi in assenza di carie. La diagnosi può essere confermata dalle radiografie che mostrano un caratteristico aspetto 'fantasma' dei denti e la presenza di una radiodensità analoga dello smalto e della dentina. Il trattamento è soprattutto di tipo conservativo e comprende l'eventuale cura della pulpite e della necrosi, al fine di conservare il più a lungo possibile i denti affetti e lo sviluppo normale della mascella. La prognosi è buona, soprattutto se la malattia viene diagnosticata e trattata negli stadi iniziali.

RACHITISMO IPOFOSFATEMICO X LINKED ED ALTERAZIONI DENTALI

C. Difino², F. Cecchetti², V. Fiorenza¹, R. Torriero¹, V. Pampanini¹, S. Pedicelli¹, F. Libera¹, F. Dituri¹

¹UOC di Neonatologia e Terapia Intensiva Neonatale, Ospedale San Giovanni Calibita Fatebenefratelli, Isola Tiberina, Roma

²UOC di Odontoiatria, Ospedale San Giovanni Calibita Fatebenefratelli, Isola Tiberina, Roma

Presentiamo il caso di una ragazza di 14 anni affetta da una forma familiare di rachitismo vitamina D resistente che si è presentata in ospedale per un dolore in regione canina sinistra.

La paziente mostrava un notevole ritardo di sviluppo ed alterazione evidente della fisiologica curvatura spinale; questi sintomi venivano riferiti anche in altri componenti della famiglia anche meno accentuati. Un esame radiografico (orto panoramica) ha mostrato la displasia della radice ed ingrandimento dello spazio dove si alloggia la polpa. La paziente aveva più ascessi parodontali, ma nessuna evidenza di carie, traumi, o malattia parodontale sui denti corrispondenti.

Il Rachitismo ipofosfatemico X linked è un disordine metabolico raro caratterizzato dai bassi livelli di fosfato ematico causati da un diminuito riassorbimento tubolare renale. I disturbi iniziali sono un ritardo di sviluppo nel camminare causato dalla deformità dei piedini. I disturbi orali includono alterazione della mineralizzazione della dentina, ingrandimento dello spazio di alloggiamento della polpa e dei canali delle radici ed ascessi periradiculari in denti non affetti da carie.

STREPTOCOCCO BETA-EMOLITICO DI GRUPPO B: OSSERVAZIONI SUL TAMPONE AURICOLARE NEL NEONATO

A.M. D'Onofrio¹, A. Iafisco², P.L. Iafisco³

¹*S.C.di Pediatria, PO San Severo, ASL Foggia*

²*Università Cattolica Sacro Cuore, Roma*

³*Lab. Analisi, PO San Severo, ASL Foggia*

Nella nostra Struttura, dal 2000, viene eseguito un tampone auricolare a tutti i nati per la ricerca dello Streptococco Beta-emolitico di gruppo B (SGB), subito dopo la nascita e prima di lavare il neonato, sia ai nati da parto vaginale, che da taglio cesareo. Il prelievo biologico è conservato in terreno di trasporto tipo Stuart, per l'invio al Laboratorio Analisi.

L'esigenza di compiere una ricerca dello SGB sul neonato scaturisce dal fatto che, troppo frequentemente, le Linee Guida per la Profilassi dell'Infezione SGB in gravidanza e intrapartum sono disattese, per cui è difficile stabilire quali siano i neonati a rischio di sepsi.

Negli ultimi cinque anni sono stati effettuati n. 3958 tamponi auricolari di cui n. 164 sono risultati positivi, con una percentuale di positività del 4,2%.

Le madri dei neonati risultati positivi alla colonizzazione per SGB, nella maggior parte dei casi non avevano eseguito un tampone vaginale dopo la 35° settimana di gravidanza, e nei pochi casi in cui il tampone era stato effettuato, quest'ultimo era risultato negativo.

I neonati con tampone auricolare positivo (spesso valutato dopo la dimissione dall'ospedale), sono stati richiamati per approfondimento anamnestico e clinico. A questi veniva prescritto un trattamento per 7 giorni con amoxicillina al dosaggio di 50mg/kg/die in 3 somministrazioni. Inoltre, i genitori ricevevano consigli per evitare al piccolo eventuali ri-colonizzazioni ed erano sensibilizzati sui segni di allarme suggestivi per sepsi neonatale. Nessuno dei neonati da noi dimessi in regime ordinario, risultati positivi alla colonizzazione GBS e trattati a domicilio con antibiotico per via orale, ha presentato sepsi tardiva.

I dati incoraggianti ci hanno spinto a proseguire in questo tipo d'indagine, che altri Centri non eseguono, probabilmente perché le madri e gli Ostetrici hanno una migliore compliance alle Linee Guida per la Profilassi SGB in gravidanza.

E' nostro obiettivo per il futuro fare una valutazione analitica dei costi- benefici, per decidere se proseguire con tale procedura.

LA SINDROME DELL'EMILATO

Salvatore Vendemmia[°], Vassilios Fanos^{°°}, Maria Vendemmia^{°°°}

[°]Past President SIPO, Segretario UMEMPS

^{°°}Direttore Neonatologia Università di Cagliari

^{°°°}Terapia Intensiva Neonatale, Ospedale S. Sebastiano di Caserta

Definizione. Trattasi, probabilmente, di una nuova sindrome caratterizzata, fin dalla nascita, da emi-ipoatrofia dell'emisoma sinistro, asimmetria facciale, microenoftalmo sinistro, micrognatia, ipoplasia del padiglione auricolare omolaterale e dell'emisfero cerebrale sinistro, scoliosi dorso- lombare destro- convessa, riduzione in lunghezza dell'arto inferiore sinistro con incurvamento della tibia e piede sinistro varo supinato, riduzione in lunghezza dell'arto superiore sinistro, micropene.

Caso clinico. Nato a termine di gravidanza ad evoluzione regolare, TC di elezione, da genitori non consanguinei ed apparentemente sani. Anamnesi familiare completamente negativa per sindromi malformative. Alla nascita ben evidente una marcata emiipotrofia dell'emisoma sinistro. Le tappe dello sviluppo psicomotorio risultano modificatamente rallentate. Il quadro clinico, indagato con analisi strumentali e di laboratorio e con indagini citogenetiche volte alla ricerca di microdelezioni e microduplicazioni, ha probabilmente una origine postzigotica. Il quesito possibile riguarda una eventuale alterazione dei meccanismi di regolazione genica che sono noti per poter spiegare le varie forme di asimmetria. Lo studio genetico tramite CGH array ha evidenziato una delezione de novo, non presente nei genitori, sulle braccia lunghe del cromosoma 12 (microdelezione 12p13.33). Una ulteriore delezione è, invece, presente anche nel padre, la 4q13.3, ma a questa riteniamo di non dover attribuire un significato patologico. Nella zona deleta non sono noti geni specifici associabili al quadro clinico del nostro piccolo paziente, ma sicuramente la delezione è correlabile con il quadro malformativo. Gli esami praticati hanno evidenziato un accorciamento dell'arto inferiore sinistro ed in particolare la misurazione degli arti inferiori, effettuata escludendo le epifisi, risulta: femore destro 26.2 cm, femore sinistro 25.5 cm, tibia destra 21 cm, tibia sinistra 18.4 cm. Dal radiogramma si deduce che la dismetria degli arti inferiori è pari a 43 mm. Abbiamo anche valutato la differenza di lunghezza degli arti superiori e precisamente: omero destro 19.2 cm, omero sinistro 18.6 cm, radio destro 14.1 cm, radio sinistro 13.6 cm, ulna destra 14.9 cm, ulna sinistra 14.5 cm. E' presente, inoltre, una scoliosi dorso-lombare destro convessa con ipoplasia dell'emisoma sinistro dei corrispondenti corpi vertebrali. La RMN cerebrale ha evidenziato asimmetria di volume dello splanocranio, relativa ipoplasia della metà sinistra e microftalmia omolaterale. Presenza di piccole aree di alterato segnale di verosimile significato gliotico malacico, nel contesto della sostanza bianca profonda del centro semiovale e della corona radiata in sede peritrigonale bilaterale. La visita oculistica ha rilevato miopia elevata (11) a destra e microftalmo a sinistra. La valutazione audiometrica ha rilevato normoacusia.

Discussione. Questo caso poteva essere inquadrato in un primo momento come una Sindrome di Goldenhar atipica. L'inquadramento nello spettro facio-auricolo-vertebrale appare però poco verosimile, in quanto le forme ad espressività più conclamata e coinvolgimento degli arti determinano primitivamente lesioni del segmento radiale, che apparentemente sono assenti nel piccolo. Il quesito possibile riguarda una possibile alterazione dei meccanismi di regolazione genica che sono noti per poter spiegare varie forme di asimmetria. Inoltre, l'aspetto più significativo che riguarda le informazioni che possono essere fornite ai genitori per una futura gravidanza, è che normalmente le forme di asimmetria originate da genitori clinicamente normali sono sporadiche. La presa in carico del piccolo è essenzialmente sintomatologica: psicomotricità, visite oculistiche periodiche ed un buon follow-up ortopedico per il trattamento dell'asimmetria dell'arto inferiore sinistro.

COMPLESSO ESTROFIA-EPISPADIA. PRESENTAZIONE DI UNA CASISTICA

L. Tegaldo, L. Cataldi*, P. Zucchinetti**

U.O. Neonatologia, Ospedale San Carlo, Genova Voltri

**Dip. Scienze Pediatriche Div. Neonatologica Policlinico Gemelli Roma*

***S.C. Pediatria – Neonatologia, ASL1 Imperiese*

INTRODUZIONE. Presentiamo una casistica di 8 casi del Complesso Epispadia - Estrofia osservati dal 1990 al 2002 presso le Divisioni di Neonatologia e di Chirurgia Pediatrica degli Ospedali Galliera di Genova e presso l'Unità Operativa di Neonatologia dell'Ospedale San Carlo di Genova Voltri.

CASI CLINICI. In questo periodo sono stati osservati 3 casi di epispadia (2 maschili, 1 femminile), 4 casi di estrofia della vescica (2 maschili, 2 femminili), 1 caso di estrofia della cloaca in un neonato di sesso cromosomico 46, XY. Tutti i casi in questione sono stati diagnosticati in periodo neonatale tranne il caso di epispadia femminile la cui diagnosi è avvenuta dopo il primo anno di vita. Nei 2 casi di epispadia maschile non erano presenti malformazioni associate ed è stato eseguito trattamento chirurgico precoce. Solo in 2 dei casi di estrofia della vescica è stato possibile eseguire intervento chirurgico precoce senza osteotomia, essendo gli altri 2 giunti alla nostra osservazione dopo le prime 48 ore di vita; la relaxina materna, che agisce nelle prime 48 ore di vita, consente infatti l'avvicinamento delle branche pubiche. Si sottolinea pertanto l'importanza di un trasferimento precoce di questi casi presso centri idonei. Il caso di estrofia della cloaca presentava l'associazione con: onfalocele, displasia renale sinistra di tipo solido, agenesia delle ossa pubiche e ossa ischiatiche molto distanziate, sacro dismorfico e asimmetrico. Era pertanto inquadrabile nel complesso OEIS (Omphalocele - Exstrophy - Imperforated anus - Spinal defect); a questo complesso malformativo si associava inoltre una cardiopatia congenita del tipo difetto interatriale. Veniva eseguita ileostomia terminale con chiusura dell'onfalocele. La sacca cecale veniva conservata e suturata alle placche vescicali per un eventuale intervento di cistoplastica. Durante la laparotomia si evidenziavano due gonadi che l'esame istologico su biopsia identificava come testicoli. Il decorso clinico era caratterizzato da infezioni recidivanti delle vie urinarie e da decadimento progressivo delle condizioni generali fino all'exitus, sopravvenuto all'età di 5/12 per scompenso cardiocircolatorio con gravi alterazioni dell'equilibrio idrosalino e acido-basico, dovuto alle alterazioni della mucosa intestinale e all'insufficienza renale.

DISCUSSIONE. La porzione superiore della parete addominale anteriore deriva dalla fusione, tra la terza e la quarta settimana di gestazione, di tre pliche ecto-mesodermiche: due laterali ed una cefalica. La mancata fusione delle due pliche laterali sulla linea mediana dà origine all'onfalocele. Le strutture embrionarie coinvolte nella formazione della porzione inferiore della parete addominale anteriore sono tre: le creste mesodermiche laterali, la membrana della cloaca ed il setto urorettale. La cloaca è una tasca cieca in cui confluiscono l'intestino medio e il dotto allantoideo; la parete anteriore della cloaca è formata dalla "membrana della cloaca". Dalla sesta settimana di gestazione la cloaca viene divisa in seno urogenitale e tratto terminale dell'intestino dal setto urorettale, un sepimento di origine mesodermica che progredisce in senso cranio-caudale. Quando il setto urorettale si congiunge alla membrana della cloaca, questa viene divisa in due porzioni: anteriormente la membrana urogenitale e posteriormente la membrana anale. Le due creste mesodermiche laterali si fondono sulla linea mediana a formare il tubercolo genitale e la membrana della cloaca si ritira verso il perineo. Se questa retrazione non avviene, le due creste mesodermiche si fondono solo nella porzione inferiore e la membrana della cloaca diviene la parete anteriore del seno urogenitale e quindi della vescica; dalla nona settimana di gestazione la membrana della cloaca scompare e la parete posteriore della vescica (che deriva dal setto urorettale) rimane esposta, realizzando così l'estrofia della vescica. Se la membrana della cloaca scompare prima che il setto urorettale abbia completato la divisione tra il seno urogenitale e l'intestino terminale, risulteranno esposte la mucosa intestinale (al centro) e le due emivesciche (lateralmente) dando origine all'estrofia della cloaca. L'estrofia della vescica si presenta come un difetto della parete

addominale inferiore situato al di sopra del pube, attraverso cui protrude la parete posteriore della vescica, che appare come una massa rossastra e granulomata per via della mucosa ispessita e ipertrofica, sulla cui superficie si possono scorgere gli osti ureterali. Il difetto si associa con ampia diastasi delle ossa pubiche, dislocazione caudale dell'ombelico, incompleta discesa dei testicoli, epispadia con pene piccolo e rivolto verso l'alto nei maschi, clitoride bifido nelle femmine. La divergenza dei muscoli elevatore dell'ano e pubo-rettale può causare incontinenza e prolasso anale. L'entità del difetto può variare dalla protrusione di piccole aree del trigono fino all'esposizione completa della parete vescicale posteriore. Rara è l'associazione con altre anomalie.

L'incidenza è di circa 1:40000 nati e la frequenza è doppia nei maschi. Il rischio di ricorrenza è irrilevante.

Sono stati descritti casi di diagnosi ecografica prenatale di estrofia della vescica; questa condizione deve essere sospettata quando in presenza di normali quantità di liquido amniotico non si riesce ad individuare la vescica.

L'epispadia è una malformazione congenita caratterizzata da un'aplasia più o meno completa della faccia superiore dell'uretra. La sua frequenza è calcolata tra 1:30000 e 1:100000 con un'incidenza 5 volte superiore nei maschi. La sua genesi embrionale è identica a quella dell'estrofia ed è la forma meno grave della stessa sequenza malformativa. Nell'estrofia della vescica l'epispadia è sempre presente. La forma isolata pertanto è una malformazione più rara dell'estrofia vescicale completa. Nel maschio, a seconda della sede anatomica del meato uretrale, viene distinta in epispadia balanica, peniena, peno-pubica e sottopubica. Nella femmina esiste solo una forma anatomica: il meato uretrale ampio e beante è situato tra i due emiclitoridi lateralizzati.

L'estrofia della cloaca si presenta come un difetto della parete addominale attraverso cui protrudono le due emivesciche (ciascuna col suo ostio ureterale), separate da un'area di tessuto intestinale che corrisponde alla sacca cecale, aperta sulla linea mediana fino alla valvola ileo-cecale. Nel maschio si possono osservare due emisroti, dislocati lateralmente alla lesione, e difallo. Possono essere frequentemente associate altre anomalie: renali nel 60% dei pazienti (agenesia renale, idroureteronefrosi, rene multicistico, agenesia ureterale), scheletriche nel 72% (disrafismi spinali), cardiovascolari nel 16%, gastro-intestinali nel 10%; l'onfalocele è presente nell'87% dei casi. L'etiologia è sconosciuta, anche se recentemente è stata documentata una maggior frequenza in bambini concepiti da fecondazione in vitro; l'estrofia della cloaca è considerata come un evento sporadico e il rischio di ricorrenza è trascurabile. Si tratta di una malformazione rara. Ne sono stati descritti un centinaio di casi con un'incidenza di circa 1:350000 nati.

E' possibile una diagnosi ecografica prenatale a partire dal secondo trimestre di gravidanza; l'individuazione di un difetto spinale o di un difetto della parete addominale, dovrebbero sempre indurre l'operatore alla ricerca dei difetti associati; l'alfa-fetoproteina è aumentata nel siero materno e nel liquido amniotico. Nel liquido amniotico è stata inoltre individuata mediante elettroforesi una banda acetilcolinesterasica anomala.

BIBLIOGRAFIA

1. Soper R.T., Kilger K., Vescico-intestinal fissure. *J.Urol.* 92: 490, 1962
2. Carey J.A., Greenbaum B., Hall B.D. OEIS complex (omphalocele, exstrophy, imperforated anus, spinal defect). *BDOAS* 14:253, 1978
3. Shapiro E., Lopor H., Jeffs R.D. The inheritance of the exstrophy-epispadias complex. *J.Urol* 132(2), 308, 1984
4. Gosden C., Brock D.J.H. Prenatal diagnosis of the exstrophy of the cloaca. *Am.J.Genet.* 8:95, 1981
5. Mirk P., Calisti A., Fileni A. Prenatal sonography diagnosis of bladder exstrophy. *J.Ultrasound Med.* 5:291, 1986
6. Kutzner D.K., Wilson W.G., Hogge W.A., OEIS complex (cloacal exstrophy): prenatal diagnosis in the second trimester. *Prenatal Diagnosis* 8:247, 1988
7. Mastroiacovo P., Dalla piccola B., Andria G., Camera G., Lungarotti M.S. Difetti congeniti e sindromi malformative. McGraw-Hill Libri Italia, p.163, Milano, 1990
8. Faranda F., Zucchinetti P., Pozzolo S., Romagnoli G., Camera G. Complesso OEIS. Descrizione di un caso con cardiopatia. *Pathologica*, 85:221, 1992
9. Wood H.P., Trock B.P., Gearhart J.P., In vitro fertilization and the cloacal-bladder exstrophy epispadias complex: is there an association? *J.Urol.* 169(4):1512, 2003.

VALUTAZIONE DELLA POTENZIALITA' RIGENERATIVA NEL RENE DEL NEONATO

Fanni D¹, Gerosa C¹, Dessi A², Frascini M³, Nemolato S¹, Aprile MR⁴, Di Felice E¹, Gibo Yukio⁶, Van Eyken P⁵, Faa G¹, Fanos V²

Istituto di Anatomia Patologica, Neonatologia e Istituto di Puericoltura, AOU di Cagliari; Dipartimento di Informatica, Università di Cagliari, Cagliari
Servizio di Anatomia Patologica, AUSL Ravenna
Department of Pathology, K.U. Leuven, Leuven, Belgio
Hepatology Clinic, Matsumoto, Giappone

Introduzione. La produzione di nefroni nell'uomo è caratterizzata dall'essere molto limitata nel tempo. Infatti, in condizioni fisiologiche, si arresta intorno alla 38a settimana di gestazione. Invece, nei prematuri, la nefrogenesi può continuare anche dopo la nascita, ma per non più di 4 settimane [1]. Questi dati hanno diverse conseguenze di grande importanza, non solo per la vita del neonato, ma soprattutto per la sua suscettibilità ad andare incontro a malattie renali da bambino e nella vita adulta. In primo luogo, un prematuro di alto grado non riuscirà mai a recuperare tutto il tempo perduto. Infatti, facendo l'esempio di un prematuro di 30 settimane, il periodo di produzione di nefroni durerà al massimo 34 settimane, 30 in utero e 4 nella vita postnatale. Come conseguenza, avrà perso 4 settimane di nefrogenesi rispetto ad un neonato a termine. La situazione si aggraverà in un prematuro di alto grado che vedrà ancor maggiorato il suo distacco dal neonato a termine. Ma quali le conseguenze di questa "carente nefrogenesi"? E' ormai accertato che il numero di nefroni, e quindi di glomeruli, può variare molto da un soggetto all'altro, con differenze che vanno da 200.000 a 2.500.000 [2]. Immaginiamo che, un bambino o un adulto vadano incontro a un fattore nefrotossico (che potrà essere un virus, un farmaco, un tossico o un meccanismo autoimmune) che gli renda inefficaci 100.000 nefroni. Il soggetto che ha 2 milioni di nefroni, continuerà a fare la sua vita normale, mentre il soggetto che partiva da 200.000 glomeruli verrà dimezzato il suo patrimonio di nefroni, mettendo a rischio la sua sopravvivenza [3].

Ma quali sono i fattori che determinano l'efficacia della nefrogenesi? L'età gestazionale costituisce l'unico fatto determinante il patrimonio glomerulare alla nascita? E come valutare la potenzialità rigenerativa di un rene nel neonato e nel periodo perinatale? Questo studio si propone di dare una prima risposta a questi interrogativi.

Pazienti e metodi. Sono stati analizzati i reni autoptici di 15 neonati, di età gestazionale compresa tra 19 e 38 settimane di gestazione. I reni sono stati fissati in formalina e inclusi in paraffina. Le sezioni istologiche sono state colorate con ematossilina-eosina. In ogni organo è stata eseguita la conta dei glomeruli già formati, applicando il metodo della conta radiale. Inoltre, in tutti i reni, è stato valutato lo spessore della zona nefrogenica sottocapsulare, caratterizzata dalla presenza di cellule staminali o pluripotenti con scarso citoplasma, che si evidenziano come una striscia blu sottocapsulare. Al fine di rendere meno variabile tale spessore, sono state utilizzate solo sezioni perpendicolari alla capsula. Per ogni rene sono state eseguite multiple misurazioni, per poi procedere alla valutazione dello spessore medio della zona della nefrogenesi.

Risultati. Le prime valutazioni hanno evidenziato una grande variabilità nello spessore della striscia blu sottocapsulare, espressione della residua capacità nefrogenetica di ogni rene, nei 15 soggetti studiati. Non abbiamo trovato significative differenze tra i due reni. Soggetti della stessa età gestazionale hanno spesso mostrato differenze notevoli nel numero di cellule pluripotenti residue, indicando diverse potenzialità di nefrogenesi nonostante un grado di maturazione molto simile. Variabile lo spessore della striscia blu è risultato anche in soggetti a termine. In alcuni reni a termine la nefrogenesi appariva ancora attiva, mentre in altri era del tutto spenta. Nessuna correlazione è stata riscontrata tra la conta glomerulare e lo spessore della striscie blu sottocapsulare, la prima indicante la glomerulo genesi passata, e il secondo quella futura potenziale.

Discussione. I nostri dati preliminari indicano la valutazione della striscia blu sottocapsulare come un nuovo metodo per poter valutare la potenzialità di un rene di produrre nuovi glomeruli e nuovi nefroni. Si tratta di una metodica molto semplice, che si avvale di sezioni paraffiniche colorate con la colorazione di routine, l'ematosilina-eosina. Ciò consente, inoltre, di poter utilizzare anche sezioni colorate e archiviate, limitando notevolmente i costi della ricerca. Inoltre, la semplicità del metodo consente di eseguire questi studi in qualsiasi laboratorio di istopatologia del mondo. Le uniche difficoltà riguardano la lettura dei preparati. Al fine di affinare il metodo di lettura, proponiamo che le letture vengano eseguite da due patologi indipendentemente e, in caso di discrepanza nei valori ottenuti, che si riprendano i preparati per una valutazione in comune, chiarendo i punti di disaccordo, fino a giungere a una nuova valutazione unitaria. La valutazione delle potenzialità di nefrogenesi nei 15 neonati analizzati, ha evidenziato che, alla nascita, molti reni hanno ancora una grande potenzialità rigenerativa. Questo dato appare di grande importanza, alla luce di recenti ipotesi sulla possibilità, almeno in via teorica, di indurre la rigenerazione fisiologica nelle prime settimane di vita [4]. In questo ambito di ricerca, appaiono di notevole importanza recenti studi atti ad evidenziare, con tecniche di immunistochemical, le sottopopolazioni che costituiscono l'area della nefrogenesi: l'individuazione del WT1 nelle cellule multi potenti sottocapsulari rappresenta un passo avanti nella loro caratterizzazione [5]. Sempre complementari a questi studi, sono le ricerche mirate a evidenziare i marcatori di differenziazione delle cellule multi potenti: l'individuazione del MUC-1 come marcatore di avvenuta differenziazione epiteliale delle cellule del mesenchima metanefrogeno va in questa direzione [6]. Tra gli altri marker di ulteriore differenziazione, va citato il CD10, che evidenzia i precursori dei podociti, marcando un ulteriore stadio differenziativo del rene fetale umano [7]. In conclusione, la collaborazione tra neonatologi e patologi, caratterizzata dall'applicazione di metodiche innovative allo studio dei meccanismi della nefrogenesi umana, sta risultando in un incremento esponenziale dei risultati che nessuno dei due gruppi avrebbero potuto ottenere senza questa collaborazione. Il nostro augurio è che questi sforzi possano in breve tempo condurre al potenziamento della nefrogenesi nei prematuri, consentendo loro di recuperare il patrimonio di glomeruli che, altrimenti, andrebbe perso, rendendoli, da adulti, più suscettibili all'insufficienza renale.

BIBLIOGRAFIA

1. Faa G, Gerosa C, Fanni D, Monga G, Zaffanello M, Van Eyken P, et al. Morphogenesis and molecular mechanisms involved in human kidney development. *Journal of cellular physiology*. 2012;227:1257-68.
2. Faa G, Gerosa C, Fanni D, Nemolato S, Locci A, Cabras T, et al. Marked interindividual variability in renal maturation of preterm infants: lessons from autopsy. *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine : the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstet*. 2010;23 Suppl 3:129-33.
3. Faa G, Gerosa C, Fanni D, Nemolato S, Monga G, Fanos V. Kidney embryogenesis: how to look at old things with new eyes. In: Fanos V, Chevalier RL, Faa G, Cataldi L, editors. *Developmental nephrology: from embryology to metabolomics*: Hygeia Press; 2011. p. 23-45.
4. Fanni D, Gerosa C, Nemolato S, Mocchi C, Pichiri G, Coni P, et al. "Physiological" renal regenerating medicine in VLBW preterm infants: could a dream come true? *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine : the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstet*. in press.
5. Fanni D, Fanos V, Monga G, Gerosa C, Locci A, Nemolato S, et al. Expression of WT1 during normal human kidney development. *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine : the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstet*. 2011;24 Suppl 2:44-7.
6. Fanni D, Fanos V, Monga G, Gerosa C, Nemolato S, Locci A, et al. MUC1 in mesenchymal-to-epithelial transition during human nephrogenesis: changing the fate of renal progenitor/stem cells? *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine : the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstet*. 2011;24 Suppl 2:63-6.
7. Faa G, Gerosa C, Fanni D, Nemolato S, Marinelli V, Locci A, et al. CD10 in the developing human kidney: immunoreactivity and possible role in renal embryogenesis. *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine : the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstet*. 2012.

ATTIVITA' ECOGRAFICA ALL'INTERNO DI UNA U.O. DI PEDIATRIA: UTILITA' E VANTAGGI

G. Gaeta, M. Fierabracci, R. Rocca, F. Michelotti, A. Amendolea, S.G. Gragnani

U.O. Pediatria, P.O. Cecina, Az. USL 6 Livorno

Premessa: l'esame ecografico è una metodica particolarmente utile in pediatria in quanto non invasiva, ripetibile, facilmente tollerata e affidabile se eseguita correttamente da personale adeguatamente formato. Negli ultimi anni numerose U.O. Pediatriche hanno iniziato a dotarsi di ecografi in reparto. Dall'1/6/2011 l'attività ecografica è iniziata anche nella nostra U.O.

Scopo dello studio: analizzare i risultati e le ricadute verificatesi a distanza di 1 anno. Materiali e metodi: è stato utilizzato ecografo GE Logiq serie e con sonde convex, microconvex e lineare. L'attività è stata rivolta a pazienti ricoverati e ambulatoriali di età 0-18 anni. Risultati: In 1 anno di attività sono stati eseguiti 413 esami: 163 ecofontanellari con 21 reperti patologici (16 cisti plessi corioidei, 2 emorragie encefaliche, 1 cisti aracnoidea, 1 schizencefalia, 1 idrocefalo congenito) e 250 su altri distretti con 94 reperti patologici a carico degli apparati: urogenitale 42 (21 pielectasie, 6 idroureteronefrosi, 3 ectopia renale, 2 ageniesia renale, 4 ipo-displasia renale, 1 urolitiasi, 3 cisti ovarica, 1 varicocele, 1 cisti del funicolo); gastroenterico 21 (6 adenomesenterite, 4 appendicite, 4 splenomegalia, 1 cisti epatica, 1 epatomegalia, 1 colecistite acuta, 2 colelitiasi, 1 stenosi pilorica, 1 ernia inguinoscrotale); muscolo scheletrico 10 (5 artrite reattiva anca, 2 displasia anca, 2 fibromatosis colli, 1 cisti tendinea); ghiandola 7 (3 parotite acuta, 1 parotidite neonatale, 1 carcinoma tiroideo con linfonodo metastatico, 2 emorragia surrenalica); pleuropolmonare 6 (versamento pleurico con focolaio broncopolmonare), altri 8 (6 linfadeniti, 1 lipoma, 1 craniosostenosi sagittale). Conclusioni: la recente possibilità di eseguire l'ecografia in reparto da medici dello staff pediatrico ha avuto notevoli ricadute positive: maggiore integrazione con la clinica, tempi di attesa notevolmente ridotti, riduzione del disagio del paziente per il mancato trasferimento in radiologia e per il rispetto degli orari del pasto e/o del sonno, riduzione dei carichi di lavoro del personale non medico per l'abolizione degli adempimenti burocratici, riduzione del carico di lavoro della U.O. di Radiologia.

CONSIDERAZIONI SU 3 CASI DI MIOSITE ACUTA

G. Gaeta, R. Rocca, F. Michelotti, A. Amendolea, M. Fierabracchi, S.G. Gragnani

U.O. Pediatria P.O. Cecina Az. USL 6 Livorno

INTRODUZIONE. La Miosite acuta rappresenta un'affezione non molto frequente, legata per lo più ad infezioni virali, assai preoccupante per il quadro clinico che determina (dolore, mancanza di forza, impossibilità a mantenere la stazione eretta e a deambulare ecc...), ma che generalmente si risolve in tempi piuttosto rapidi, con completa guarigione.

Riportiamo 3 casi da noi recentemente osservati.

CASI CLINICI. Caso n. 1 : Bambino di 7 anni e 4 mesi ricoverato per febbre insorta da 1 settimana, seguita da dolori agli arti inferiori, deficit di forza e impossibilità a mantenere la stazione eretta e a deambulare. Gli esami di laboratorio evidenziavano aumento di CPK (2676), LDH (367), leucopenia (3800) e neutropenia (1500), normalità degli indici di flogosi. E' stato trattato con antinfiammatori. La guarigione e la normalizzazione degli esami si sono avute dopo circa 20 giorni.

Caso n. 2: Bambino di 8 anni e 9 mesi che da una settimana presentava febbre seguita da una sintomatologia a carico degli arti inferiori sovrapponibile a quella del caso precedente. Gli esami evidenziavano aumento di CPK (2381), LDH (272), AST (86), leucopenia (3700). Trattato con antinfiammatori, la risoluzione si è avuta in circa 10 giorni.

Caso n. 3: Bambino di 7 anni e 8 mesi, che da 4 giorni presentava febbre e dolori agli arti inferiori, trattati senza successo con Paracetamolo e seguiti, poche ore prima dell'arrivo in Ospedale, da comparsa di impotenza funzionale con impossibilità a deambulare e a mantenere la stazione eretta. Gli esami di laboratorio evidenziavano aumento di CPK (933) , normalità degli indici di flogosi e di tutti gli altri esami. La guarigione si è avuta in 4-5 giorni.

CONCLUSIONI. La diagnosi di miosite acuta è fundamentalmente legata alla sintomatologia, agli esami di laboratorio, che evidenziano aumento degli enzimi muscolari, e all'evoluzione rapidamente favorevole.

La terapia è sintomatica e si basa sull'impiego di antiinfiammatori, sul controllo del dolore e sul riposo.

I casi da noi riportati hanno avuto una presentazione e un decorso piuttosto tipici. Anche l'esito è stato rapidamente favorevole. Il 1° caso è stato ricoverato mentre gli altri 2 sono stati seguiti ambulatoriamente.

FENOTIPO TURNER-LIKE CON “ PRECOCE” GONADBLASTOMA

D. Galeazzi¹, M.E. Latini², B. Messini³, F. Celi⁴, L. Penta⁵, M. Panichi⁶, A. Egidi³, E. Cortis⁷

¹ S.C.Pediatria, Osp. Narni-ASL4, Terni

² Università degli Studi di Perugia

³ S.C.Pediatria, Osp. Foligno-ASL3 Perugia

⁴ Clinica Pediatrica, Az.Osp., Terni

⁵ Clinica Pediatrica, AZ.Osp., Perugia

⁶ S.C.Pediatria, Osp.Città di Castello-ASL1, Perugia.

⁷ S.C.Pediatria Aziendale ASL4, Terni

A.C. nasce alla 41°sett. con parto eutocico ed è un neonato fenotipicamente femminile con peso 3.530g, lunghezza 51 cm. Apgar 1°min 8/ 5°min 10. Per il particolare aspetto caratterizzato da cute “ridondante” al dorso delle mani, linfedema dei piedi, facies con rima palpebrale antimongolica, viene sottoposta ad esame del cariotipo a 10 giorni di vita. I genitali esterni hanno normale conformazione femminile. L'esame ecografico rileva utero cilindrico con D.L.3,7 mm; endometrio lineare e vagina in continuità con l'utero. Non vengono visualizzate le gonadi.

A 31 giorni, il referto del cariotipo descrive un disequilibrio genetico 46, X i(Yq)- SRY negativo- compatibile con un quadro clinico Turner-Like. La bambina è stata successivamente rivalutata con ecografie ed esami ormonali che non hanno mai rilevato tessuto gonadico funzionante.

A 2 anni e 1 mese A.C. viene sottoposta ad intervento chirurgico esplorativo, esitato in gonadectomia bilaterale per la presenza istologicamente confermata di “tessuto gonadico indifferenziato, strutture reminiscenti gonade maschiele con cellule tipo cordone sessuale (Sertoli/Granulomatosa) riferibili a gonadoblastoma bilaterale”. La bambina non è trattata ed il follow-up fino 6,5 anni ha escluso la presenza di metastasi. A 6,9 anni, A.C ha statura corrispondente a + 1.1 DS.

Considerazioni

1. Circa 5% delle pz Turner possono avere materiale Y “manifesto” nel patrimonio cromosomico. La presenza di traslocazione di materiale genico, “Y occulto” (contenente SRY, TSPY, DYZ3) si osserva fino al 12% dei soggetti esaminati con tecnica PCR.

Tale materiale “Y “è verosimilmente responsabile della trasformazione tumorale in gonadoblastoma.

2. Il gonadoblastoma è un tumore benigno ed in tali pz ha un'incidenza di 30% ma i soggetti con genotipo-fenotipo Turner-like affetti dalla neoplasia e di età inferiore a 3 anni sono eccezionalmente descritti in letteratura.

3. Il gonadoblastoma può trasformarsi in disgerminoma invasivo in oltre il 60% dei casi ed il tempo di trasformazione, non noto, è verosimilmente lungo.

4. In questo soggetto il mantenimento di una velocità di crescita regolare, deve ascrivarsi alla presenza di determinanti genici della statura non deleti e presenti nei cromosomi X e i(Yq).

VERSO UNA SOCIETA' MULTIETNICA - I NEONATI CON GENITORI IMMIGRATI

M.C. Gatto, C.M.M. Fiorito, L. Panigati, S. Pamparana, M. Zaffaroni, G. Bona

Clinica Pediatrica - Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara

Da quanto emerge dal Rapporto ISTAT 2012 sulla situazione generale del Paese, i nati in Italia da almeno un genitore straniero sfiorano i 105 mila nel 2010, quasi un quinto del totale delle nascite, dieci volte di più rispetto al 1992.

Presso il Punto Nascita di Novara la percentuale di neonati con uno o entrambi i genitori stranieri è aumentata passando dal 2-3% negli anni '90, al 10% nel 2000, al 28% nel 2008 e attualmente a oltre il 33%. Nel periodo Gennaio 2008 - Luglio 2012 sono nati a Novara 9293 bambini di cui 2869 di origine straniera (30.9%); di questi 2238 (78%) avevano entrambi i genitori immigrati (di cui 90 con madre straniera single) e altri 632 (22%) appartenevano a coppie miste (nel 15.2% con padre Italiano e nel 6.8% la madre italiana).

I genitori erano immigrati da: Nord Africa nel 26.4%, Romania nel 17.5%, altri Paesi Est Europei nel 19.2%, Asia nel 13.5%, Africa subsahariana nel 12.8% e America Latina nel 10.3%.

La casistica analizzata ha mostrato che nel 66.3% si trattava di nati da parto eutocico e il 33.7% da parto distocico o cesareo. Nel 47.4% dei casi i neonati erano primogeniti mentre nel 52.6% avevano 1 o più fratelli.

Fra gli stranieri l'incidenza di neonati prematuri (EG <37 sett.) è stata di 7.7%; di questi 44 (20.7%) con EG 26-32 settimane e 9 (4.2%) con EG < 26 sett. Su 208 bambini con peso < 2500g, 36 pesavano meno di 1500g, 14 meno di 1000g.

La madre di 56 bambini era portatrice sana del virus dell'epatite B (in prevalenza di Nord Africa ed Est Europa); in 17 casi del virus HCV (senza prevalenze significative) e 11 madri erano positive per HIV (soprattutto Africane).

Per quanto riguarda la Rosolia, l'incidenza di madri recettive è risultata maggiore fra le straniere (6.5%) rispetto alle italiane (3.9%), la maggioranza delle puerpere straniere recettive proveniva da Marocco e Romania.

L'integrazione del bambino straniero e della sua famiglia in ambito sanitario deve prevedere la conoscenza delle reali e specifiche necessità e l'offerta di adeguata accoglienza sia nei Punti Nascita che in ogni altro reparto ospedaliero. Occorre perciò potenziare le capacità di ascolto anche avvalendosi dell'aiuto di mediatrici culturali per meglio rispondere ai reali bisogni nel rispetto delle diverse etnie.

RUOLO DEI REFLUSSI POCO ACIDI NEL DANNO/INFIAMMAZIONE DELLE VIE AEREE NEI BAMBINI CON RGE E SINTOMI RESPIRATORI

M. Ghezzi, S. Panigada, N. Ullmann, G.A. Rossi, M. Silvestri, O. Sacco

U.O. Pediatria ad indirizzo Pneumologico ed Allergologico, Istituto Giannina Gaslini, Genova

Premessa-Le manifestazioni respiratorie della malattia da RGE riconoscono diversi meccanismi patogenetici che comprendono i riflessi vagali ed un effetto irritante diretto da microaspirazione. E' stata già riscontrata una maggiore frequenza di infezioni respiratorie ricorrenti (IRR) in pazienti (pz) con prevalenza di eventi di reflusso debolmente acidi (RDA) probabilmente perché questi ultimi, inducendo riflessi difensivi meno efficaci, si possono associare più frequentemente a patologie da inalazione. Un incremento del rapporto tra RDA/reflussi acidi (RA) potrebbe associarsi ad una maggiore flogosi delle vie aeree e a broncoostruzione. Scopo dello studio- Valutare le possibili correlazioni tra l'infiammazione (cell. infiammatorie isolate dal BAL) o il danno a livello bronchiale (cell. epiteliali bronchiali -CEB- isolate da BAL) ed i parametri della pimpedenzometria (rapporto RDA/RA). Risultati-La conta differenziale eseguita su BAL di 35 pz [età mediana: 5,3aa, 24 m, 11 f] evidenziava un'alta % di neutrofilii (Neu%) [30,5 (ES:5,8)% (v.n 5,5(0,8)%] e di CEB% [9,2 (2,0)% (v.n <5%)]. E' stata evidenziata una correlazione tra il rapporto RDA/RA e la Neu% ($r=0,31$; $p=0,06$) e CEB% ($r=0,37$; $p=0,028$). Eseguendo le stesse analisi sulla sottopopolazione di pz che presentavano asma o wheezing come sintomo dominante (wheezers), sono state osservate correlazioni significative tra gli indici di reflusso (N° e % di RDA e % del tempo in cui si erano registrati RDA) e Neu% e N°Neu. Inoltre, il N°Neu correlava con il N°CEB ($r=0,49$ $p=0,03$) ed aumentava la significatività delle correlazioni tra il rapporto RDA/RA e la Neu% ($r=0,572$ $p=0,007$) e CEB% ($r=0,499$ $p=0,021$) nel BAL. Nessuna di queste correlazioni era presente nei non-wheezers. Conclusioni-Alla luce di quanto esposto, possiamo ipotizzare che nei bambini con RGE e sintomi respiratori sia presente un'infiammazione neutrofila con una desquamazione delle CEB. Nei soggetti con asma e wheeze, l'infiammazione neutrofila sembra essere correlata a RDA piuttosto che a RA e associarsi a danno epiteliale.

La definizione dei fini meccanismi che regolano i rapporti tra infiammazione, danno e ostruzione bronchiale consentirà di mettere a punto strategie terapeutiche efficaci per questi pazienti.

SOVRAPPESO E OBESITA' NEI BAMBINI STRANIERI: UN APPROCCIO INTERCULTURALE

E. Giglione, A. Marolda, A. Petri, M. Zaffaroni, G. Bona

Clinica Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara

L'obesità infantile rappresenta un problema in continua espansione nei Paesi industrializzati, in particolare nella popolazione di origine straniera. Anche in Italia l'incremento dei bambini sovrappeso comporta maggior rischio di morbilità per ipertensione arteriosa, dislipidemia e diabete tipo II, con possibile aumento in futuro di patologie cardiovascolari, endocrinologiche e tumorali.

Presso la Clinica Pediatrica di Novara, nel 2009 è stato completato uno studio osservazionale finanziato dalla Regione Piemonte rivolto ai bambini di origine straniera, di età superiore a 4 anni. Tale progetto denominato "Occhio al sovrappeso" ha mostrato un'elevata percentuale di bambini con BMI elevato: 15,5% in sovrappeso e 23% obesi, con maggiore prevalenza negli immigrati dai Paesi Nord africani. Il dato più preoccupante emerso riguarda la scarsa percezione della reale gravità del problema obesità da parte delle famiglie straniere.

Tra il 2009 ed il 2011, presso l'Ambulatorio di Endocrinologia Pediatrica di Novara su un totale di 854 pazienti di età compresa tra 3-18 anni, una buona percentuale (10%) era rappresentata da bambini stranieri, di cui circa il 60% obesi. La maggiore prevalenza è stata riscontrata nelle popolazioni nord africane, seguite da quelle dell'Europa dell'Est e dall'Estremo Oriente. Anche tra i bambini italiani il numero degli obesi è stato maggiore di quelli in sovrappeso, tuttavia solo tra la popolazione italiana è stato registrato un lieve decremento numerico nel corso dei tre anni (si è passati dal 94% al 70% di obesi).

Da ciò si evince l'importanza di programmi di sensibilizzazione mirati anche alla popolazione migrante, volti alla prevenzione ed al trattamento precoce del sovrappeso e dell'obesità infantile. Con la collaborazione delle mediatrici culturali e con l'ausilio di materiale tradotto nelle diverse lingue devono essere fornite alle famiglie immigrate nozioni chiare sulla gravità del problema e sui rischi correlati, sottolineando l'importanza della prevenzione e dell'acquisizione di abitudini alimentari sane e bilanciate; tutto questo nel rispetto della cultura, delle tradizioni e delle caratteristiche di ogni etnia.

GIOVANNI DE TONI, LA SCUOLA PEDIATRICA DEL GASLINI E IL SUO INFLUSSO SULLA PEDIATRIA ITALIANA DEL TEMPO

Luigi Cataldi^{1,4,5}, Salvatore Vendemmia², Luca Ramenghi³

¹*Istituto di Clinica Pediatrica UCSC, Roma,*

²*primario emerito UOC di Pediatria e Neonatologia Osp "G.Moscati" Aversa (Ce)*

³*UOC di Neonatologia e TIN, Istituto "G.Gaslini" Genova*

⁴*Gruppo di Studio di Storia della Neonatologia della SIN,*

⁵*Associazione Clemente Susini per la Storia della Medicina - Cagliari*

Introduzione e scopi: la scuola pediatrica del Gaslini ha influito molto sullo sviluppo e sulla qualità delle cure pediatriche nel nostro Paese. Con questo contributo l'A. si propone di sottolineare il ruolo primario di Giovanni De Toni, fondatore e riconosciuto capo, internazionalmente noto, di tale scuola, il quale molto attivamente operò per l'evoluzione della Pediatria in Italia.

Metodi: ricerca dalle fonti bio-bibliografiche, anche sul web, fonti d'archivio e prove testimoniali.

Risultati e conclusioni: Giovanni De Toni è stato uno dei più noti pediatri italiani. Nato a Venezia il 3 marzo 1895 si laureò in medicina e chirurgia a Padova nel 1919. Da studente universitario, fu volontario, da ufficiale degli alpini, nella prima guerra mondiale guadagnando due croci di guerra al valor militare e una croce di guerra al merito come ufficiale combattente e fu internato come prigioniero nel campo di concentramento di Sigmundsherberg.

Nel 1920, quando fu assistente nella clinica pediatrica dell'università di Padova. Quindi nel 1920-21, grazie a una borsa di studio ministeriale, fu "assistente straniero" nella clinica pediatrica dell'università di Parigi, con due grandi maestri della pediatria, quali Marfan, e Nobécourt. Dal 1921 al 1926 fu direttore dell'ospedale infantile "Cesare Arrigo" di Alessandria, dove svolse intensa attività di ricerca scientifica. Ottenuta nel 1926 la libera docenza in clinica pediatrica, nel 1927 Giovanni De Toni rientrò all'università, come aiuto volontario quindi, nel 1928 aiuto di ruolo, nella clinica pediatrica di Bologna, nel 1933 descrive al congresso di Londra una malattia renale l'insufficienza del tubulo prossimale, comportante la perdita di glucosio, di amminoacidi e di fosfati, e quindi causa di una peculiare forma di rachitismo: il diabete renale gluco-fosfo-amminico, che porta ancora il suo nome (malattia di DeToni-Bebré-Fanconi). Nel 1935, vinse il concorso a cattedra e fu chiamato a dirigere la clinica pediatrica dell'università di Modena, quindi nel 1942 passò alla clinica pediatrica "G. Gaslini" dell'università di Genova: dove rimase fino al suo collocamento riposo, nel novembre 1965.

Dei due figli Tonino ed Ettore, il primo morì tragicamente a Genova il 25 aprile. 1945, ucciso in combattimento dai Tedeschi a poca distanza dalla clinica "Gaslini", il secondo seguì la strada paterna.

Giovanni De Toni fu docente assai brillante, e preferì dedicarsi a studi di natura clinica, perfezionando la conoscenza del bambino malato, produsse con la sua scuola contributi di notevole valore in vari campi della Pediatria.

Nel 1940, a Modena, concepì la quasi antesignana iniziativa, solo di pochi mesi seguente quella analoga di R. E. Gross, di far sottoporre un bambino a intervento di legatura del dotto arterioso di Botallo.

La Clinica Pediatrica d'allora era estesa in spazi dieci volte maggiori rispetto ad oggi.

Con un lavoro di squadra inusuale per quei tempi, De Toni studia l'accrescimento e inventa l'auxologia. Infatti nel 1946 elaborò un nuovo "metodo auxologico" un'originale interpretazione e quantificazione delle turbe dell'accrescimento staturale e ponderale, inseribili in una vera e propria griglia recante al centro l'area della normalità e, intorno a questa, le variazioni per difetto e per eccesso di statura e peso riferite all'età espressa in anni: il metodo auxologico ebbe largo credito in Italia, anche se come scrisse Burgio "non appariva in grado di competere con la universalità delle quantificazioni esprimibili con la cosiddetta metodica dei centili".

Il D. fu un autentico maestro della pediatria e fondatore di una grande scuola, alla quale si formarono valorosi

specialisti che seppe indirizzare favorendone la naturale inclinazione verso particolari settori della clinica. Tra i suoi emergono tre brillanti ed eccellenti pediatri: Gennaro Sansone, Paolo Tolentino e Paolo Durand, quindi Sergio Nordio, destinati a lasciare il Gaslini: Sansone andrà al Galliera di Genova, Nordio a Trieste, Durand ad un primariato ospedaliero per rientrare negli anni 80 al Gaslini; Paolo Tolentino potrà restare all'università, ma limitandosi alle malattie infettive.

Nel 1965 Giuseppe Segni a 37 anni, temuto in pubblico concorso, è chiamato alla nuova facoltà di Medicina della Università Cattolica a Roma mentre il secondogenito di De Toni, Ettore succederà al padre, ma solo dopo un lungo interregno di Rolando Bulgarelli e di Cesare Romano.

Fu membro di numerose società scientifiche italiane e straniere. Nel 1949 egli fondò, con Guido Guassardo di Torino e Ivo Nasso di Milano, la rivista *Minerva Pediatrica*; nel 1959 l'Associazione dei pediatri di lingua latina; nel 1966 l'Associazione italiana per la lotta contro la fibrosi cistica del pancreas. ben noto il centro "Villa S. Chiara" per l'assistenza ai bambini disabili da lui creato a Genova. Giovanni De Toni fu presidente della Società Italiana di pediatria dal 1966 alla sua morte, l'8 gennaio del 1973.

Come scriveva Cornaglia Ferraris nel 2000 "Tra gli eredi della gloriosa clinica pediatrica degli anni '50, ridotti per spazi, finanziamenti e numero di letti, alcuni cattedratici non compaiono neanche nella letteratura scientifica internazionale, altri solo raramente. Solo Giuseppe Cordone, con Minetti e Bado, sono su Medline con risultati originali, seguiti da Giovanni Serra che, abbandonato il figlio del "maestro" è riuscito a realizzare la terapia intensiva neonatale. Gli ultimi eredi di Giovanni De Toni condividono oggi la leadership con Renata Lorini, allieva del prof. Burgio di Pavia e cioè di quella scuola che Giovanni De Toni, il "Re del Gaslini" considerava "di periferia" ed oggi, invece, ne ha conquistato, con autorevolezza, la successione."

Oggi in realtà con le nuove acquisizioni di elemento validi in molti settori, la situazione è in netta ripresa.

alcuni scritti di Giovanni De Toni

1. De Toni G., Remarks on the relations between renal rickets - renal dwarfism - and renal diabetes, in *Acta paediatrica*, 1933, XVI,479-484
2. DeToni G., Malattie del midollo spinale, dei nervi periferici e dei muscoli, in *Manuale di pediatria*, a cura di G. Frontali, II, ibid. 1936, pp. 207-246;
3. DeToni G., Introduzione allo studio della puericoltura, Torino 1939;
4. DeToni G., Malattie neuropsichiche, ibid., pp. 247-298,
5. De Toni, G. (a cura di), *Trattato di pediatria e puericoltura*, 5 voll., Torino 1958-1961.
6. De Toni G., L'assistenza sociale al bambino italiano, in De Toni G., (a cura di) *Puericoltura, pediatria preventiva individuale e sociale*, Torino 1939, pp. 484-524;
7. De Toni G., Le basi psicologiche della moderna puericoltura, in *Atti del Convegno italo-svizzero di neurofisiologia infantile*, Bologna 1948, pp. 181-197.
8. De Toni G., Proposta di una semplice griglia auxometrica per la valutazione dell'accrescimento umano durante l'età evolutiva, in *Minerva pediatrica*, III[1951], 2, pp. 83-88
9. DeToni G., Toxoplasmosi, in *Trattato di malattie infettive*, diretto da E. Carlinfanti e F. Magrassi, III, Napoli 1952, pp. 1155-1174;
10. De Toni G, De Toni E. e Zunin C. (a cura di) *Trattato di auxologia*, 2 voll., Torino 1965

Bibliografia

1. Burgio G.R. De Toni Giovanni, Diz. Biografico degli Italiani treccani, 1991 [http://www.treccani.it/enciclopedia/giovanni-de-toni_\(Dizionario-Biografico\)/consultato 24/09/2012](http://www.treccani.it/enciclopedia/giovanni-de-toni_(Dizionario-Biografico)/consultato%2024/09/2012)
2. Cornaglia Ferraris <http://ricerca.repubblica.it/repubblica/archivio/repubblica/2000/10/20/de-toni-re-del-gaslini.html>De Toni G., L'accrescimento umano. Elementi di auxologia, Brescia 1954;
3. Valdoni P., Un caso di legatura del dotto arterioso di Botallo, in *Policlinico infantile*, VIII [1940], pp. 393-401

IL TRIAGE PEDIATRICO IN UN PRONTO SOCCORSO GENERALE : CRITICITA' EMERGENTI DALL'ESPERIENZA DELL'ASL 1 IMPERIESE

Gheri Simonetta, Ardiri Cinzia, Borgogno Cristina, Fiumara Antonina, Martin Barbara, Napolitano Silvia

S.C. Pediatria Asl1 Imperiese

Il triage pediatrico, nonostante sia per molti versi sovrapponibile al processo di triage dell'adulto, comporta diversificazioni comportamentali, in quanto il paziente in età evolutiva presenta delle peculiarità anatomico – fisiologiche che ne condizionano il diverso approccio clinico e le priorità di intervento: il bambino, molto più dell'adulto, si caratterizza per la rapidità di evoluzione dei quadri clinici, sia di miglioramento che di peggioramento ed inoltre va considerato il diverso approccio psicologico richiesto nel bambino, diversificato ovviamente in base all'età.

L'attivazione di un sistema di triage pediatrico richiede strutture adeguate per l'accoglimento del bambino e dei familiari che lo accompagnano ma, soprattutto, richiede personale infermieristico adeguatamente formato che, oltre a possedere adeguate conoscenze cliniche e fisiopatologiche relative al paziente in età pediatrica, sia in grado di "accogliere" il bambino utilizzando tecniche comunicative e relazionali adeguate all'età ed estese al suo gruppo familiare. Accogliere i bambini, garantendo sicurezza e tempestività di intervento, non può prescindere dalla capacità di entrare in relazione con il loro sistema affettivo e con la complessa sfera emozionale dei genitori. Ciò implica da parte dell'operatore di triage non solo la capacità di valutare rapidamente le condizioni cliniche del paziente, ma anche la conoscenza di specifiche tecniche di comunicazione ed una particolare attenzione alle relazioni umane, per porsi al bambino ed ai familiari con le modalità ottimali, pur operando in un ambiente concitato quale a volte è quello del Pronto Soccorso.

Negli ultimi anni, essendo notevolmente aumentato il numero totale degli accessi in Pronto Soccorso, si è reso necessario differenziare gli accessi pediatrici da quelli degli adulti, al fine di evitare disagi soprattutto di tipo psicologico ed emotivo ai piccoli pazienti: l'accesso di pazienti affetti da patologie traumatiche gravi o di utenti violenti (etilisti, tossicodipendenti, psichiatrici, etc.) non rendeva certamente il P.S. un ambiente idoneo al soggiorno più o meno prolungato di un bambino.

A partire dall'anno 2009 sono quindi stati concordati a livello aziendale dei "percorsi protetti" per il paziente in età pediatrica che hanno portato alla istituzione del servizio di triage pediatrico, che prevedono l'accesso diretto del bambino presso il reparto di Pediatria.

Fin dal primo momento in cui il bambino accede in Pediatria (P.S.) il personale addetto all'accettazione si occuperà della presa in carico dei suoi problemi, definendo e valutando i suoi bisogni di salute, classificandoli in base alla priorità e scegliendo di conseguenza il modo migliore di soddisfarli.

Questa caratteristica conferisce un certo grado di "umanizzazione" dell'accettazione, in quanto consente di prendere in considerazione non solo le condizioni cliniche del piccolo paziente, ma anche lo stato psicologico ed emotivo.

La formazione del personale è sicuramente il principale presupposto per una corretta esecuzione del triage, ma assume un ruolo altrettanto rilevante la capacità comunicativa e relazionale, e pertanto, prima di implementare un sistema di triage, è auspicabile programmare un percorso formativo ben strutturato.

Una delle prime difficoltà che può insorgere nel corso del processo di triage è insita nello "scostamento" spesso esistente tra il bisogno del paziente e la disponibilità dell'operatore: mentre il paziente aspira ad essere "accudito nella sua totalità", l'infermiere triagista è a volte più portato a circoscrivere il proprio intervento all'esercizio della competenza tecnica, senza includere necessariamente sentimenti e quindi componenti psicologiche.

Il fatto che le condizioni di salute del bambino siano più o meno gravi (codice rosso o codice bianco), non influisce sul modo personale di vivere questa situazione da parte del bambino e, soprattutto, dei suoi genitori, infatti la malattia del proprio figlio sarà per loro più urgente di quella degli altri pazienti.

INCOMPATIBILITÀ RH: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

Alfonso D'Apuzzo, Mazzei Federica*, Vitelli Mariano, Antonio Ambrosio

*Clinica S. Lucia S. G. Vesuviano, *UOC Pediatria e Neonatologia P.O. Ariano Irpino*

La ns. paziente è una neonata di 1 giorno Sabrina M. Nata a termine da parto eutocico, modesta sofferenza neonatale, indice di Apgar 6-8, in incubatrice per adattamento per 3 ore con O₂ a 5-3 litri/minuto. Acque verdi, gruppo sanguigno: 0Rh+. La madre di gruppo 0Rh-, pratica profilassi antiRh. La gestante ha avuto una precedente gravidanza di feto Rh+, per cui fu profilassata, seguita da un aborto, di cui non abbiamo notizie. Sfumatura itterica dopo 8 ore di vita BT=9mg/dl Ht=44%. Controllo centrale: G.R 3630000, MCV 120 fl, G.B.28000. HB:12.5 .Ht:39,5%. Piastrine:125000. BT 12.5mg/dl, ,BD:2mg/dl.,PCR:5(v.n.1-10). Test di Coombs diretto positivo(titolo 1/516),TORCH negativo .L'esame clinico della neonata è negativo,organi ipocondriaci nei limiti, obietività neurologica, toracica e cardiaca nella norma, ad eccezione di una sfumatura itterica della cute e qualche petecchia alla regione frontale. Pratica trattamento con immunoglobuline alla dose di 400 unità/kg di p.c per 5 giorni endovena., fototerapia, necessita una sola emotrasfusione di emazie concentrate zero Rh negative alla dose di 20ml/kg per la caduta dell'Hb a 7gr/dl .Ai controlli successivi l'Hb, l'Ht, BT rimangono stazionari fino alla normalizzazione dei dati di laboratorio. Alla dimissione è stata prescritta terapia con ac.folico e ferro .Veniva inoltre sospeso l'allattamento al seno per la prevenzione del protrarsi dell'anemia nel neonato con MEN Rh, in quanto il latte materno essendo veicolo di IgG anti-D è in grado di mantenere l'anemia nel neonato con meccanismo emolitico ed iporegenerativo per distruzione dei precursori eritroidi da parte delle igG anti-D. Nel neonato si parla di anemia se l'Hb<13.5g/dl. Tutte le cause di anemia neonatale possono essere ricondotte a tre cause principali: Perdita—Emolisi— Ridotta produzione. Anemia da perdita: Emorragia feto-materna e intragemellare, malformazioni placentari o del cordone ,accidenti ostetrici ,emorragia intracranica(cefalo ematoma, retro peritoneale, intraperitoneale per rottura di milza o fegato .Cause di emolisi in epoca neonatale a)Immuni:Incompatibilità Rh e ABO e da sottogruppi, AEA materna, anemia emolitica indotta da farmaci. b)Infettive: Sepsis batteriche, Infezioni congenite(TORCH, malaria, sifilide, adenovirus,,c)CID, d) anemie micro e macroangiopatiche,e) galattosemia ,f)acidosi respiratoria e/o metaboliche, g) disordini ereditari della membrana eritrocitaria (Sferocitosi ereditaria, ellittocitosi, stomatocitosi, h) pinocitosi. i) deficit enzimi eritrocitari. l) difetti sintesi dell'Hb (alfa-talassemia).Anemie neonatali da ridotta produzione: a) Infezioni congenite: Adenovirus, Parvovirus B19, TORCH. B) Anemie costituzionali: Anemia di Blackfan-Diamond, Anemia di Fanconi ,Anemie diseritropoietiche congenite, S. di Down, Osteopetrosi, S. Pearson. Dagli anni 2000 la frequenza della Men Rh è di 0,01-0,03% (circa 110/a) La ricerca sistematica del Coombs indiretto è consigliata in tutte le donne alla 34a settimana di gestazione a scopo preventivo. La mancata esecuzione del test di screening può comportare nel neonato un grave quadro di eritroblastosi.

LA SCARLATTINA NON E' SEMPRE STREPTOCOCCICA.....

N. Lazzaro¹, P. Comberiat², C. Rosso¹, A. Cirisano¹, C. Pacenza¹, S. Sisia¹, F. Paravati¹

¹*U.O.C. di Pediatria, Ospedale "S.Giovanni di Dio" - Crotone*

²*Clinica Pediatrica, Università La Sapienza - Roma*

A.G. di 13 aa, giunge alla nostra osservazione per febbre persistente da 10 giorni, con temperatura elevata nei primi giorni ed in seguito con febricola serotina, presenta labbra fessurate e secche, eritema intenso e diffuso su tutto il corpo, cute esfoliata alle estremità, edemi imponenti agli arti inferiori con trasudato fino al bacino e difficoltà alla deambulazione, soffio sistolico 2/6. Tale sintomatologia è stata trattata a domicilio con amoxicillina clavulanato per...
.. Il quadro clinico indirizza verso una grave forma di scarlattina. Gli esami eseguiti: GB 47.000 (N 75%, L 12%), VES e PCR negativi; nulla da segnalare per il resto della routine; test rapido per lo streptococco: negativo; contemporaneamente esegue tampone faringeo colturale: negativo. RX torace, ecografia addominale, ecocardiografia, ecocolordoppler arti inferiori, ECG: tutti nella norma. Inizia terapia endovenosa con antibiotici (Ceftriaxone 2gr/die + ampicillina-sulbactam 1gr/die) e soluzioni saline, associato a terapia orale con antistaminici. In sesta giornata GB 12.000 (N 56%, L 27%), nulla da segnalare per il resto della routine. Nei giorni successivi l'esfoliazione cutanea, con aspetto simile alla cute ustionata, si estende a tutto il corpo si associa intenso prurito e lieve astenia; in riduzione l'edema degli arti inferiori. Alla decima giornata di ricovero il quadro clinico è nettamente migliorato e residuano fissurazioni sul dorso delle mani. Una rivalutazione clinica del caso orienta non verso una scarlattina streptococcica ma alla forma, ben più rara e grave, della "sindrome delle 4 S (staphylococcal scalded skin syndrome)" attribuita alla scarlattina stafilococcica. Segnaliamo questo caso perché ultimamente si rileva una riduzione dei quadri clinici gravi di scarlattina streptococcica e viceversa un aumento di quelli di scarlattina stafilococcica, la cui diagnosi (prettamente clinica) presenta maggiori difficoltà.

RECENTI ACQUISIZIONI IN TEMA ECOGRAFIA NEFRO-UROLOGICA FETO-NEONATALE

Piero Zucchinetti

S.C. Pediatria ASL1 Imperiese

L'apparato urinario nel feto e nel neonato è oggetto di una rilevante quantità di accertamenti diagnostici, specie da quando l'indagine ecografia è diventata metodica di routine nei reparti di ostetricia e neonatologia. Questa tendenza è andata progressivamente aumentando dalla metà degli anni '80 in poi. In Italia nel 1986 nasce il Gruppo di Studio di Nefrologia Neonatale (GSNN) della Società Italiana di Neonatologia. Questo Gruppo di Studio promuove in Italia numerose indagini multicentriche, i risultati delle quali hanno profondamente modificato l'approccio clinico alle Uropatie Malformative diagnosticate in epoca feto-neonatale. Dagli entusiasmi iniziali suscitati dalla possibilità di visualizzare, classificare, misurare le vie Urinarie con l'indagine ecografica, attraverso una sempre migliore definizione della storia naturale delle forme nosografiche che si andavano a ricercare, si è giunti allo scetticismo attuale sulla possibilità di inquadrare in un percorso standard prevenzione, diagnosi e terapia di forme che hanno sì un aspetto morfologico simile, ma riconoscono una genesi multifattoriale e richiedono il più delle volte un approccio individualizzato. Il GSNN ha svolto pertanto funzioni di ricerca (Indagini Multicentriche sulle Infezioni delle Vie Urinarie nel neonato, sull'associazione Politelia – Uropatie Malformative, sull'Insufficienza Renale Acuta nel neonato, sulla diagnostica pre- e postnatale delle Uropatie Malformative, sulla funzione renale del pretermine), di formazione (Rino Agostiniani, Vassilios Fanos e Luigi Cataldi hanno edito alcuni importanti manuali sulla materia, il gruppo di studio ha promosso innumerevoli corsi di ecografia nefro-urologica), ma soprattutto di revisione critica delle conoscenze alla luce delle nuove acquisizioni ed esperienze. Nel 2008, grazie al lavoro di Rossella Galiano (Gruppo di Studio di Ecografia Pediatrica, GSEP, della Società Italiana di Pediatria), sono comparse le "Raccomandazioni per l'esecuzione e l'interpretazione dell'esame ecografico dell'apparato urinario in età pediatrica" (prime linee guida di una Società Scientifica in Italia che definiscono gli standard dell'ecografia nefrourologica pediatrica e neonatale). Quali sono le controversie più attuali nel campo della diagnostica ecografica nefrourologica feto neonatale? Lo screening ecografico delle nefro-uropatie in epoca neonatale, che aveva suscitato grandi entusiasmi nella fase pionieristica dell'applicazione dell'indagine ultrasonografica all'apparato urinario, non trova attualmente giustificazione alla luce delle recenti acquisizioni, in quanto non è in grado di influenzare in modo significativo la storia naturale delle anomalie congenite delle vie urinarie (Congenital Anomalies of the Kidney and the Urinary Tract, CAKUT), in quanto il danno parenchimale renale alla nascita è già consolidato e la storia naturale di queste malattie non viene modificata in modo significativo. Inoltre numerose forme di alterazione morfologica all'ecografia (Pielectasie, Stenosi del Giunto Pielo-Ureterale, Reflussi Vescico-Ureterali di basso grado) inducono una medicalizzazione onerosa, e spesso dannosa, per accertamenti diagnostici il più delle volte inutili. Inoltre l'apparato urinario è già sottoposto a screening durante l'ecografia morfologica fetale, e pertanto l'attenzione deve essere spostata sulla definizione diagnostica neonatale e sull'eventuale follow-up delle forme diagnosticate sul feto. Il quesito principale a cui rispondere diviene pertanto quello di individuare quei neonati a rischio (che potrebbero costituire un'urgenza urologica, e che necessitano pertanto di un ulteriore approfondimento di indagini), da quelli non a rischio. Un ulteriore argomento su cui si è molto dibattuto è la storia naturale, la diagnostica, le possibilità di prevenzione e di terapia del Reflusso Vescica-Ureterale (RVU), ed il suo rapporto con le Infezioni delle Vie Urinarie (IVU). La cosiddetta nefropatia da reflusso è un'entità nosologica attualmente obsoleta ed il danno da RVU viene distinto in congenito (displasia già presente alla nascita) ed acquisito (cicatrici secondarie a pielonefrite). Inoltre il RVU è molto spesso una condizione transitoria (80% dei RVU presenti alla nascita, anche di grado elevato, vanno incontro a regressione spontanea nei primi anni di vita); il danno funzionale renale congenito da RVU non progredisce dopo la nascita. La correlazione tra RVU, IVU e cicatrici parenchimali, che un tempo veniva ritenuta stretta, non è più ritenuta tale; esistono RVU anche di grado elevato che non danno IVU, e si hanno cicatrici parenchimali in soggetti che non presentano RVU.

In conclusione nella letteratura più recente si pone l'accento sulla necessità di individualizzare il trattamento ed il follow-up del RVU, in quanto nella suscettibilità alle IVU e sulla genesi del danno parenchimale renale, i fattori genetici predisponenti svolgono un ruolo determinante.

UNA LATTANTE TROPPO DENUTRITA." QUANDO IL LATTE MATERNO PROPRIO NON C'E'"

M. Mancuso, L. Sirianni

¹U.O. Pediatria, Osp. Soveria Mannelli, ASP Catanzaro.

La telefonata di una collega: ti mando una neonata rumena, che non cresce.

Helena quando giunge alla nostra osservazione ha 1 mese di vita; nata a termine da gravidanza normocondotta e da parto spontaneo, peso alla nascita Kg 2.540. Nessun evento perinatale degno di nota. Dimessa in 2° giornata in buone condizioni, con allattamento al seno. Al momento del ricovero, peso Kg 2.450, itterica, pianto flebile, cute sollevabile in pliche, mucose disidratate, lingua asciutta, pannicolo adiposo scarsamente rappresentato, urina poco ed evacua, solo se stimolata, feci verdastre; attività cardio-respiratoria valida. Viene incannulata una vena periferica, eseguiti esami ematochimici, ed iniziata reidratazione con NaCl a 100 ml/kg/die con pompa peristaltica. Contemporaneamente si prova l'alimentazione al biberon anche se con grande difficoltà. Ad accompagnare la piccola una giovane mamma, viso scavato, pallida, occhi alonati con visibili segni di perdita di peso; dice di non aver mangiato molto nell'ultimo periodo perché ha nausea, però il latte è sicura di averlo. Parla velocemente un discreto italiano ed appare dispnoica. In seconda giornata di ricovero l'aspetto della piccola risulta migliorato, viene sospesa la reidratazione per ev e continuata alimentazione al biberon; in quarta giornata la bimba pesa kg 2.950. A questo punto ci occupiamo della madre poichè inizia a presentare febbre e dispnea marcata e poi quella eccessiva magrezza. All'ascoltazione del torace rantoli grossolani ed ipofonesi dx; viene eseguito un Rx torace: "polmonite basale con versamento pleurico". La mamma si ricovera in medicina interna trasferita poi in malattia infettive. La piccola viene affidata alle nostre cure, il papà non può accudirla; Helena rimane in reparto per 14 giorni, cresce è vivace; solamente non si era alimentata per tutto il primo mese di vita. Alla mamma, dopo circa sessanta gg viene fatta diagnosi di pleurite tubercolare. Helena al momento ha una Mantoux negativa che dovrà ripetere tra qualche mese. Per ricordare che la TB ancora oggi esiste e rappresenta una delle maggiori emergenze sanitarie mondiali.

LA SINDROME DI MÜNCHAUSEN PER PROCURA . MALATTIE “FITTIZIE” E RISCHI REALI

G. Meli¹, L. Cataldi¹

¹*Istituto di Psichiatria, Università Cattolica del S.Cuore, Roma*

²*Istituto di Clinica Pediatrica UCSC, Roma, Gruppo di Studio di Storia della Neonatologia della SIN, Associazione Clemente*

Susini per la Storia della Medicina - Cagliari

La patologia dell'inganno. La sindrome di Münchausen “per procura” (MSP) rappresenta una forma particolare della sindrome di Münchausen (noto per le sue storie inverosimili). Essa coinvolge il bambino e lo espone agli abusi del genitore.

Questi, (solitamente la madre) si inventa dei sintomi non realmente sofferti dal figlio o cerca di riprodurre artificialmente nel bambino una patologia, con grave rischio per la salute o anche per la vita del piccolo.

La diagnosi. La diagnosi è di pertinenza pediatrica. Se oltre l'80% dei casi di produzione di malattia avvengono in ospedale, durante il ricovero, il pediatra ospedaliero deve avere una conoscenza adeguata dei vari aspetti di tale patologia, per acquisire gli strumenti necessari alla corretta valutazione dei casi sospetti. Non esistono criteri diagnostici universalmente accettati, ma senza dubbio un approccio utile risulta essere quello suggerito da Jones:

1. praticare test ed esami clinici atti a confermare oggettivamente la diagnosi considerando come obiettivo primario la sicurezza del bambino;
2. ricordare che i metodi di produzione di malattie da parte del perpetratore sono potenzialmente infiniti;
3. ricordare che l'ospedale è il luogo migliore per la valutazione diagnostica;
4. sottolineare l'importanza:
5. della collaborazione tra staff medico e infermieristico,
6. dell'osservazione costante del bambino;
7. di un'intervista diretta al bambino tentabile se questi è in grado di parlare;
8. di contattare altri medici che hanno avuto in cura il bambino per verificare la veridicità delle informazioni riferite dai familiari;
9. della rilevazione di malattie mal classificabili nei familiari del piccolo;
10. della valutare scrupolosa degli esami di laboratorio;
11. dell'allontanamento della madre dal bambino, se necessario, richiedendo una valutazione psichiatrica e psicologica del bambino; ma anche l'autorizzazione dalla magistratura che vengano revisionati i referti medici e visitati tutti i fratelli.

Conclusione. L'approccio multidisciplinare e l'atteggiamento prudente del pediatra possono nel sospetto di MSP risparmiare al bambino un'amplificazione del danno arrecatogli dal genitore.

IL BAMBINO CON DISABILITÀ E CON BISOGNI ASSISTENZIALI SPECIALI: PROPOSTA DI UN MODELLO CHE A DIREZIONE PEDIATRICA OPERA FRA OSPEDALE E TERRITORIO

Amoretti C., Frascioni S., Lentino C., Liberati P., Castagneto C., Banaudi V., E. Ventre, Fazioli S., Saracini L., Trincheri L., B. Balbo°, Maruccia M°, Ghilardi C°.

S.S. Centro Ped. Di Riabilitazione Motoria Imperia – ASL 1 Imperiese

°: S.S. Foniatria – ASL1 Imperiese

Il Centro Pediatrico di Riabilitazione Motoria di Imperia (C.p.R.M.) è S.S. del Dip. "Donna Bambino" dell'ASL1 Imperiese, deputata alla riabilitazione dei minori, che opera inter e transdisciplinariamente con famiglie, servizi ASL, agenzie educative, servizi sociali, centri di riferimento specialistico e pediatri di famiglia (pdf) con approccio bio-psico-sociale, secondo la "Patient and Family centered care" e attraverso piani riabilitativi individuali. Il C.p.R.M. affronta ogni ambito riabilitativo, acuto e cronico, con interventi valutativi e riabilitativi sia "territoriali" che "ospedalieri" (pediatria, nido, centro di patologia neonatale). La direzione pediatrica da parte di un medico ospedaliero, elemento peculiare dell'esperienza, permette una presa in carico globale e mantiene la stretta continuità ospedale-territorio; la "riunione d'equipe" settimanale e gli "incontri di restituzione" alle famiglie garantiscono funzionalità e efficacia all'iter diagnostico-terapeutico-riabilitativo. Le professionalità presenti sono: pediatra, neuropsichiatra infantile, fisiatra, psicologo, fisioterapista, TNPE, logopedista ed infermiera. Si effettuano, inoltre, corsi di "massaggio infantile", follow up del neonato a rischio, incontri di promozione alla salute relativamente alla disabilità, nonché stages di formazione per allievi delle scuole superiori e del C.d.L. in Fisioterapia o laureati. In collaborazione con la S.C. di Pediatria e le S.S. A.D.I. e Hospice e i pdf si assistono a domicilio bambini con bisogni speciali o che necessitano di assistenza palliativa. Vengono valorizzate le associazioni di famiglie e grazie all'ANFFAS, sono stati realizzati corsi di parent-training e gruppi di auto mutuo aiuto ed è attivo un laboratorio di C.A.A. Nel 2011 sono stati valutati o seguiti 282 minori (a necessità prevalente neuromotoria: 74 (26.2%) – prevalente cognitiva: 112 (39.7%) – prevalente ortopedica: 57 (20.2%) – nel programma del follow up: 35 (14%)), 90 bambini hanno frequentato il corso di massaggio infantile e 126 hanno partecipato ad incontri di educazione sanitaria. Offrendo la propria competenza anche nel "Sud del Mondo" il CpRM, attraverso i suoi componenti, ha contatti e/o progetti in Mongolia ed Haiti, nell'ottica della RBC-OMS. Nella nostra esperienza il modello del CpRM pare efficace per una presa in carico globale del bambino con disabilità rappresentando una buona cerniera fra ospedale, territorio e centri specialistici.

ARRESTO CARDIORESPIRATORIO DA STENOSI LARINGEA CONGENITA NELLE PRIME ORE DI VITA: MAI ABBASSARE LA GUARDIA

S. Babbini*, F. Sanguineti°, A. Moscatelli^A, M. Ivaldi*

*S.C. *Pediatria e Neonatologia – Lavagna (GE)*, °S.C. *Anestesia e Rianimazione – Lavagna (GE)*, ^AUOC *Anestesia e Rianimazione Istituto G. Gaslini – Genova*

Step 1: G.M. nasce alla 41a settimana di gestazione da parto eutocico, punteggio APGAR 10/10 e parametri antropometrici adeguati all'età gestazionale; visitato, viene lasciato nudo sul petto materno con contatto pelle a pelle, ma a 40 minuti di vita è incosciente, in arresto cardiorespiratorio, subcianotico, ipototonico, con rilasciamento degli sfinteri. Secrezioni nel cavo orale assenti. Viene immediatamente avviata rianimazione cardiopolmonare con pallone e maschera e successivamente con intubazione tracheale. Dopo le prime manovre rianimatorie il pH è 6,9 con EB – 20; stabilizzato, si dispone il trasferimento al centro di terzo livello, ma prima della partenza è necessario rimuovere il tubo tracheale per improvvisa desaturazione e bradicardia; un “frustolo mucoso” ostruisce il tubo.

Step 2: la valutazione clinica, neurologica ed elettroencefalografica (Sarnat II con tracciato EEG a basso voltaggio) è significativa di encefalopatia ipossico ischemica di grado severo: a 4 ore di vita inizia l'ipotermia terapeutica. La rivalutazione neurologica dopo riscaldamento dimostra ipertonìa ed ipereccitabilità.

Step 3: in 5a giornata, un'ora dopo l'estubazione, nuovo arresto cardiorespiratorio in assenza di precedenti segni di distress; reintubato, viene aspirato un “frustolo” definito dall'esame istologico come materiale fibrinoso con cellule infiammatorie. La fibroscopia rivela una stenosi sottoglottica con una pseudomembrana circonferenziale ulcerata; la broncoscopia rigida in 11a giornata, evidenzia edema significativo delle strutture laringee con lesione fibrinosa ostruttiva a livello della cricoide (grado 3° di Cotton).

Step 4: ulteriore tentativo di estubazione, dopo trattamento con steroidi, in 16a giornata: con supporto di Heliox il bambino rimane stabile a riposo ma presenta difficoltà respiratoria severa, con stridore, durante il pianto. Dopo 72 ore la rivalutazione endoscopica mostra una ricrescita del tessuto stenosante sottoglottico da consigliare la reintubazione.

Step 5: dopo numerosi cicli di cortisone per via sistemica e procedure di dilatazione che non producono miglioramenti, in 44a giornata di vita, persistendo la stenosi da tessuto granulomatoso in regione cricoidea, si procede a tracheostomia chirurgica; seguono ripetuti trattamenti di dilatazione meccanica ed applicazione topica di Mitomicina-C fino alla dimissione.

Step 6: all'età di 9 mesi, il bambino viene sottoposto a resezione laringotracheale che permette di eliminare la tracheostomia.

CONCLUSIONE: Le stenosi laringee congenite sono dovute alle alterazioni della separazione tra l'intestino primitivo e le vie aeree che avvengono nelle prime 8 settimane di gestazione. Tali malformazioni, se determinano una significativa riduzione del lume, si manifestano già alla nascita o nei primi mesi di vita costituendo un'emergenza per la grave compromissione respiratoria.

Molti studi suggeriscono che il contatto “skin to skin” migliori il legame naturale e faciliti l'allattamento al seno; poichè tale pratica viene attuata nelle prime due ore dopo il parto, quando la madre può essere stanca e non in grado di controllare adeguatamente il bambino, è indispensabile una accorta e ripetuta osservazione del neonato da parte del personale in assistenza.

SOSPETTO ADDOME ACUTO PER UNA DIAGNOSI DI SINDROME EMOLITICO - UREMICA (SEU).

Mormile R¹, Cioffi C¹, Della Corte G¹, Vitale R², Pecoraro C³, Perri D¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia – PO Moscati – Aversa

²Università degli Studi di Napoli – Federico II

³Nefrologia Pediatrica – AORN Santobono - Napoli

Introduzione – La SEU è una malattia rara che colpisce soprattutto i bambini. Viene annoverata tra le vasculiti causando una microangiopatia diffusa. E' caratterizzata da anemia emolitica microangiopatica, piastrinopenia, coinvolgimento renale di varia entità (insufficienza renale acuta, ematuria e/o proteinuria) e da eventuale interessamento di altri organi come fegato, SNC, cuore, pancreas, intestino, retina. E' la più comune causa di insufficienza renale nei bambini e di necessità di trattamento dialitico. E' diffusa in tutto il mondo con una caratteristica predominanza in Argentina. La SEU può avere carattere ereditario e/o essere associata ad altre malattie e/o a farmaci e/o ad infezioni. Sono stati chiamati in causa Escherichia coli, Shigella, Micoplasma pneumoniae, Streptococcus Pneumoniae, Salmonella, Enterovirus etc. La forma classica o epidemica di SEU è correlata all'infezione da Escherichia Coli, produttore di una tossina shiga-simile o verocitotossina che danneggia gli endoteli. L'infezione è generalmente una zoonosi. E' comunemente preceduta da un episodio di enterite con diarrea generalmente ematica. La prognosi della SEU nel bambino è variabile ed è legata alla precocità della diagnosi e dell'intervento terapeutico per correggere l'insufficienza renale.

Caso Clinico – SM, 12 anni. Giungeva in PS inviato dal pdf per valutazione chirurgica in merito a “ sospetta appendicopatia”. Anamnesi positiva per mucositi ricorrenti vie respiratorie. Esibita ecografia addominale indicativa di “ esigua quantità di fluido tra le anse intestinali in addome inferiore. Reni e vie urinarie nella norma. Modesta splenomegalia”. In corso terapia antibiotica orale per presunta cistite, diagnosi avanzata per riscontro di ematuria. Assenza di eventi degni di nota nelle settimane precedenti. Visita chirurgica negativa. In relazione al pallore associato a modesta sfumatura itterica e al riscontro di una franca ematuria, veniva sottoposto ad indagini ematochimiche che evidenziavano: azotemia 156 mg/dl, Creatinina 1.4 mg/dl, GOT 65 UI/L, LDH 2545 UI/L, Amilasi 237 UI/L, Bilirubina totale 1.99 mg/dl, calcio 7.8 mg7dl, Hb 7.9 g/dl, PLT 61.000/mm³, Gb 10.430/mm³. EAB venoso: pH 7.42, BE + 1.9, HCO₃- 26.6 mmmol/L. Multistix urine: pH 5, PS 1.005, proteine +++++, sangue +++++. PA 120/75. Veniva pertanto inviato per competenze presso centro dedicato di Nefrologia Pediatrica nel sospetto di SEU.

Conclusioni – La valutazione del paziente in PS richiede sempre un'anamnesi esaustiva ed un critico esame obiettivo al di là del problema che ne ha motivato l'accesso in ospedale. Nella fattispecie in esame, l'esecuzione della sola visita chirurgica, come richiesto dal pdf, avrebbe fatto ritardare la diagnosi di SEU. Il pallore del paziente unitamente alla franca ematuria sono stati dirimenti ai fini di una precoce diagnosi.

COLORITO A CERA VECCHIA PER UNA DIAGNOSI DI LEUCEMIA LINFOBLASTICA ACUTA(LLA)

Mormile R¹, Della Corte G¹, Cioffi C¹, Golia G¹, Vitale R², Perri D¹

¹UOC di Pediatria e Neonatologia – PO Moscati – Aversa

²Università degli Studi di Napoli – Federico II

Introduzione – La LLA è una malattia linfoproliferativa che trae origine da un primitivo disordine dell'emopoiesi. E' caratterizzata da una proliferazione neoplastica, clonale, automantenuta, di precursori della linea linfoide a livello midollare. Interessa soprattutto la fascia di età tra i 2-5 anni, con un rapporto M/F di 1.2-1.4/1. Le leucemie rappresentano il 35-40% di tutti i tumori infantili. La LLA rappresenta l'80-85% delle leucemie acute. Per la diagnosi risultano essenziali lo studio morfologico, immunologico, citogenetico, biochimico e di biologia molecolare sia su sangue periferico che midollare. Nel sangue periferico si riscontra generalmente un numero di blasti > 90% mentre a livello midollare l'infiltrazione blastica può essere più o meno completa. Secondo la classificazione FAB, le LLA possono essere L1, L2 e L3. I sintomi di esordio sono spesso aspecifici come l'astenia e l'anoressia da anemia, le infezioni e/o la febricola intermittente da alterazione dei globuli bianchi ed emorragie da piastrinopenia, spie queste di infiltrazione midollare. L'epatosplenomegalia, le linfoadenopatie, le lesioni ossee, il coinvolgimento del SNC, degli occhi e dei testicoli sono indicativi, invece, di localizzazione extramidollare. Il SNC può essere coinvolto sia con un quadro di meningite che di sindrome cerebellare, ipotalamica o spinale con emiparesi, convulsioni, atassia, diabete insipido, incontinenza sfinterica.

Caso clinico – SM, 13 anni. Giungeva in PS per "dolore toracico" insorto da qualche giorno, in assenza di febbre e/o sintomi suggestivi di gastrite e/o esofagite. Anamnesi negativa per cardiopatie e/o broncopneumopatie. Nelle ultime due settimane riferita astenia attribuita alla temperatura estiva torrida. All'esame obiettivo, colorito a cera vecchia. Attività cardiaca valida. MV fisiologico al torace. Modesta splenomegalia. Linfonodi non palpabili nelle comuni sedi di reperi. Rx torace + ECG: nella norma. Il colorito del paziente motivava l'esecuzione degli esami ematochimici. Il riscontro di piastrinopenia PLT 95.000/mm³ e di LDH 1000 UI/L spingevano ad un attento monitoraggio clinico e laboratoristico del ragazzo. Nell'arco di 2 settimane si assisteva ad ingravescenza della piastrinopenia con progressiva anemizzazione, leucocitosi e rialzo della VES. Eseguiva mielobiopsia con agoaspirato midollare che risultava compatibile con LLA.

Conclusioni – L'esame obiettivo è un momento di imprescindibile importanza nella presa in carico del paziente. Il colorito, può rappresentare un indice di sospetto cruciale ai fini di una precoce diagnosi. Nel caso in esame, la valutazione del colorito del paziente ha permesso un idoneo inquadramento del paziente in assenza di altri sintomi suggestivi di chiaro quadro di emopatia. Il dolore toracico era da correlarsi al coinvolgimento osseo

A PROPOSITO DI MALATTIE RARE: ESPERIENZA CLINICO-TERAPEUTICA E GESTIONALE DI UN CASO DI MALATTIA DI FABRY

C. Navone, P. Corciulo, L. Papa, M. Poggi, F. Ricci, A. Traverso, F. Ventura, E.C. Dellisola, R.I. Agoglio, A.I. Vignolo, V.V. Aicardi, P.V. Moirano

S.C. Pediatria-Neonatologia Ospedale S. Corona Pietra Ligure (SV) ASL2 Savonese

La malattia di Anderson-Fabry, descritta nel 1898 è una rara malattia X-linked (1:3100 maschi) dovuta al deficit di alfa galattosidasi lisosomiale con conseguente accumulo tissutale di globotriaosilceramide (Gb3), caratterizzata da presenza angiocheratomi diffusi, dolore neuropatico, alterazioni oculari, progressiva insufficienza renale, disturbi gastrointestinali e in età giovane-adulta cardiomiopatia ipertrofica, aritmie cardiache, trombosi, ictus, ischemia cerebrale. Nel 1989 il sequenziamento del gene ha permesso la produzione dell'enzima e la disponibilità della terapia specifica in Europa dal 2001.

F.A. nato a Parma il 25/6/91, dal 12/2004 accede a S. Corona inviato dal Centro per le Malattie Rare dell'IRCCS di Genova

-Prof. Maja Di Rocco. Dalla nascita presenta angiocheratomi cutanei ombelicali, a 6 aa le prime acroparestesie, dolori addominali, cefalea, angiocheratomi inguinali-genitali. A 11 aa (maggio 2002) gli è posta diagnosi di malattia di Fabry all'O. Salesi di Ancona (dosaggio alfa galattosidasi A leucocitaria 3,3 micromol/mg/proteina /h-biopsia muscolare) e inizia terapia con Agalsidasi alfa (Replagal) 0,2 mg/kg i.v. ogni 15 gg. Persistendo i dolori a gennaio 2003 inizia terapia con agalsidasi beta (Fabrazyme) 1,25 mg/kg/ogni 15gg. Nel 2009 per scarsa disponibilità di Algasidasi beta la dose/kg è ridotta. Da luglio 2010 A.F. è trattato con Algasidasi A 0,5 mg/kg/ogni 15gg. Da ottobre 2010 proseguirà le cure al Centro per le Malattie rare di Pavia presso l'Università che frequenta. La qualità di vita e il quadro clinico sono migliorati. Oltre la rarità del caso e la possibile efficacia terapeutica, si sottolinea l'aspetto gestionale della somministrazione "sotto" casa di farmaco H (al mattino prima di scuola, nel w.e.), l'impegno dello staff medico-infermieristico, gli aspetti di budget, il lavoro in rete regionale ed extraregionale.

A. Selicorni Le malattie rare in età giovane-adulta dal sospetto diagnostico alla gestione clinica: Malattie metaboliche. Fabry, malattia di. Ed Hippocrates febbraio 2012, 344-3592; Pisani A et al. Enzyme replacement therapy in patients with Fabry disease: State of the art and review of the literature. Mol Genet Metab. 2012 Aug 11. [Epub ahead of print] Source Department of Nephrology, University "Federico II", Napoli, Italy

I PADRI STRANIERI IN SALA PARTO: USANZE TRADIZIONALI E RITI ESEGUITI ALLA NASCITA AI LORO BAMBINI

A. Pagani, V. Agarla, M. Zaffaroni, G. Bona

Clinica Pediatrica - Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara

A Novara, oltre il 30% dei nati ha genitori immigrati da Paesi in via di sviluppo. Il percorso nascita prevede approccio personalizzato e nursing transculturale per le madri, ma è doveroso non trascurare la presenza dei padri. In molti Paesi la nascita di un figlio richiede al padre di essere in prima persona protagonista ed eseguire alcuni riti nel rispetto della propria cultura e religione. Nel nostro Punto Nascita, anche grazie all'ausilio delle mediatrici culturali, si pone un'attenzione particolare quando padri stranieri richiedono la possibilità di mantenere le usanze del paese di origine.

In sala parto, molti padri islamici sussurrano all'orecchio destro del neonato la Adhan (invito alla preghiera) e successivamente al sinistro la Iqama (preghiera contenente il credo islamico); il gesto ricorda al bambino che la vita è un soffio tra due preghiere e fa sì che la prima cosa sentita dal bambino sia la professione di fede. Altri padri africani hanno richiesto la possibilità di far assaggiare al neonato polpa di dattero o poche gocce di acqua "benedetta". In Camerun è usanza porre sul corpo del nuovo nato amuleti come portafortuna. In altri paesi africani animisti si usa prendere in braccio il piccolo e sollevarlo al cielo in segno di ringraziamento. In India si praticano il Samskara e il Namakarama e a volte il padre può richiedere di offrire al neonato miele, abbozzare sulle labbra la sillaba OM sussurrando al bimbo il nome scelto.

In caso di degenza protratta, alcuni padri islamici (pakistani e afgani) hanno richiesto di poter eseguire la rasatura rituale dei capelli (anche solo simbolica); altri di religione ebraica chiedono la dimissione del bimbo prima dell'ottavo giorno per far eseguire la circoncisione rituale.

In una società multietnica è necessario conoscere rituali e pratiche tradizionali degli ospiti stranieri al fine di dare adeguata risposta a ogni eventuale richiesta. Permettere ai padri di mantenere le proprie usanze alla nascita del figlio è segno di accoglienza e di rispetto per le diverse culture. Tutto ciò consente di creare un clima di miglior collaborazione e dialogo tra operatori sanitari e famiglia straniera per favorire l'educazione sanitaria, la promozione della salute ed il benessere del bambino.

PREVENZIONE DELLA ROSOLIA CONGENITA - OFFERTA ATTIVA DELLA VACCINAZIONE ALLE MADRI RECETTIVE NEL POST-PARTUM PRESSO IL PUNTO NASCITA

L. Panigati¹, M.C. Gatto¹, C.M.M. Fiorito¹, M. Zaffaroni¹, M. Barengo², A. Esposito², G. Bona¹

¹*Clinica Pediatrica - Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara*

²*SISP - Servizio di Igiene e Sanità Pubblica ASL-Novara*

La Rosolia è una malattia infettiva virale che in gravidanza può provocare complicanze anche molto gravi. A Novara, secondo il Piano Nazionale per l'eliminazione della Rosolia Congenita, è in corso un progetto di prevenzione rivolto a tutte le donne recettive al momento del parto (con titolo di IgG anti-Rosolia <10 U/ml) alle quali viene proposta la vaccinazione nel post-partum. Essa viene eseguita in ospedale, previo consenso informato, dal personale del Punto Nascita, in occasione della visita di controllo post-dimissione del neonato.

Nel periodo compreso tra Dicembre 2007 e Luglio 2012 presso il Punto Nascita di Novara vi sono stati 9447 parti. Sono risultate recettive per Rosolia 439 puerpere (4,6%): di queste 253 erano italiane (3,8% su 6596 donne italiane) e 186 straniere (6,5% delle 2851 straniere).

A tutte le madri recettive è stata consegnata una lettera esplicativa sul vaccino MMR con indicazione e consenso informato alla vaccinazione nel post-partum.

288 puerpere (65,1% di tutte le recettive) hanno accettato di effettuare la vaccinazione: 151 erano italiane e 137 immigrate (68% delle madri recettive straniere). Fra le puerpere straniere recettive, il 25% era rappresentato da donne immigrate dal Marocco, l'8,6% da donne rumene. Fra le marocchine (su un totale di 572) la percentuale di madri recettive è stata pari a 12%; fra le rumene (su un totale di 220 donne) è stata di 13,7%. Del resto in Marocco e Romania la sieronegatività è ancora, rispettivamente del 16,6% e del 10,6%. È chiaro che parte della popolazione straniera presente in Italia corre un maggior rischio di contrarre la malattia o la Sindrome da Rosolia Congenita, per contro in altri Paesi con miglior copertura vaccinale la Rosolia Congenita è stata eliminata.

La profilassi vaccinale dovrebbe essere offerta attivamente a tutte le donne recettive per Rosolia prima di una gravidanza.

A gestanti e puerpere con documentato stato di recettività occorre proporre la vaccinazione nel periodo post-partum. Nel caso di madri straniere recettive è stato utile l'ausilio fornito dalle mediatrici culturali, come avviene all'interno del Punto Nascita dell'Azienda Ospedaliera di Novara, l'utilizzo di materiale illustrativo e di consensi informati tradotti nelle diverse lingue.

PAOLO BRUSA: DA UNIVERSITARIO A OSPEDALIERO. UN GRANDE IMPEGNO PER LO SVILUPPO DELLA NEONATOLOGIA A MILANO

Luigi Cataldi

Istituto di Clinica Pediatrica UCSC, Roma, Gruppo di Studio di Storia della Neonatologia della SIN, Associazione Clemente Susini per la Storia della Medicina - Cagliari

Introduzione e scopi: Chi ha seguito la storia dell'assistenza al neonato immaturo all'IPPAL di Milano, ha potuto apprezzare l'impegno di Piero Brusa e dei suoi collaboratori fin dalla fine degli anni '20 del secolo scorso: nel 1930 Ivo Nasso era stato chiamato a dirigere la Clinica pediatrica di Milano realizzando nel giro di alcuni anni non pochi progressi in varie branche della Pediatria, dedicando la sua attenzione non solo alle malattie infettive, che tante vite mietevano nella prima metà del secolo scorso, ma anche al neonato immaturo, e ben prima degli anni '50.

Scopo di questa ricerca è di evidenziare il contributo di Paolo Brusa il quale, in collaborazione con Pino Menghi, anch'egli medico della Clinica Pediatrica di Milano e con altri Colleghi della Clinica pediatrica di Milano, svolse la sua opera in quella istituzione, nell'assistenza al neonato immaturo, e non solo.

Metodi: Ricerca bibliografica e di archivio, fonti testimoniali.

Risultati: Scrive Ivo Nasso in un suo resoconto del 1942, "nel 1938... è stato creato il reparto più originale della Clinica, rappresentato da tre ambienti separati, e ad aria condizionata, per il ricovero degli immaturi". Paolo Brusa, (1921-1976) nato a Bologna il 14 marzo 1921, conseguiva all'Università di Milano sia la laurea in Medicina (30/07/1946) sia la Specializzazione in Pediatria (14/07/1948), col massimo dei voti, percorrendo la sua carriera fino al 1963 nella stessa Clinica Pediatrica dell'Università di Milano. Fu prima assistente volontario (1947) poi nel 1948 assistente ospedaliero, dal 1956 libero docente. Aiuto fino al 1963, quando divenne primario a Vimercate, per tornare poi a Milano nel 1968 a dirigere la Pediatria dell'Ospedale "Buzzi". La sua prematura scomparsa nel 1976 ha privato la pediatria italiana di un elemento eccezionale. Ben nota la sua monografia, prima in Italia sulla "moderna" assistenza al neonato immaturo, editata assieme a Pino Menghi, nel 1952, quando entrambi erano presso la Clinica Pediatrica De Marchi diretta da Ivo Nasso. "Problemi dell'Immaturità" era una monografia che si basava sullo studio di 3050 neonati immaturi (secondo la classificazione di Arvo Yllpö) esposto in 12 capitoli, 109 pagine impreziosite da una bibliografia, ricca di oltre 180 voci, tra le quali spiccano i nomi dei principali "pediatra-puericultori" oggi si direbbe "neonatologi" italiani (Piero Brusa, Ivo Nasso) Europei (Lelong, Roissier, Victoria Mary Crosse, lo stesso Yllpö) e d'oltre Oceano (Hess, Levine, Gordon, Smith e Silverman). Nei dodici capitoli sono contemplate le cause dell'immaturità, la fisiopatologia, i rilievi somatici e l'accrescimento, le modalità di alimentazione, le patologie, mortalità e rilievi autoptici, assistenza, terapia e destino dell'immaturo. Il problema è affrontato anche dal punto di vista sociale, in relazione all'impatto della nascita degli immaturi e degli alti tassi di mortalità sulla società del tempo.

Gli AA ricercarono ed approfondirono vari fattori di rischio, problemi alimentari, respiratori e le varie patologie tra le quali la fibroplasia retrolentale, allora appena riconosciuta come patologia importante, quando ancora Mary Crosse non aveva pubblicato il suo articolo sulla profilassi della importante malattia. Gli AA affrontarono le varie modalità di assistenza all'immaturo, dalla nascita, come essi stessi scrissero, "in relazione ai nuovi mezzi a disposizione del pediatra in questo campo" considerando anche la prognosi "alla lontana". Nella monografia 28 grafici e figure illustrarono i dati più significativi.

Ci piace segnalare che, tra gli scritti di Paolo Brusa che interessano il prematuro, risulta molto interessante un articolo sulle emorragie meningo-cerebrali del neonato, che a giudizio dell'A., che ne sottolineava il quadro clinico, le difficoltà diagnostiche, i reperti autoptici, "possono verificarsi anche in neonati venuti alla luce da parto eutocico o cesareo, senza traumi evidenti".

Tra le raccomandazioni degli AA, che oggi potrebbero essere considerate come curiosità, segnaliamo l'uso di quelle che erano una volta le vie ematiche periferiche per effettuare i prelievi ematici. Paolo Brusa sconsigliava di effettuare, nell'immaturato, prelievi ematici dal seno longitudinale superiore, cosa molta diffusa al tempo per neonati e lattanti che avevano ancora la fontanella anteriore pervia, che riteneva essere ad alto rischio di complicanze anche importanti. Paolo Brusa e Pino Menghi consigliavano di praticare le infusioni di liquidi tramite ipodermoclisi piuttosto che sul torace (sic!) per l'evidente rischio di influenzare negativamente la funzione respiratoria del piccolo immaturato, inserendo l'ago nella coscia, magari dopo l'iniezione locale di una soluzione di ialuronidasi.

Il destino dell'immaturato, "alla lontana" come era chiamato il "follow-up" prima dell'avvento dell'anglofonia, era stato studiato su 543/3030 neonati immaturi seguiti per circa 12 anni di vita, dal secondo al quattordicesimo anno di età.

In conclusione l'A. ritiene di aver offerto ai neonatologi di oggi dati ancora poco noti per la conoscenza della storia della neonatologia in Italia.

Bibliografia essenziale

1. Brusa P, Menghi P., Problemi dell'immaturità, ed Sci. Napoli 1952
2. Crosse V M, Evans P J. Prevention of retrolental fibroplasias. Arch Ophthalmol 1952. 4883.
3. Famiglia di Paolo Brusa: comunicazione personale 2012
4. Mary Crosse V. The premature baby, Blackston 1945
5. Nasso I Attività della clinica Pediatrica dell'Università di Milano nel decennio 1931-41, Medicina Italiana 1942,23,1,1-20
6. Umberto Formica: Comunicazione Personale 2010

BREVI NOTE PER UNA STORIA DELLA PEDIATRIA OSPEDALIERA IN LIGURIA

Luigi Cataldi^{1,5,6}, Luca Ramenghi^{2,4}, Carla Navone³, Piero Ugo Zucchinetti^{3,4}

¹ *Istituto di Clinica Pediatrica UCSC, Roma,*

² *UOC di Neonatologia e TIN, Istituto "G.Gaslini" Genova*

³ *UOC di Pediatria e Neonatologia AO Santa Corona, Pietra Ligure*

⁴ *UOC di Pediatria e Neonatologia, ASL1 Imperiese*

⁵ *Gruppo di Studio di Storia della Neonatologia della SIN,*

⁶ *Associazione Clemente Susini per la Storia della Medicina - Cagliari*

Premesse e scopi: L'assistenza istituzionale al bambino in Liguria risale ai primi nella seconda metà del XIX sec. Ospizi Marini Scopo degli AA è rilevare l'evoluzione storica dell'assistenza ospedaliera al bambino in Liguria.

Metodi: consultazioni bibliografiche e d'archivio, prove testimoniali.

Risultati e conclusioni: Ospizi Marini furono eretti a Celle Ligure, Loano, Varazze, Nervi, Sestri Levante, Voltri per prevenire e curare malattie invalidanti, (rachitismo,TBC). L'Ospedale San Filippo, fondato a Genova nel 1888 dalla duchessa Galliera, accoglieva bambini dai 4 ai 12 anni, sia per malattie mediche, sia chirurgiche; non ricoverava pazienti contagiosi, fu diretto dal prof J. Perrando (1888-1917), quindi dalla prof.ssa P. Zappa. Nei decenni seguenti dal 1959 al 1983 fu il prof. Gennarino Sansone cui l'Università di Genova affidò l'insegnamento della Genetica Umana, a dirigere l'Ospedale Pediatrico S. Filippo realizzando negli anni '60, al Galliera, una struttura dipartimentale di moderna concezione con Pediatria, Neonatologia, Chirurgia Pediatrica, Neuropsichiatria Infantile e vari Centri tra i quali il Microcitometrico, quello per la Malattia da Rh (argomento a lui caro fin dagli anni '40) e i Laboratori di Citogenetica, e di Malattie Dismetaboliche.

Sansone fu apprezzato ricercatore e autore di svariate pubblicazioni e monografie in molti campi della pediatria, ivi incluse le anomalie del rene. Tra l'altro aveva dimostrato che il favismo era dovuto ad un deficit di G6PD e non una malattia autoimmune come allora da molti ritenuto, la tipizzazione di numerose emoglobine patologiche, lo studio della malattia emolitica del neonato da incompatibilità Rh che lo portò ad eseguire, al Galliera, le prime exsanguinotrasfusioni sul neonato in Italia.

L'Osp. Infantile Nuñez del Castillo di San Remo, inaugurato nel 1908, forniva solo cure mediche; fu diretto prima da Vincenzo Pesante, quindi da Luigi Cotellessa.

Il Reparto Pediatrico dell'Ospedale di Sampierdarena, che sorgeva dove era l'antica Villa Scassi in Genova, fu aperto nel febbraio 1920, coi primi 20 lettini destinati al reparto dei bambini. Esisteva però, una baracca Dockers che era stata adibita a Sezione isolamento, e dove erano praticate le prime intubazioni nelle difteriti laringee stenose: lì fu tenuto un corso teorico-pratico di intubazione, ripetuto negli anni successivi per gli aiuti che coprivano il servizio di guardia.

La pediatria di La Spezia, istituita nel 1930, cominciò a funzionare nel secondo semestre del 1930, accogliendo bambini fino al 12.o anno di età, con malattie mediche e chirurgiche. La sezione medica, comprese le malattie infettive, dal primario medico O. Torri, che nel 1931 ne lasciò l'incarico a C. Giaume che fu a sua volta (1932) primario pediatra.

Concludiamo questa breve incompleta nota ricordando il Santa Corona, di Pietra Ligure, che iniziò l'attività come "Colonia Santa Corona" e fu poi convertita in "Ospedale".

A Genova, nel 1901 E. Maragliano realizzava una sezione pediatrica affidandola a R. Jemma (1901-03) poi a O. Cozzolino (1903-12) e a D. Pacchioni (1912-1928) presso l'Osp. dei Cronici, quindi al San Martino (1928-1938). Dal 1938 la Cattedra di Pediatria si trasferì all'Istituto "Giannina Gaslini", realizzato da Gerolamo Gaslini, industriale e senatore, in memoria della figlia.

BIBLIOGRAFIA

1. Bulgarelli R. Comunicazione personale 2008
2. Bulgarelli R. La Pediatria Italiana tra cronaca e storia: Genova, Riv Ital Ped (IJP) 1991, 17(S.3) 34-35
3. Cataldi L. La pediatria in Liguria: ieri, oggi...e domani? Atti del 2.o Congresso Interregionale Gruppo di Studio di Pediatria Ospedaliera, Pietra Ligure 14-15 giugno 2001 Pediatria Ospedaliera 2001 (3), 10-12
4. De Toni Teresina Comunicazione personale 2008
5. Gregorio M.G., Cataldi L., Note storiche sulla pediatria in Liguria: la California d'Italia. Atti del 64° Congresso Italiano di Pediatria, Genova 15-18 ottobre 2008
6. <http://www.galliera.it/20/58/185/205/1312/?searchterm=gennarino%20sansone> consultato 29 settembre 2012
7. Sansone G. Exsanguinotrasfusione nel neonato e nel lattante Sangue.1951;24(3):120-4.
8. Serra Giovanni, Comunicazione personale 2008

UNA POLISONNOGRAFIA RIVELATRICE: UNA SORPRENDENTE MALFORMAZIONE DI CHIARI TIPO I

F. Pendola¹, M.G. Baglietto², M.P. Ivaldi²

¹SC Pediatria, ospedale di Lavagna (GE)

²Dipartimento Neuropsichiatria Infantile, istituto Gaslini, Genova

Le apnee centrali possono essere, anche se raramente, il sintomo isolato di esordio della malformazione di Chiari in età pediatrica. Presentiamo il caso di una bambina con apnee ostruttive e numerose apnee centrali di breve durata che hanno condotto alla diagnosi di M di Chiari.

Caso clinico: femmina, 5 anni, con russamento continuo e pause respiratorie, rilevate dai genitori, durante il sonno. L'esame neurologico era normale e all'esame obiettivo si rilevava ipertrofia tonsillare di grado notevole, facies adenoidea, respirazione orale.

La polisonnografia rilevava: Indice di apnee ostruttive. 3,6/ora, saturazione O₂ media 96,5%, numerose apnee centrali (16,5/ora) tutte inferiori ai 20 secondi e nel 40% dei casi < ai 10 secondi, seguite da spiccate bradicardie, ma molto raramente da desaturazioni O₂ significative.

Dato l'elevato numero di apnee centrali veniva eseguita una RNM dell'encefalo che evidenziava un quadro di malformazione di Chiari tipo I associata ad alterazione del flusso liquorale in sede cranio cervicale. Si rendeva necessario un intervento di decompressione cranio cervicale con plastica durale.

Conclusione: il nostro caso sottolinea il fatto che in presenza di numerose apnee centrali anche di breve durata e senza significative desaturazioni O₂ occorre tenere in considerazione l'esecuzione di radioimmagini per escludere patologie sottostanti come la m di Chiari. Nella nostra paziente le bradicardie successive alle apnee sia centrali che ostruttive erano l'elemento emodinamico più significativo.

Da rilevare anche l'importanza fondamentale dell'esecuzione di un tracciato polisonnografico cardiorespiratorio per la diagnosi differenziale tra apnee centrali ed ostruttive, non effettuabile in base ai soli dati clinici.

SINDROME DELLE APNEE NOTTURNE E RISCHIO METABOLICO IN BAMBINI ED ADOLESCENTI OBESI

F. Pendola¹, M. Ferrari Bravo², S. Babbini¹, M.P. Ivaldi¹

¹SC Pediatria, Ospedale di Lavagna (GE)

²Dipartimento Igiene e sanità Pubblica, Chiavari (GE)

Introduzione: La Sindrome delle apnee notturne (OSAS) rappresenta un noto fattore di rischio per la Sindrome metabolica nell'adulto. Anche in età pediatrica alcuni autori hanno segnalato una correlazione tra OSAS e resistenza insulinica e/o profilo lipidico.

Obiettivi: scopo dello studio è verificare una correlazione tra alterazioni caratteristiche della sindrome metabolica e diagnosi di OSAS in un gruppo di bambini e adolescenti obesi.

Metodi: Sono stati studiati con metodo retrospettivo 73 pazienti obesi. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad accertamenti metabolici (glicemia e insulinemia a digiuno, colesterolo totale, LDL, HDL, trigliceridi), ed è stato calcolato l'indice Homa.

Nei pazienti con sintomi di OSAS è stato anche effettuato un tracciato polisinnografico cardiorespiratorio.

La diagnosi di OSAS è stata posta in presenza di un Indice di Apnea/ipopnea (AHI)>1 e classificata come: minima (AHI 1-3) , lieve (AHI 3-5), moderata (AHI: 5-10).

Risultati: 73 pazienti (maschi 39, età media: 10,3 +/- 3, BMI medio 27,97 +/-3,58, BMI z score 2,13 +/-0,42).

In base al tracciato cardiorespiratorio 28 pazienti sono risultati affetti da Sindrome delle apnee notturne, di cui 18 di grado minimo, 6 lieve e 4 moderato.

Riportiamo i dati ottenuti nei pazienti Obesi con OSAS (AHI>1) (Gruppo 1) e nei pazienti obesi senza OSAS (Gruppo 2).

Gruppo 1: Insulinemia: 19,2 mUI/ml (DS+/-11,1), Homa index: 4,2 (DS+/- 2,6), Col. LDL: 107 mg/dl (DS+/-26,8), col. HDL: 45,8 mg/dl (DS+/-7,3), trigliceridi: 97,5 mg/dl (DS+/-43,3)

Gruppo 2: Insulinemia: 18,3 mUI/ml (DS +/-10,46), Homa Index: 4 (DS+/- 2,4), Col. LDL: 103,3 mg/dl (DS+/- 28,4), Col. HDL: 45,4 mg/dl (DS+/-10,1), Trigliceridi: 98,6 mg/dl (DS+/- 51,8).

Conclusioni: Dai dati in nostro possesso non si rilevano differenze statisticamente significative tra i due gruppi considerati e la presenza di OSAS non sembra essere un fattore di rischio aggiuntivo per Sindrome metabolica.

Occorre sottolineare che i pazienti della nostra casistica sono affetti da OSAS meno grave rispetto ai casi studiati da altri autori in studi analoghi e questo elemento potrebbe avere influenzato i risultati.

LA RIABILITAZIONE SU BASE COMUNITARIA. “SEMI” DI RBC NELLA NOSTRA REALTÀ

C. Amoretti, C. Castagneto, L. Trincheri, C. Bianchi*, M. Trada §, E. Pupulin ^, R. Gagno°, P. Zucchinetti §

S.S. Centro pediatrico di Riabilitazione Motoria Imperia – ASL1 Imperiese

**: ANFFAS Imperia -- §: S.C. di Pediatria ASL1 Imperiese -- ^: AIFO Italia -- °: Settore educazione e promozione della salute ASL 1 Imperiese*

La Riabilitazione su base comunitaria (RBC) è una strategia che l'OMS propone per la disabilità nei paesi a medio e basso reddito e che è ora introdotta con progetti pilota anche in Europa. Il modello bio-psico-sociale nella lettura del concetto di salute ed il cambiamento epidemiologico delle malattie, con maggior prevalenza delle patologie croniche, inducono cambiamenti anche nei modelli organizzativi. Il diritto delle persone con disabilità a prendere decisioni sulla loro vita ed ad essere cittadini con uguali diritti e responsabilità (Convenzione sui diritti delle persone con disabilità) va garantito anche attuando nuove modalità operative.

La R.B.C. è basata su 4 principi (partecipazione, inclusione, sostenibilità e self-advocacy) e si sviluppa in 5 ambiti (salute, educazione, vivere-autonomia, empowerment e sociale) considerando la riabilitazione azione trasversale a numerose agenzie. L'ambito “salute” prevede promozione della salute, prevenzione, cure, riabilitazione e ausilii.

Secondo l'OMS la riabilitazione è inserita nelle cure primarie e le persone con disabilità devono essere assistite, di norma, a livello primario, pur necessitando, per particolari situazioni, cure di livello secondario o terziario. Fra i programmi di RBC in ambito sanitario che possono interessare ed essere sviluppate a livello ospedaliero vi sono: raccolta delle informazioni sui servizi sanitari, aiuto per l'intercettazione precoce delle malattie, facilitazioni all'accesso al trattamento precoce e alle cure chirurgiche, promozione dell'autogestione delle malattie croniche, promozione di legami con gli operatori dei servizi sanitari.

Segnaliamo alcuni “semi”, non veri programmi, di RBC, presenti nella nostra realtà anche sviluppando lo spirito HPH (Health Promoting Hospital and Health Services): a) interventi presso il domicilio o la comunità per bambini con bisogni assistenziali speciali, sviluppando la partecipazione della famiglia e della comunità; b) percorsi di C.A.A. realizzata attraverso associazione di famiglie e nell'ambito scolastico; c) interventi di educazione alla disabilità, con la partecipazione dei minori con disabilità e dei compagni normodotati; d) gruppi di auto-mutuo aiuto fra genitori, associazioni di famiglie e azioni di promozione all'autogestione della malattia cronica (diabete) valorizzando l'iniziativa dei famigliari e dei minori.

ACCOGLIENZA SANITARIA DEI BAMBINI ADOTTATI ALL'ESTERO: ESPERIENZA IN TRE OSPEDALI DI RIFERIMENTO IN PIEMONTE

R. Ricotti¹, G. Genoni¹, S. Esposito¹, M. Zaffaroni¹, S. Garazzino², I. Raffaldi², G. Ballardini³, A. Guala³, G. Bona¹

¹*Clinica Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara*

²*SCDU Pediatria II, Ospedale Infantile Regina Margherita di Torino*

³*SC Pediatria, Ospedali Riuniti di Verbania*

L'Italia, con circa 4.000 adozioni ogni anno, è il secondo Paese al mondo per numero di bambini adottati all'estero. Negli ultimi anni le adozioni internazionali sono state caratterizzate da un aumento dei bambini con bisogni speciali, cioè con età maggiore di 7 anni, appartenenti a fratrie estese o con problemi sanitari di rilievo. Spesso la documentazione sanitaria disponibile è carente e scarsamente attendibile: pertanto, è importante offrire a questi bambini adeguata accoglienza sanitaria.

La Regione Piemonte con decreto del 30.12.09, ha identificato 3 Ospedali di riferimento (a Torino, Novara e Verbania) per l'accoglienza sanitaria dei bambini adottati all'estero secondo quanto previsto dal protocollo del GLNBI della Società Italiana di Pediatria, prevedendo che tutte le visite e le indagini necessarie siano erogate in regime di esenzione dalla quota di partecipazione alla spesa sanitaria per un periodo di 6 mesi dall'ingresso del minore in Italia.

Nei Centri di Riferimento del Piemonte, sono stati seguiti 350 bambini (58% maschi, 42% femmine), provenienti da Africa (35.4%), Asia (30.8%), Est Europa (18.9%) e Sud America (14.9%).

Al momento della prima valutazione medica, l'età media dei bambini era di 4.6 anni; il 38.6% aveva meno di 3 anni, il 28.3% 3- 6 anni, il 23.1% 6- 9 anni e il 10% oltre 9 anni.

Fra le patologie di più frequente riscontro sono state osservate: parassitosi nel 41.7% dei casi (Ameba, Giardia, Toxocara), anemia sideropenica o altre patologie ematologiche nel 12.6%, ipovitaminosi D (con o senza rachitismo) nell'8.0%. Molti bambini (10,6%), in particolare cinesi, erano portatori di gravi malformazioni operate (labiopalatoschisi, cardiopatie congenite, atresia anale o esofagea), altri di anomalie ancora da trattare (ipospadia, dismorfismi ortopedici). Tubercolosi attiva o latente è stata accertata nel 3.4% dei casi, patologie neurologiche nel 6.9%, sindrome feto-alcolica nello 0.8%; gravi maltrattamenti o abusi nello 0.5%.

Riteniamo importante organizzare e potenziare in Italia una rete di ospedali che, in collaborazione con i Tribunali per i Minori, gli Enti Autorizzati e i medici curanti, sia grado di offrire alle famiglie una rapida ed adeguata accoglienza sanitaria del bambino adottato all'estero.

CASO CLINICO: MIOSITE IN MORBILLO ATIPICO

C. Rosso¹, P. Comberinati², A. Cirisano¹, N. Lazzaro¹, F. Paravati¹

¹*U.O.C. di Pediatria, Ospedale "S. Giovanni di Dio" - Crotona*

²*Clinica Pediatrica, Università La Sapienza - Roma*

M.S. femmina di 17aa e 9/12 giunge all'osservazione per esantema morbilliforme, dolenzia agli arti inferiori con difficoltà alla deambulazione e febbre elevata insorti da 1 giorno. Trattata a domicilio da 4 gg con ampicillina per os per la presenza di faringodinia e da 2 gg con ibuprofene. La paziente, affetta da S. di Marfan, sottoposta in passato ad interventi chirurgici di impianto di cristallino ed ernia diaframmatica, presenta scoliosi dorso-lombare. All'ingresso, si rileva p=Kg 85, esantema morbilliforme diffuso, congiuntivite, intensa iperemia faringotonsillare e linfadenite laterocervicale, al torace si repertano rantoli a medie e grosse bolle diffusi, presenta mialgie agli arti inf. con notevole difficoltà alla deambulazione. Nell'ipotesi

diagnostica di un esantema morbilliforme da penicillina in probabile mononucleosi e sospetta miosite, i successivi esami ematochimici evidenziavano: WBC $2.34 \times 10^3/\mu\text{L}$ (N 72,6%; L 26,1%); Ca 7,4 mg/dl, Fe 13 $\mu\text{g}/\text{dl}$; GOT 209 U/L, GPT 156 U/L, GGT 65 U/L; LDH 1092 U/L; CPK 5196 U/L; VES 51; PT 13,2 sec; PTT 33,5 sec; D-DIMERO 906 mcg/l. PCR, amilasi, lipasi, glicemia, azotemia, creatinemia, bilirubina, Cl, K, Na: nella norma. TORCH: CMV IgG positivo; VCA IgG ed IgM negativi; Rx Torace: asimmetria degli emitoraci in relazione a scoliosi ad S del rachide dorso-lombare, faldina di versamento pleurico a sx. Una valutazione neurologica conferma la sospetta miosite. Viene eseguita in III giornata, per la comparsa di dolore mesoepigastrico, Rx diretta addome: presenza di qualche livello in sede mesogastrica con ristagno di materiale fecale. Eco addome: fegato ai limiti superiori ed ecostruttura lievemente iperiflettente. Inizia terapia antibiotica con ceftriaxone e terapia steroidea. Al 5° giorno di ricovero: inizia la desquamazione furfuracea tipica del morbillo con miglioramento della sintomatologia algica addominale ed agli arti inferiori. Esami ematochimici in decima giornata: emocromo, VES, GOT nella norma, GPT 100 U/L, LDH 560 U/L; CPK 102 U/L; D-DIMERO 694 mcg/l; Rx torace di controllo dopo 20 giorni: nella norma. Segnaliamo questo caso per l'atipicità della presentazione e per la rarità dell'importante interessamento muscolare osservato. La diagnosi è stata confermata a posteriori anche per la comparsa di morbillo classico nel fratello minore a distanza di 16 giorni.

FATTORI EPIDEMIOLOGICI E ALIMENTAZIONE: QUALE RUOLO NELLA RE-INFEZIONE DA HELICOBACTER PYLORI IN ETA' PEDIATRICA?

T. Sabbi

ASL RMG Palestrina Roma

INTRODUZIONE: L'*Helicobacter pylori* (Hp) è riconosciuto come causa di gastrite e patologia peptica e classificato come agente responsabile del cancro gastrico. La sua acquisizione sembra essere in relazione con scarse condizioni socioeconomiche mentre la relazione con l'alimentazione è ancora in studio.

SCOPO: esaminare se fattori socioeconomici ed alimentazione sono implicate nella reinfezione da Hp in età pediatrica.

PAZIENTI E METODI: 150 pazienti (92 maschi; età 5-16 anni) con infezione da Hp trattata ed eradicata nel passato. 55 pazienti con reinfezione da Hp e 95 non reinfettati.

Abbiamo somministrato ai pazienti un questionario riguardante fattori socioeconomici, igiene, condizioni di vita ed abitudini alimentari.

RISULTATI: tra i pazienti con reinfezione da Hp si è registrata una scarsa assunzione di frutta e verdura rispetto ai non reinfettati. I pazienti con reinfezione da Hp hanno evidenziato fattori socioeconomici deficitari.

CONCLUSIONS: l'assunzione con la dieta di probiotici, vitamina C ed antiossidanti può diminuire il rischio di reinfezione da Hp, mentre scarsi fattori socioeconomici possono aumentare il rischio di reinfezione.

FATTORI EPIDEMIOLOGICI E ALIMENTAZIONE: QUALE RUOLO NELLA RE-INFEZIONE DA HELICOBACTER PYLORI IN ETA' PEDIATRICA?

T. Sabbi

ASL RMG Palestrina Roma

INTRODUZIONE: L'*Helicobacter pylori* (Hp) è riconosciuto come causa di gastrite e patologia peptica e classificato come agente responsabile del cancro gastrico. La sua acquisizione sembra essere in relazione con scarse condizioni socioeconomiche mentre la relazione con l'alimentazione è ancora in studio.

SCOPO esaminare se fattori socioeconomici ed alimentazione sono implicate nella reinfezione da Hp in età pediatrica.

PAZIENTI E METODI 150 pazienti (92 maschi; età 5-16 anni) con infezione da Hp trattata ed eradicata nel passato. 55 pazienti con reinfezione da Hp e 95 non reinfettati.

Abbiamo somministrato ai pazienti un questionario riguardante fattori socioeconomici, igiene, condizioni di vita ed abitudini alimentari.

RISULTATI: tra i pazienti con reinfezione da Hp si è registrata una scarsa assunzione di frutta e verdura rispetto ai non reinfettati. I pazienti con reinfezione da Hp hanno evidenziato fattori socioeconomici deficitari.

CONCLUSIONI: l'assunzione con la dieta di probiotici, vitamina C ed antiossidanti può diminuire il rischio di reinfezione da Hp, mentre scarsi fattori socioeconomici possono aumentare il rischio di reinfezione.

PROGNOSTIC VALUE OF INITIAL ARTERIAL LACTATE LEVELS OF ACUTE CARBON MONOXIDE POISONING IN CHILDREN

S. Sahin

ESOGU Faculty of Medicine ,Pediatrics Emergency Department

Aim: The present study was aimed to compare the prognostic values of lactate and carboxyhemoglobin levels on clinical neurological and cardiac involvement in children with carbon monoxide poisoning.

Methods: Totally 77 children aged to 1 month and 17 years who referred to Paediatric Emergency Department (PED) between 1 April 2009 and 30 April 2011 and diagnosed with carbon monoxide intoxication were assessed for age, gender, symptoms, clinical findings, blood gas lactate levels, carboxyhemoglobin levels, morbidity and mortality.

Results: There was a significant positive correlation between initial lactate levels in blood gas analysis and early and late complications, neurological and cardiac involvements and morbidity compared to carboxyhemoglobin levels.

Discussion: The initial lactate levels have higher prognostic value for cardiac involvement and late neurological sequelae compared to carboxyhemoglobin and it may be helpful for treatment.

LA RACCOLTA DI SANGUE CORDONALE NEL CENTRO NASCITA DI SAN GAVINO: DATI PRELIMINARI

I. Schirru, E. Sequi, R. Antonucci

U.O.C. Immunoematologia e Trasfusionale, Osp. San Gavino Monreale, ASL 6 SANLURI

U.O.C. Nido e Neonatologia, Osp. San Gavino Monreale, ASL 6 SANLURI

Premessa. Il sangue del cordone ombelicale (SCO) raccolto nei Centri Nascita della Sardegna può essere oggi conservato presso la Banca pubblica di Cagliari, che coordina le attività di donazione solidale e di raccolta dedicata. Il Centro Nascita di San Gavino (Medio Campidano) ha ottenuto recentemente formale accreditamento come Centro di raccolta (CR) SCO.

Obiettivo. Valutare i dati preliminari sull'attività del CR di San Gavino, comparandoli con gli standard nazionali.

Metodi. Fonte dei dati: registri delle ostetriche, cartelle cliniche ostetriche e neonatali, questionari anamnestici con giudizio di eleggibilità, consensi informati, report sulle unità raccolte, ritorno informativo della Banca. Selezione dei dati: è stata esaminata la documentazione provvista di riferimenti anagrafici, anamnestici e di consenso informato. Ciascun operatore ha ricevuto un training finalizzato al suo accreditamento.

Risultati. Nel periodo 04/06/2012-09/09/2012, i nati presso il Centro Nascita di San Gavino sono stati 151. Le gestanti consultate per la donazione di SCO sono state 71 (47%): 4 di esse non hanno ancora partorito, 9 sono state escluse perché affette da patologia autoimmune, mentre la raccolta di SCO non è stata praticata per cause ostetrico-ginecologiche in 7 casi, e per difficoltà organizzative in 6. Il rapporto tra numero di unità SCO raccolte (n=45) e numero di parti (n=151) è risultato = 29.8%, più che doppio del valore di riferimento (10-15%) indicato dal Centro Nazionale Sangue e dal Centro Nazionale Trapianti per i CR con meno di 1000 parti/anno. Le unità raccolte e conferite alla Banca avevano un volume medio di 66,3 ml (D.S. \pm 22.7; max 150 ml; min 33 ml). Per convenzione internazionale, il volume minimo accettabile per unità è di 60 ml. Il CR di San Gavino dispone oggi di 5 operatori accreditati.

Conclusioni. Il confronto tra risultati ottenuti ed indicatori nazionali evidenzia risultati soddisfacenti. Se bene informate, le gestanti hanno un'elevata propensione alla donazione del SCO di grande valore etico, fenomeno che può tuttavia porre rilevanti problemi organizzativi. È auspicabile, pertanto, una crescente sensibilità riguardo alle problematiche della raccolta del SCO, affinché essa possa svolgersi in modo adeguato.

SINDROME DI AASKOG

Alfonso D'Apuzzo, Mariano Vitelli, **Mazzei Federica *M.A.Cascone, Antonio Ambrosio

*Clinica S.Lucia S.Giuseppe Vesuviano, *Pediatria Na3Sud **UOC Pediatria e Neonatologia P.O.Ariano Irpino*

La sindrome di AAskog (AS) è una rara malattia X-linked , descritta per la prima volta dall'Autore nel 1970, ed è caratterizzata da bassa statura, facies caratteristica (facies rotondeggiante, impianto dei capelli a punta sulla fronte, ptosi palpebrale, ipertelorismo, naso rivolto verso l'alto), solchi curvilinei al di sotto del labbro inferiore. Mani e piedi piccoli, anomalie dei genitali (scroto a scialle), ritardo mentale lieve. E' dovuta a mutazione del gene FGD1 (Xp11.21). Il ns. pz. di anni 5 , nato a termine da genitori sani e non consanguinei ,2300gr alla nascita, riferita normale evoluzione dei fenomeni neonatali. Viene alla nostra osservazione per ritardo psicomotorio, deficit staturale e dimorfismi multipli. .Facies rotondeggiante appiattita, ipertelorismo, orientamento antimongoloide delle rime palpebrali, nistagmo orizzontale, naso corto con radice allargata e infossata e narici anteverse, filtro nasale allungato, labbra sottili, orecchie piccole, mani tozze con sindattilia cutanea tra il 2° e il 3° dito da un lato e sindattilia tra il 3° e il 4° dito all'altra mano., presenza sui polpastrelli di tre archi e distalizzazione del triradio assiale bilateralmente. Piedi tozzi con valgismo degli alluci e clinodattilia al 5° dito. Scroto a scialle con testicoli in sede scrotale. Ritardo psicomotorio medio (linguaggio povero e poco strutturato, scarso sviluppo della coordinazione dei movimenti fini e disgrafismo). . Esami di routine , Torch, EEG nella norma, cariotipo XY. La madre di bassa statura presenta ipertelorismo, prognatismo mandibolare, ipoplasia mascellare, attaccatura frontale dei capelli, mani e piedi tozzi..La sorella del probando presenta lieve ritardo mentale e lievi segni dismorfici facciali, mani tozze. ;L'analisi genetica è stata suggestiva per la sindrome di Aaskog e la sorella portatrice della anomalia genetica. La sindrome di Aaskog è pienamente espressa nei maschi(X-linked) , mentre nei rari casi di soggetti femminili, la variabile espressività clinica è spiegata da una più o meno sbilanciata inattivazione dell'X normale e va distinta da altre sindromi molto simili come la S. Noonan, S. di Robinow, S.di Dubowitz, S.di Williams, S. di Cornelia De Lange, S. velocardiofaciale, S. da fenilchetonuria materna, Blefarofimosi, S.fetoalcolica, embriopatia da anticonvulsivanti, da toluene e da altri teratogeni.

SINDROME DI RASMUSSEN

Alfonso D'Apuzzo, Mariano Vitelli, ** Mazzei Federica,*M.A. Cascone, Antonio Ambrosio

*Clinica S.Lucia S.Giuseppe Vesuviano, *Pediatria NA3Sud., **UOC Pediatria e Neonatologia P.O. Ariano Irpino*

La Sindrome di Rasmussen (RS) è un'encefalite subacuta localizzata (>solo emisfero), virus indotta (CMV, herpes virus). I linfociti presenti negli infiltrati potrebbero causare un'iniziale distruzione neuronale con successiva esposizione di autoantigeni. Clinicamente presenta una epilessia focale farmaco resistente con deterioramento cognitivo e atrofia progressiva di un emisfero cerebrale, del nucleo caudato e del putamen omolaterali ed evoluzione verso l'emiparesi. Nel liquor: bande mono/oligoclonali >IgG. Terapia: Antiepilettici, Corticosteroidi, plasmaferesi, IgEV, stimolazione vagale, dieta chetogena, emisferectomia funzionale attraverso la deconnessione del corpo calloso, qualora le precedenti terapie non sortissero risultati. La diagnosi si basa su criteri clinici e strumentali: presenza di crisi focali e deficit unilaterali delle funzioni corticali, attività lenta emisferica con o senza anomalie epilettiformi. Alla RMN: Atrofia corticale unilaterale. La RS fu descritta da Teodoro Rasmussen nel 1958. La eziologia è sconosciuta. AA considerano il CMV o l'herpes virus come possibili agenti. Fisiopatologia: meccanismo autoimmune via anticorpi GluR3 (teoria proposta da Yacubian). Il ns pz. G.F. è un adolescente di anni 17. Alla nascita: EG:37, Apgar 3-8 al 1° /5° minuto. Normale evoluzione dei fenomeni neonatali e normale acquisizione delle tappe dello sviluppo psicomotorio. All'età di 5 anni crisi convulsiva emilato sinistro. E.N.: nella norma, EEG: attività convulsiva emisfero destro. RMN encefalica nella norma. In trattamento con Topiramato con scomparsa delle crisi. Dopo 12 mesi di completo benessere, comparsa di clonie alla gamba sn della durata di circa un minuto che si presentano ripetutamente nel corso della giornata. E.N.: Ipertonia ed iperreflessia osteotendinea all'emilato sn, deviazione della rima orale verso dx, difficoltà nella deambulazione. EEG dinamico: epilessia parziale continua in emisfero dx. RMN encefalica: edema cerebrale a livello cortico-sottocorticale. Terapia con metilprednisolone, immunoglobuline e fenitoina. 7mg/kg/die, con miglioramento clinico ed Eegrafico. Successivamente ricomparsa delle crisi convulsive emilato sx resistenti a due e talvolta tre farmaci, lieve ritardo mentale, emiparesi sx. Per mancata risposta alla dieta chetogena e per il quadro alla RMN encefalica suggestivo di RS, all'età di 10 anni si decideva per intervento di emisferectomia deconnettendo il corpo calloso. Attualmente il pz. non presenta

VERSO IL CAMBIAMENTO: INIZIO DELLA PRATICA DELLO SKIN TO SKIN

G. Revello, A. Paolino, S. Gherzi, E. Amoretti, B. Bertucco, S. Buccafurri, A. Carosi, R. Di Michele, A. Fresu, S. Galleri, A.M. Glorio, G. Langiu, R. Maccolini, B. Magoni, T. Migliorini, T. Pardini, G. Rainisio, R. Rossetti, S. Spuntoni, C. Tallone, M. Todde, P. Zucchinetti

S.C. Pediatria, S.S. Neonatologia, Asl1 Imperiese

Si definisce skin to skin il contatto precoce pelle a pelle madre-neonato. Tale immediato contatto permette di rafforzare e consolidare il legame di attaccamento già iniziato in gravidanza.

Tutti i neonati possono praticare lo skin to skin se non necessitano di assistenza rianimatoria, anche i gemelli, i neonati pretermine ed i piccoli per età gestazionale, compatibilmente con le condizioni cliniche.

Nel settembre 2012 la nostra unità operativa di neonatologia di Imperia e Sanremo ha iniziato una serie di incontri formativi tra i vari operatori di Ospedale e Territorio, afferenti al Dipartimento Donna Bambino (ostetriche, pediatri, infermiere pediatriche, neonatologi), mirati a promuovere la pratica dello skin to skin .

Numerose sono state all'inizio le perplessità legate non tanto alla condivisa convinzione dell'efficacia di tale pratica (peraltro già consolidata in numerosi precedenti studi) quanto alle difficoltà dell'organizzazione e dalla necessità di un cambiamento di comportamenti consolidati dall'abitudine nel corso degli anni (distacco immediato del neonato dalla mamma appena sezionato il moncone ombelicale, visita neonatale, bagnetto, profilassi oftalmica ed antiemorragica con vit K....)

MODALITA' OPERATIVE:

Medico, ostetrica e personale infermieristico informano e promuovono lo skin to skin nelle scuole di preparazione al parto. Al momento della nascita l'infermiera si occupa della preparazione dell'attrezzatura necessaria: panni preriscaldati e garze per rimuovere residui del parto dal capo e dal collo del neonato. Il pediatra controlla le funzioni vitali del neonato e valuta se le condizioni sono compatibili con la procura dello skin to skin. Dopo aver ottenuto il consenso materno si invita la madre a prepararsi per accogliere il neonato sul torace sollevando e sbottonando le vesti. Il neonato viene posizionato in modo confortevole con la testa al centro del torace e le gambe sull'addome della mamma e successivamente coperto con un panno riscaldato.

Durante tale periodo il medico, l'ostetrica e/o l'infermiera pediatrica devono:

- * valutare se il neonato ha secrezioni in orofaringe ed eventualmente aiutarlo ad eliminarle con clapping delicato
- * osservare comportamenti e movimenti preparatori alla suzione
- * evitare di attaccare il neonato forzatamente al seno

Si considera soddisfacente lo skin to skin quando il neonato si attacca spontaneamente al seno materno.

La valutazione clinica completa da parte del medico, l'esecuzione delle profilassi antiemorragica ed oftalmica e le rilevazioni biometriche del neonato da parte dell'infermiera verranno effettuate al termine dello skin to skin.

RISULTATI

Nel periodo gennaio 2012 - luglio 2012 sono nati presso la nostra Struttura 1068 neonati; di questi 645 (nati a termine da parto eutocico) hanno effettuato lo skin to skin.

Questa pratica è stata accolta generalmente con entusiasmo da parte delle mamme. Nonostante i timori e le iniziali reticenze da parte del personale non si sono riscontrati reali punti nevralgici operativi.

L'influenza positiva sull'allattamento e sulla colonizzazione batterica sono già dimostrate da precedenti studi.

Alla luce dell'esperienza "parziale" fino ad oggi condotta con successo pensiamo di estendere in un prossimo futuro tale pratica anche ai neonati da taglio cesareo, coinvolgendo nella pratica dello skin to skin la figura paterna.

LA DONNA TALASSEMICA NELL'AGRO AVERSANO

P.Savarese, A. Martino, E.Griffo, S.Coppola

1 Responsabile UOMI DS/17 ASL CE

2 Biologa Dirigente Laboratorio Analisi P.O. S.G.Moscati Aversa

3 Assistente Sociale P.O. S.G. Moscati Aversa

4 Ostetrico UOMI DS/17 ASL CE

Breve studio statistico sulla diffusione dell'anemia mediterranea nell'Agro Aversano

L'Anemia Mediteranea comprende una parte del grande capitolo delle talassemie.

La talassemia appartiene al gruppo delle anemie emolitiche ereditarie.

Non ci sono sostanziali differenze tra anemia mediterranea del bambino e quella dell'adulto.

In Italia la microcitemia, detta anche anemia mediterranea era presente con una frequenza del 20% soprattutto anche nelle popolazioni di aree intensamente malariche: territori paludosi della Sardegna, del Delta del Po e della Campania erano interessate la zona nord dell'Agro Aversano e la zona sud del territorio Salernitano. Solamente negli anni Quaranta è stata dimostrata la correlazione tra la talassemia e la microcitemia, ed è stato chiarito che la prima è dovuta all'omozigote del tratto genetico che in condizione di eterozigote è causa della microcitemia. Oggi la talassemia Beta, occorre ricordare che esiste anche la talassemia Alfa, viene suddivisa in quattro forme: 1)Talassemia Minima, 2)Talassemia Minor, 3)Talassemia Intermedia, 4)Talassemia Maior. Caratteristica principale della Beta Talassemia è l'alterazione del globulo rosso e il difetto della sintesi dell'emoglobina. In questa pubblicazione si vogliono evidenziare i dati statistici correlativi tra il Consultorio della UOMI DS/17 e quelli del Laboratorio di Patologia Clinica dell'Ospedale "S.G.Moscati" di Aversa.

Il periodo dello studio analitico riguarda il primo semestre dell'anno 2012. Durante questo periodo le persone afferite al Laboratorio del suddetto Ospedale sono stati 65.200 circa, i dati riguardano sia i pazienti ricoverati che gli utenti esterni.

I pazienti sottoposti alle indagini dell'elettroforesi dell'emoglobina sono stati n.220, di questi annoveriamo n.124 prelievi interni e n. 96 esterni. Bisogna considerare che dei 124 prelievi interni, n.88 risultano appartenere al sesso femminile e n. 36 al sesso maschile.

Per quanto riguarda i prelievi pervenuti da soggetti esterni dei 96 prelievi analizzati: n.72 appartengono al sesso femminile e n. 24 al sesso maschile.

Pertanto la statistica dei potenziali talassemici di sesso femminile è di n.160.

Una simile considerazione si può fare sui dati analitici delle donne che sono afferite al Consultorio di Aversa dal 01/01/12 al 30/01/12.

Delle 238 cartelle esaminate e dagli esami clinici effettuati, solamente n.8 donne risultano essere, potenzialmente, affette da talassemia.

Nella scrutinatura dei dati statistici possiamo affermare che dei 65.200 utenti che sono afferiti al laboratorio di Patologia Clinica dell'ospedale Moscati n. 24,450 erano femmine di cui n. 160 analizzate a cui bisogna aggiungere n. 8 donne scrinare sulle 238 cartelle del Consultorio della UOMI del Ds/17 per un totale di n. 168; e 40,750 maschi di cui 60 analizzati. Le femmine analizzate (n.168) rappresentano il 30% delle persone afferite sia all' H Moscati sia al Consultorio di Aversa; mentre i maschi analizzati (n.60) rappresentano il 70% del totale cioè n. 65.200.

Rapportando questi dati alla statistica media nazionale relativa all'innalzamento dell' HA2 che è del 3,5%, possiamo stabilire con relativa certezza che nel territorio dell'Agro, che i potenziali utenti talassemici: le femmine sono n. 8.130 e i maschi sono n.1.339.

Traducendo questi dati sulla popolazione scrinata possiamo dire che il 53,3% è femminile e lo 0,85% è maschile. Gli stessi dati possono essere utilizzati per una proiezione statistica sul numero degli abitanti dell'Agro Aversano che quasi coincide con l'ex Asl Ce/2.

La popolazione dell'Agro Aversano è di 450 mila abitanti c.a. di cui n. 238.500 sono probabili portatrici sane e n.38.250 sono probabili portatori sani.

La SUN stima l'incidenza totale dei soggetti sintomatici per talassemia nell'Unione Europea di 1 su 10 mila. Pertanto nell'Agro i soggetti sintomatici sarebbero n.45 di cui 31,5 sarebbero donne e 13,5 sarebbero maschi.

Da uno studio statistico effettuato dalla SUN agli inizi degli anni 2000 indicava in 50 unità le persone che avevano sviluppato la B Talassemia nell'Agro Aversano e in 500 unità in tutta la Regione Campania.

Alla luce di questi dati possiamo concludere che in quest' ultimo decennio si è verificato, nel nostro territorio, un calo in percentuale di soggetti sintomatici.

MENINGITE POLIMICROBICA IN BAMBINA CON CISTI DERMOIDE INTRARACHIDEA INFETTA

V. Tono¹, F. Zucchetti¹, A. Lazzerotti¹, L. Locatelli¹, A. Brambilla¹, F. Canonico², C. Giussani³, E. Sganzerla³, D. Sala¹, M.G. Dell'Oro¹, F. Furlan¹, M.L. Melzi¹

¹*Clinica Pediatrica, Fondazione MBBM, A.O San Gerardo, Monza*

²*Unità di Neuroradiologia, A. O. San Gerardo, Monza*

³*U. O. di Neurochirurgia, A. O. San Gerardo, Monza*

Bambina di 3 anni ricoverata per sospetta spondilodiscite con febbre da 10 giorni e dolore lombare, in terapia con amoxicillina.

Da segnalare angioma mediano lombosacrale con fossetta lombare, indagato all'età di 6 mesi con risonanza con riscontro di fossetta a fondo cieco, non in comunicazione con il sacco durale. All'ingresso posta in terapia con cefazolina e eseguiti rx del rachide dorso-lombare e del torace, ecografia addome, ecocardiogramma e indici di flogosi, nella norma.

Eseguita rachicentesi dopo 3 giorni con evidenza di pleiocitosi neutrofila, ipoglicorrachia ed iperproteiorrachia. Sospesa terapia con cefazolina e iniziato ceftriaxone e desametasone. Durante la terapia steroidea apiressia, con rachialgia e rigor persistenti. Per il riscontro di positività liquorale per *Enterococcus faecalis* e la ripresa della febbre sono state aggiunte alla terapia prima vancomicina, poi sostituita da ampicillina e amikacina, sospendendo ceftriaxone, senza beneficio. Alla rachicentesi ripetuta in 4^a giornata caratteristiche del liquor in peggioramento e riscontro anche di *Proteus mirabilis* ed enterovirus: in terapia aggiunto linezolid ad ampicillina e sostituita amikacina con gentamicina. Per il quadro inedito e la presenza di fossetta sacrale è stata effettuata risonanza rachide nel sospetto di focolaio occulto con evidenza di immagine suggestiva per raccolta ascessuale intrarachidea a partenza dalla fossetta lombare, con indicazione ad eseguire evacuazione chirurgica della stessa. In sede di intervento riscontro di tratto di seno dermico a partenza dalla fossetta lombare esteso fino a livello durale. All'incisione della dura fuoriuscita di liquor purulento e riscontro di voluminosa cisti dermoide a prosecuzione dal seno dermico. Il decorso post operatorio è stato regolare con sfebbramento, normalizzazione della clinica e degli esami ematici. Dopo l'intervento è stata sospesa terapia con ampicillina e gentamicina, sostituita con meropenem, associato a linezolid per 3 settimane. È stata inoltre proseguita terapia con desametasone a basso dosaggio per 10 giorni a scopo antiedemigeno. Effettuate visita fisiatrica, audiometria comportamentale in campo libero e test di sviluppo intellettuale, attualmente nella norma, per il follow-up di eventuali sequele

UN WEEKEND EDUCATIVO RESIDENZIALE PER FAMIGLIE DI BAMBINI CON DIABETE MELLITO TIPO 1

M. Trada¹, S. Visino¹, R. Borea¹, A. Guida¹, A. Marzo¹, C. Piasenti¹, V. Zaccagnino¹, V. Crespi¹, A.M. Glorio¹, V. Cicco², P. Zucchinetti¹

¹*SOC Pediatria Sanremo ASL 1 Imperia*

²*Clinica Pediatria Novara*

L'educazione sanitaria è la chiave di volta nella gestione del Diabete. Il vissuto di questa malattia da parte del genitore è rappresentato da frustrazione, ansia e delusioni. L'esordio della malattia, la sua essenza cronica, la necessità di diventare fin da subito attori esperti della sua gestione, sono tutti fattori che generano grandi sofferenze e stress emotivi che difficilmente trovano uno spazio per essere elaborati e superati all'interno delle strutture istituzionalmente preposte alla cura. In quest'ottica è stato organizzato, sul modello del campo scuola, un weekend educativo residenziale per le famiglie. È stato utilizzato l'approccio narrativo ed autobiografico che ha ispirato ed orientato la pratica educativa e si è integrato al tradizionale modello biomedico proposto nella cura della malattia cronica. Hanno partecipato all'incontro: 18 famiglie, 2 psico-pedagogisti, 2 medici e 4 atleti esponenti di ADIQ (associazione diabetici alpinisti in quota). I ragazzi, hanno partecipato ad un'escursione in montagna e a giochi di squadra, per ribadire il ruolo dell'esercizio fisico, e per 'fare gruppo'.

L'aspetto narrativo-autobiografico per i genitori si è attuato con proposte di scrittura da elaborare dapprima sulle motivazioni che avevano spinto a partecipare all'evento e successivamente, divisi in 2 gruppi, madri e padri, a costruire un racconto del proprio vissuto in funzione del diabete e di un vissuto in cui si erano sentiti accuditi.

Le restituzioni dei ragazzi e dei genitori ci confermano che la cura passa anche attraverso la condivisione della propria storia e dolore con le storie e le sofferenze degli altri. Si è lavorato soprattutto sui vissuti, sui comportamenti e sulle rappresentazioni del sé e del diabete. Ciò che abbiamo proposto è una visione di cura integrata in cui a un supporto medico abbiamo affiancato un'attenzione agli aspetti soggettivi, legati alla malattia, per ripartire dai vissuti e dai sentimenti personali e progettare una cura più consapevole e efficace.

Tra le emozioni sperimentate durante questa esperienza, anche il pianto ha trovato un suo riscontro positivo, liberatorio e mai di disperazione. Questa iniziativa ha fornito energie a tutti, per progredire e migliorare.

MASSA RENALE AD ESORDIO PRECOCE : DESCRIZIONE DI UN CASO

R. Trunfio¹, F. Mammi¹, V. Trunfio³

¹*U.O. di Neonatologia ASP RC Osp. Locri*

²*U.O. di Pediatria ASP RC Osp. Locri*

³*Medico Chirurgo frequentatore U.O. di Neonatologia ASP RC Osp. Locri Ambul. di Ecografia*

Introduzione : Il Nefroma Mesoblastico Congenito(NMC), rappresenta la massa solida piu' comune dell'età neonato-lattante.

Generalmente è considerato un tumore benigno, ma sono descritti casi con degenerazione maligna e metastatizzazione.

Caso Clinico:A.G.maschio ,all'età di 7 /12 , in data 11.8.2011 ,perché da circa un mese presenta pianto e da circa 5 giorni anoressia e a dire della madre "è sceso di mezzo chilo in 10giorni".

Esame obiettivo dell'addome : asimmetria dei due emiaddomi ed alla palpazione dell'emiaddome di sinistra massa che oltrepassa la linea mediana.

Ecografia Addominale:" massa solida disomogenea intrarenale sinistra nel cui contesto si trovano aree necroticheemmorraghe, nonché formazioni di aspetto cistico . Le caratteristiche dell'aspetto ecografico della massa risulta indistinguibile da un eventuale neuroblastoma, ma la grossezza della stessa ,rapportata all'età, fa ritenere possa trattarsi di un NMC .Viene contattato il Centro Regionale di Chirurgia Pediatrica ed in urgenza la TC total body conferma la presenza di una voluminosa massa renale (8 cm.) a sviluppo anteriore, di tipo vascolarizzato con ampie aree di necrosi e alcuni spot di sanguinamento all'interno. La massa raggiunge e supera di poco la linea mediana, determina stiramento dei vasi splenici mesenterici, senza evidenza di infiltrazione. Non si apprezzano adenopatie né lesioni secondarie polmonari ed epatiche.

Gli esami ematochimici sono risultati nella norma come pure nei limiti per l'età sono risultati i markers tumorali (CEA, AFP, CA125, NSE).Intervento chirurgico (16.09.2011) con asportazione in toto della massa renale sinistra e dell'uretere omolaterale.Le caratteristiche macroscopiche e l'esame istologico confermava la diagnosi di NMC.

Il decorso postoperatorio è stato del tutto libero da complicanze, , la rialimentazione progressiva ben tollerata.

Conclusioni : Una buona anamnesi, un esame obiettivo dell'addome e la possibilità di avere in dotazione un'ecografo divisionale consente di effettuare prontamente un sospetto di diagnosi di NMC che sarà poi avvalorata da successive indagini di laboratori e strumentali , come nel caso descritto.

LIVELLI SIERICI DI VITAMINA D IN CORSO DI INFEZIONE RESPIRATORIA ACUTA E NEL FOLLOW-UP DOPO LA RISOLUZIONE IN UNA POPOLAZIONE PEDIATRICA

N. Ullmann, M. Ghezzi, M. Silvestri, S. Panigada, G. Rossi

U.O. Pediatria ad indirizzo Pneumologico ed Allergologico, Istituto Giannina Gaslini, Genova

Premessa - Molti autori hanno suggerito un'associazione tra bassi livelli di vitamina D (vitD) e le infezioni respiratorie (IR). E' ancora poco chiaro quali siano i livelli sierici di 25-idrossi vitD in corso di IR acuta ed il loro andamento dopo la risoluzione. - Scopo dello studio- Valutare i livelli sierici di 25-idrossi vitD in pazienti (pz) pediatrici ricoverati per IR acuta delle basse vie aeree ed indagare le possibili associazioni con i diversi dati anamnestici e clinici. Valutare prospetticamente l'andamento dei livelli di vitD dopo 30 giorni dalla dimissione in condizioni di benessere clinico. - Materiali e metodi- I pz sono stati sottoposti ad un esteso protocollo di esami ematochimici. Un questionario dettagliato compilato dai genitori è stato utilizzato per raccogliere i dati anamnestici. Dopo un mese dalla dimissione tutti i pz venivano rivalutati clinicamente e sottoposti ad un nuovo controllo ematochimico che includeva, oltre ai dosaggi della vitD, anche emocromo e PCR per dimostrare la completa risoluzione dell'infezione. -Risultati- Sono stati reclutati 42 pz (età media: 3,5 anni) affetti da IR delle basse vie aeree. E' stato notato che in corso di infezione il 62% dei pz presentava livelli di vitD <20 ng/ml (indice di carenza vitaminica) mentre il 19% dei pz risultava essere nella norma, ovvero con livelli >30 ng/ml. Non si è notata alcuna associazione o correlazione tra i livelli di vitD ed il periodo gestazionale, il tipo di allattamento, la frequenza dei ricoveri per wheezing, le abitudini di vita ed alimentari. Inoltre, non sono emerse differenze significative tra i livelli di vitD in corso di IR e quelli riscontrati nella successiva fase di risoluzione ad un mese dalla dimissione. I pz che presentavano un incremento nei livelli di vitD più frequentemente erano stati ricoverati nel periodo maggio-giugno ($p=0.003$). - Conclusioni - I livelli sierici di 25-idrossi vitD non sembrano innalzarsi significativamente nel mese successivo alla risoluzione dell'IR delle basse vie aeree. Ciò suggerisce che un pz pediatrico, anche se in benessere clinico, possa presentare livelli insufficienti di vitD dopo un'IR e quindi è ipotizzabile l'impiego di terapia sostitutiva per un periodo prolungato.

UNA VITA DA CELIACO

G. Parisi¹, A. Ciafardini², S. Vendemmia³

¹*U.O. Pediatrico- Neonatologico P.O. Vasto ASL 03 Regione Abruzzo*

²*Psicologo Clinico, Associazione di Psicologia Cognitiva (APC) Lecce*

³*Past President SIPO, Presidente GNNNP*

Introduzione

«All'interno siamo cavi, il corpo viene a contatto con l'esterno non solo attraverso la pelle ma anche attraverso la parete dell'intestino. Un tunnel così ben costruito da consentire all'ambiente circostante di attraversarci senza farci alcun danno».

Michael D. Gershon, Columbia University New York, 2006.

Il nostro intestino è molto più del ben conosciuto apparato che serve a digerire e metabolizzare il cibo.

Secondo una nuova concezione sostenuta da recenti studi scientifici, esso rappresenta la parte più estesa del nostro corpo a contatto con l'esterno e contiene un altrettanto esteso sistema nervoso del tutto simile a quello che si trova nell'encefalo. Di fatti, già alla sola osservazione, la suggestiva analogia tra l'aspetto anatomico macroscopico dell'encefalo e dell'intestino è piuttosto evidente. Potremmo definire il nostro intestino un "secondo cervello". Tra questo "secondo cervello" ed il "primo cervello" esistono scambi di informazioni e profondi feedback: quello che accade nello psichismo (stress, emozioni, conflitti, desideri, paure, gratificazioni) influenza lo stato di salute dell'apparato intestinale e viceversa!

Il compito di gestire ogni aspetto del processo digestivo, dall'esofago allo stomaco, intestino tenue e colon è affidato al Sistema Nervoso Enterico. Il Sistema Enterico fa tutto da solo, con un minimo aiuto da parte del Sistema Nervoso Centrale e gestisce anche la funzionalità del nostro intestino. Anche il secondo cervello, quindi funziona utilizzando gli stessi strumenti del grande cervello, cioè una rete di circuiti neuronali, neurotrasmettitori e proteine quasi completamente autocontrollata. Un'inefficace assorbimento a livello intestinale può quindi privare cervello, sistema nervoso, ossa, fegato e altri organi, di nutrienti e causare deficienze vitaminiche che inducono svariate malattie. Questo può essere grave specialmente nei bambini, i quali hanno bisogno di una nutrizione appropriata per svilupparsi e crescere. La serotonina, ad esempio, è un ormone essenziale per il corretto funzionamento delle sinapsi del nostro sistema nervoso centrale ed ha un ruolo fondamentale nella sensazione di benessere: svolge un ruolo importante nella regolazione del sonno, dell'umore, della sessualità, dell'appetito e della temperatura corporea ed è coinvolta in numerosi disturbi neuropsichiatrici, come l'emicrania, il disturbo bipolare, la depressione e l'ansia. Il 95% della serotonina prodotta dal corpo ha sede nell'intestino, dove agisce come neurotrasmettitore e meccanismo di segnalazione. La serotonina non è l'unica sostanza secreta dal cervello addominale: esso produce una quarantina di neuromediatori con i quali comunica con il Sistema Nervoso Centrale. I sistemi nervosi enterico e centrale utilizzano quindi lo stesso hardware per lanciare due programmi molto diversi. Le cellule di entrambi i cervelli, infatti, parlano lo stesso linguaggio chimico. Esiste dunque un legame intimo ed evidente tra "pancia" e psiche!

Tematica

Non esiste una specificità propria delle componenti psicologiche interessate dalle patologie intestinali e non abbiamo al momento prove evidenti di una relazione diretta tra tali malattie e malattia mentale anche in presenza di casi clinici che segnalano questa associazione, ma nell'unità mente- corpo quale è l'essere umano, indubbiamente i due apparati, cerebrale e digestivo, hanno numerosi punti di contatto e di interrelazione che ci proponiamo di osservare. Da una revisione della letteratura in merito, a livello psicologico, sembra configurarsi un quadro di disagio relativo e

reattivo al cambiamento della dieta e alla restrizione alimentare che queste patologie comportano. Il COMPORTAMENTO ALIMENTARE si costituisce infatti come fenomeno psicologico e culturale con forme articolate e complesse, che travalicano largamente gli schemi di risposta al bisogno biologico del cibo. La preparazione, il consumo del cibo hanno dato all'alimentazione significati simbolici così complessi ed incomprensibili da offuscarne la reale necessità, fino a stravolgerne il vero significato. Il consumo del CIBO, inteso quindi come trasformazione culturale di ciò che alimenta il nostro corpo, rappresenta nella storia delle culture uno dei momenti centrali della ritualità collettiva. Un "cambiamento alimentare" nella vita di una persona, plasmata dagli eventi e dalla sua cultura di appartenenza, può risultare di difficile accettazione e in alcuni casi addirittura drammatico, soprattutto per i soggetti che non presentano al momento della diagnosi sintomi conclamati. Esso comporta, almeno inizialmente, un disequilibrio mente/corpo, che influisce in tutte le sfere della vita. Le limitazioni imposte dalla dieta rendono difficile la gestione della vita quotidiana, sia in casa ma soprattutto fuori casa, con conseguente riduzione della vita sociale. Ogni malattia la cui unica terapia è rappresentata da una dieta particolare, come celiachia, diabete..., implica un'alimentazione molto diversa da tutti gli altri commensali. Soprattutto all'inizio il sapere che l'intolleranza ad alcuni cibi è permanente e che si dovrà seguire per sempre una ristretta dieta priva di essi, può provocare quindi uno stato emotivo di forte demoralizzazione, abbattimento, sconforto. Accettare una diagnosi non è mai un'operazione semplice: l'evento malattia determina nell'uomo modificazioni non solo biologiche ma anche psicologiche, alterando il senso dell'identità personale e sociale, la progettazione ed innestando una serie di fantasie sul proprio essere malato. Il grado di queste alterazioni dipende: dalla personalità del paziente, dalla gravità della malattia e dalle condizioni ambientali in cui il paziente si trova. Inoltre, se la malattia ha carattere cronico possono attivarsi reazioni emotive specifiche che influiscono sull'andamento della stessa, caratterizzate dall'accettazione-adattamento e dalla messa in atto di meccanismi di difesa.

La celiachia è spesso associata a problemi comportamentali, ansia e disturbi dell'umore, tanto che queste condizioni psichiche vengono a volte ritenute parte del quadro clinico di questa patologia. Alcuni studi in proposito tenderebbero a collegare tali disturbi con la riduzione del metabolismo delle monoamine (serotonina in primis), 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. Nei bambini le alterazioni dell'umore, l'irritabilità, l'apatia, ripetuti mal di pancia, stati anemici di difficile spiegazione, bassa statura, l'essere come distaccati dall'ambiente circostante, potrebbero essere dei piccoli segnali cruciali nell'identificazione di forme di celiachia atipiche o silenti. Nell'età scolare e nell'adolescente, in alcuni casi, la celiachia è stata sospettata proprio sulla base di disturbi del comportamento. Spessissimo questi aspetti sono trascurati e crescendo il bambino rischia di diventare un adulto dal carattere depresso, a volte con dolori addominali, gastrite e con un senso di perenne inadeguatezza. Mentre l'ansia, sembra ridursi durante la dieta, la depressione sembra essere costante sottofondo della vita dei celiaci in particolare ma in tanti tra coloro che hanno ricevuto diagnosi di patologia intestinale. Una possibile ipotesi rispetto al decrescere dello stato d'ansia con il tempo legherebbe questa alla reazione al particolare momento dell'individuo, allo choc causato dalla diagnosi di una malattia piuttosto sconosciuta e in altre parole al malessere fisico; tutti problemi che con il tempo tendono a ridimensionarsi. Lo stato depressivo, al contrario, non si modifica con l'adattamento alla malattia. L'inadeguatezza, l'impotenza e la diversità, permeano lo stato psicologico di questi soggetti che tendono ad avere un atteggiamento psicologico passivo, di rinuncia e di chiusura in se stessi. Tale stato psicologico si traduce spesso in comportamenti di evitamento verso situazioni sociali, o diversamente nell'assunzione di condotte controproducenti e a rischio, come una ridotta osservanza alla dieta e trasgressioni, conseguenza di una negazione della malattia. E' importante sottolineare che i riscontri psicologici di una dieta particolare e gli aspetti emotivo - comportamentali cambiano a seconda della fascia di età in cui la malattia si manifesta. Un adulto che riceve una diagnosi tardiva, sa benissimo che la dieta è l'unica terapia in grado di eliminare i sintomi e preservare la sua salute da ben altri problemi ma deve comunque operare una ristrutturazione cognitiva che non è di semplice soluzione, perchè si trova ad affrontare un cambiamento importante costellato di privazioni. Uno studio condotto presso l'Ambulatorio di Celiachia dell'Università Federico II di Napoli su 39 bambini e adolescenti

celiaci, tutti a dieta senza glutine da diversi anni, ne ha valutato il disagio emotivo e comportamentale. I risultati mostrano come la sensazione di disagio e diversità, riferita come connessa alla dieta, era pressoché assente all'interno della vita familiare, mentre assumeva un'importanza rilevante nei momenti di vita sociale con gli amici. Se il cambiamento alimentare avviene nella vita di un bambino o in un adolescente è necessario tenere presente che il rischio di strappi alla dieta sarà maggiore perché il senso di appartenenza e di integrazione passa attraverso comportamenti che possono essere il modo di vestire, di parlare, di muoversi, ma anche di mangiare. L'accettazione della malattia intestinale e la gestione della dieta sembra essere più complessa nel periodo adolescenziale in cui la volontà di sentirsi parte del gruppo e quindi uguale, non diverso, diviene di vitale importanza. Questa fascia di età risulta essere la più vulnerabile all'inosservanza della dieta e allo sviluppo di problematiche psicologiche inerenti l'autostima e l'autonomia personale.

Conclusione

L'approccio psicologico nella gestione clinica dei soggetti con patologia intestinale è necessario per favorire un sano adattamento alle limitazioni che la malattia impone. Il rapporto medico-paziente gioca un ruolo fondamentale nell'accettazione della malattia perché il momento in cui viene diagnosticata e spiegata è cruciale per l'adattamento. Il medico dovrebbe essere in grado di contenere l'ansia del paziente senza sottostimare o sovrastimare l'effetto dirompente della diagnosi nei pazienti e nei loro familiari, essere propositivo, indicando soluzioni pratiche non limitate alla prescrizione medica (ad es. consigliare al paziente di iscriversi alle associazioni di supporto), e consigliare una visita a breve termine. Molte delle informazioni e delle raccomandazioni dei medici vanno perse sotto l'onda emotiva generata dalla diagnosi; dopo qualche mese l'impatto emotivo è stato in parte assorbito e si possono allora affrontare di nuovo i reali problemi e valutare anche se è necessario consigliare un supporto specialistico che aiuti il soggetto a mettere in atto risorse psicologiche adeguate per superare questo momento difficile. Il sostegno psicologico si rivela molto utile nei casi in cui il soggetto celiaco soffre della limitazione dietetica e delle sue conseguenze sociali più che per la malattia organica ed è prezioso nei casi in cui la diagnosi venga comunicata a bambini ed adolescenti.

Bibliografia essenziale

- Gershon Michael D., "Il secondo cervello", Utet ,2006
- Zangrilli Q., Le interazioni profonde tra cibo e psiche: la celiachia, Scienza e Psicoanalisi, gennaio 2009
- Ciacci C., Iavarone A., Mazzacca G., De Rosa A. (1998). Depressive Symptoms in Adult celiac disease. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, 33: 247-250
- Addolorato G., Capristo E., Ghittoni G., Valeri C., Mascianã R., Ancona C., Gasbarrini G. (2001). Anxiety but not depression decreases in coeliac patients after one-year gluten-free diet: a longitudinal study. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, 36: 502-6.
- Ciacci C., Iavarone A., Siniscalchi M., Romano R., De Rosa A., Psychological dimensions of celiac disease. Toward an integrated approach, *Digestive disease and sciences*, vol. 47 (9), 2002, pp. 2082-2087.
- Hallert C., Grännö C., Grant C., Hultén S., Midhagen G., Ström M., Svensson H., Valdimarsson T., Wickström T. (1998). Quality of life of adult coeliac patients treated for 10 years. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*, 33: 933-938.

VALUTAZIONE DEL DOLORE IN OSPEDALE: ESPERIENZA NELLA S.C. DI PEDIATRIA DELL' ASL 1 IMPERIESE

Gheri Simonetta, Balbo Roberta, Bianchi Anna Maria, Brancato Loretta, Cognese Ilaria, Corradi Ioana, D'Este Letizia, Fornasero Monica, Maiolino Giovanna, Lanteri Antonella, Matrone Flora, Pengue Daniela, Roattino Paola, Rosselli Milena, Verrando Nadia

S.C. Pediatria Asl1 Imperiese

La valutazione del dolore nel bambino rappresenta ancora oggi un difficile banco di prova per tutti gli operatori sanitari.

Importanti e reali sono le problematiche in questo campo: limiti sono posti dall'età del bambino, dal livello di sviluppo neuro-evolutivo, dalla situazione clinica e socioculturale e da fattori affettivi ed emozionali quali ansia e paura.

L'approccio migliore a questo problema è quello multidisciplinare, che tiene conto della risposta verbale del bambino stesso, quando possibile, e di persone vicine a lui, delle modificazioni comportamentali e di quelle fisiologiche (frequenza cardiaca, frequenza respiratoria ecc.).

L'assistenza infermieristica al bambino con dolore prevede la conoscenza del tipo di dolore, l'individualizzazione della causa scatenante, considerando l'età del bambino per applicare la scala di valutazione del dolore più adeguata. Nell'inquadramento di accoglienza nella nostra Unità Operativa (accesso di Pronto Soccorso, Day Hospital, ricovero ordinario) deve essere compresa un'accurata valutazione del dolore da parte del personale sanitario, inteso come QUINTO PARAMETRO VITALE.

Il paziente deve essere oggetto della valutazione del dolore, indipendentemente dalle condizioni cliniche e dalla patologia di base, nell'arco della giornata almeno di una volta ogni 24 ore.

La frequenza delle valutazioni è più ravvicinata qualora il paziente sia sottoposto a procedure invasive, intervento o abbia cause riconoscibili di dolore (es. infezioni, lesioni, ustioni, ecc); in questi casi le valutazioni debbono obbligatoriamente ricorrere almeno una volta per ogni turno di assistenza infermieristica.

La valutazione spetta al personale infermieristico, che registra su apposita scheda informatizzata della cartella clinica scegliendo la scala più appropriata ed in caso di rilevazione positiva, informa il medico che dà relative disposizioni per eventuale terapia analgica.

Nella Sezione Neonatale si adottano, invece misure ambientali e metodi comportamentali in caso di procedure dolorose, in quanto soggetti sani e non affetti da alcuna patologia.

(Il dolore nel neonato spesso non è riconosciuto come tale e di conseguenza non viene trattato.)

L'ambiente deve essere predisposto a favorire il più possibile il benessere del neonato e della famiglia, evitando stimoli fastidiosi acustici e visivi, spostamenti bruschi, favorendo il ritmo sonno/veglia, riducendo i rumori da parte del personale.

Lo stesso adotta metodi comportamentali quali somministrare piccole quantità di soluzione glucosata sulle labbra o il contenimento avvolto in fasce od ancora mediante stimolazione multisensoriale, massaggiando ed accarezzando il neonato o promuovendo il contatto materno in caso di procedure dolorose (prelievi ematici, screening, ecc).

Un attento e continuo monitoraggio dei livelli algici permette un adeguato trattamento del dolore, un miglioramento della qualità di vita ed una maggiore compliance con il bambino ricoverato e la sua famiglia.

IL SERVIZIO DI MEDIAZIONE INTERCULTURALE A NOVARA - DA 10 ANNI AL LAVORO PER MIGLIORARE L'ACCOGLIENZA E L'ASSISTENZA IN OSPEDALE DEGLI IMMIGRATI E DEI LORO BAMBINI

M. Zaffaroni¹, P. Martinoli², B. De Stefano², S. Xheka², M. Elia², L.S. Lin², G. Bona¹

¹*Clinica Pediatrica - Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara*

²*Direzione Sanitaria - Azienda Ospedaliero-Universitaria Maggiore di Novara*

L'Italia, meta di flussi migratori provenienti da tutto il mondo, sta diventando una società multietnica; anche l'assistenza sanitaria ne è coinvolta e negli ospedali la presenza della figura professionale del mediatore interculturale è ormai necessaria al fine di facilitare la comunicazione fra operatori e utenza straniera.

L'Ospedale di Novara si avvale da 10 anni della collaborazione di 3 mediatrici di lingua albanese, cinese e araba, presenti tutti i giorni e disponibili per ogni reparto, ambulatorio o ufficio in cui possono presentarsi difficoltà di comunicazione con utenti immigrati. Il Servizio di Mediazione Culturale, partito inizialmente grazie a finanziamenti per progetti mirati della Provincia di Novara, dopo pochi anni è diventato un Servizio stabile con l'assunzione a tempo indeterminato delle Mediatrici culturali e permette una presa in carico completa dei pazienti stranieri che afferiscono in ospedale. Per le persone appartenenti ad altri gruppi culturali è inoltre prevista la possibilità di chiamare mediatori esterni, nel rispetto di ogni minoranza etnica.

Il ruolo delle mediatrici non è solo di semplice traduzione verbale, ma di reale affiancamento nell'assistenza degli utenti stranieri ricoverati, fornisce informazioni e orienta i pazienti ai vari servizi sanitari anche con diffusione di materiale informativo tradotto in diverse lingue. La consulenza delle mediatrici ha inoltre permesso agli operatori sanitari di comprendere il significato di abitudini e tradizioni lontane dalla nostra consuetudine, creando un "ponte tra diverse culture" permettendo un approccio più sereno ed efficace con l'utente straniero che a sua volta avverte di essere accolto, compreso e, quindi, tutelato all'interno del rapporto medico-paziente. Nell'attuale società multietnica, è importante saper riconoscere e gestire i conflitti, decentrare il proprio punto di vista e prendere coscienza di stereotipi e pregiudizi e acquisire la capacità di valorizzare sé stessi e gli altri. Oltre alla salute è quindi necessario prestare attenzione anche alle peculiarità delle singole culture in relazione ad altri bisogni fondamentali, come la comunicazione, l'igiene, l'alimentazione e la possibilità di professare la propria religione.

MIOSITE ORBITARIA IDIOPATICA IN BAMBINA CELIACA

F. Zucchetti¹, V. Tono¹, A. Lazzerotti¹, B. Scicchitano¹, A. Brambilla¹, L. Locatelli¹, M.G. Dell'Oro¹, D. Sala¹, F. Furlan¹, E. Piozzi², M.L. Melzi¹, A. Biondi¹

¹*Clinica Pediatrica, Fondazione MBBM, Azienda Ospedaliera San Gerardo, Monza*

²*SC Oculistica Pediatrica Ospedale "Niguarda Ca' Granda", Milano*

La miosite orbitaria è una condizione rara nel bambino. Presentiamo il caso di una bambina di 6 anni, celiaca, ricoverata per esoftalmo bilaterale; nei giorni precedenti congiuntivite trattata prima con tobramicina+desametasone e poi con levofloxacina. All'ingresso eseguiti esami ematici: funzionalità tiroidea normale, PCR 3 mg/dL. Al controllo oculistico: esoftalmo bilaterale non riducibile, chemosi palpebrale e congiuntivale ed edema papillare. Per escludere la presenza di masse effettuata TAC encefalo, con riscontro di marcato ispessimento dei muscoli estrinseci oculari, e RMN orbitaria con evidenza di quadro compatibile con miosite orbitaria. In considerazione dell'anamnesi personale di celiachia, sono stati richiesti autoanticorpi tiroidei, ANA, ENA, anti DNA nativo, anti cardiolipina, anti fosolipidi, anti citoplasma dei neutrofilii, ASMA e ASCA, risultati negativi. Sono state eseguite sierologie per CMV, HIV, EBV, Adenovirus, Micoplasma, Coxackie e Borrelia, negative. La sierologia per Parvovirus ha mostrato un'infezione pregressa associata a positività del Parvovirus DNA. Vista la gravità del quadro, con stiramento del nervo ottico e riduzione del visus (4-5/10), è stata iniziata terapia con desametasone (1,8 mg/kg/die), cefazolina ed aciclovir, oltre a terapia topica con tobramicina e levofloxacina. Dopo 36 ore di terapia acuità visiva 8/10 e fundus oculi in miglioramento. È stata proseguita terapia steroidea ad alte dosi per endovena con metilprednisolone (30 mg/kg/die) per 3 giorni seguito da prednisone (2 mg/kg/die). Nei giorni successivi, la bambina è stata sottoposta a monitoraggi oculistici con graduale miglioramento dell'esoftalmo e della motilità oculare ed acuità visiva stabile. A 1 settimana dall'inizio della terapia, riscontro di motilità oculare nella norma, normalità del cover test e della stereopsi, visus 9/10; è stata proseguita terapia cortisonica a pieno dosaggio per 1 mese seguita da lento scalo, terapia topica e monitoraggio oculistico. Alla RMN di controllo, normali dimensioni dei muscoli estrinseci dell'occhio bilateralmente e netta riduzione dell'esoftalmo

ERRORI NELL'USO DEI FARMACI IN NEONATOLOGIA/PEDIATRIA

Roberto Antonucci, Annalisa Porcella

*Unità Operativa Complessa di Nido, Neonatologia e Pediatria
P.O. "Nostra Signora di Bonaria", San Gavino Monreale - ASL 6 SANLURI (VS)*

Il termine "medication errors" (ME) indica qualunque errore nel processo di prescrizione, trascrizione, dispensazione, somministrazione e monitoraggio di un farmaco, che causa o può causare danno al paziente. Il neonato e il bambino sono più esposti ai ME e alle loro conseguenze per la peculiare farmacocinetica, la necessità di dosi individualizzate ed il frequente trattamento con farmaci off-label, unlicensed o con finestra terapeutica stretta. Il neonato, inoltre, è fisiologicamente immaturo, presenta rapidi cambiamenti di superficie corporea e peso, ridotta capacità compensatoria, ed incapacità di comunicare coi sanitari. Per giunta, i neonati ricoverati in TIN sono spesso instabili e richiedono cure intensive e complesse. I ME derivano dall'effetto combinato di errori latenti nel sistema e di errori attivi degli operatori sanitari. Gli errori latenti sono punti deboli nell'organizzazione del sistema (sovraccarico di lavoro, mancanza di comunicazione nel team, training inadeguato ecc), solitamente silenti. I più frequenti errori attivi dei medici riguardano la prescrizione del farmaco, per lo più il calcolo del dosaggio. I farmacisti commettono prevalentemente errori di lettura della prescrizione, di dispensazione, o di diluizione delle soluzioni. Gli infermieri sono esposti ad errori di commissione (tipo di farmaco, dose, via ed intervallo di somministrazione, identità del paziente) o di omissione (omessa somministrazione del farmaco). Nella prevenzione dei ME, sono utili un appropriato training del personale nella comunicazione e nel calcolo matematico, prescrizioni mediche leggibili, e la verifica da parte degli infermieri del dosaggio dei farmaci e dell'identità del paziente. Altri efficaci strumenti preventivi dei ME sono il reporting system ed il computerized physician order entry (CPOE).

PROGETTO NUVOLA: APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE ALL'OBESITA' INFANTILE ED ADOLESCENZIALE DELL'OSPEDALE FATEBENEFRAPELLI DI BENEVENTO

E. Varricchio, I. Dello Iacono, M.G. Limongelli, M. Majorana, G. Vetrano

U.O. di Pediatria/Neonatologia/UTIN Osp. Fatebenefratelli, Benevento

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. Nel trattamento dell'obesità infantile i problemi che più frequentemente si riscontrano sono legati ad un INTERVENTO TARDIVO, a sua volta, conseguenza di una diagnosi tardiva. Il progetto "nuvola" costituisce un approccio multidisciplinare all'obesità infantile ed adolescenziale e vede come attori il pediatra, l'endocrinologo, il cardiologo, il fisiatra, lo psicologo, la dietista, l'assistente sociale.

Obiettivi: screening della sindrome metabolica; creare un percorso diagnostico-terapeutico finalizzato alla riduzione del peso o al rallentamento dell'incremento ponderale (modifica delle abitudini alimentari ed 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 day hospital 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. Il progetto è stato attivato nel mese di Marzo 2009. 100 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.

Indice degli Autori

Agarla V.	128	Celi F.	111
Agoglio R.I.	127	Chiara G.	84
Agostini M.	21	Ciafardini A.	152
Agostino R.	82	Cicchese M.	82
Aicardi V.V.	127	Cicco V.	149
Aliiefendioglu D.	33	Cioffi C.	74, 125, 126
Allegri P.	88, 89	Cioffi S.	74
Amendolea A.	109	Cirisano A.	14, 95, 119, 138
Amoroso G.	31	Comberciati P.	95, 119, 138
Antonucci R.	110, 158	Coppola S.	146
Arcieri K.	85	Corciulo P.	127
Attardo S.	84	Cortis E.	111
Azzolini C.	85	Costamagna G.	66
Babbini S.	81	Crespi V.	149
Baghriche M.	57	Cretella M.	95
Baglietto M.G.	124	Cucchi C.	97, 98
Ballardini G.	135	Cutrerà R.	24
Barengo M.	129	Da Rin Della Mora R.	70
Bellini M.	97, 98	Dammas Ali S.	49, 64
Benhalla KN.	57	Darendeliler F.	40
Bernè E.	85	De Dionigi P.	98
Biondi A.	87, 157	De Stefano B.	156
Bisceglia M.	14	Della Corte G.	74, 125, 126
Bona G.	112, 114, 128	Dellisola E.C.	127
Bongiorno M.	84	Dello Iacono I.	159
Borea R.	86, 149	Dell'Oro M.G.	87, 148, 157
Boufersaoui A.	57	Dessi A.	91, 107
Boukari R.	55	Di Naro S.	84
Boukari R.	57	Di Pietro P.	15
Brambilla A.	87, 148, 157	Difino C.	100, 101, 102
Burlea M.	58	Dituri F.	82, 100, 101, 102
Buzzanca C.	88, 89, 90	Domanti B.	84
Calamano V.	70	Domenici R.	22
Callegarini L.	88, 89, 90	D'Onofrio A.M.	103
Calza S.	68	Egidi A.	111
Canonico F.	148	Elia M.	156
Capra E.	84	Esposito A.	129
Carboni R.	91	Esposito S.	137
Carta S.	29, 92	Ezgü F.	36
Cataldi L.	38, 93, 94, 105	Ezgü S.A.B.	41
Cavaleri G.	84	Fanos V.	26, 91, 104, 107
Cecchetti F.	100, 101, 102	Ferrari Bravo M.	81, 135

Fierabracci M.	109, 110	Maddalone M.	43
Fiorenza V.	82, 100, 101, 102	Majorana M.	158
Fiori L.	18	Mammi' F.	150
Fiorito C.M.M.	112, 129	Mancuso M.	121
Frandina G.	95	Marolda A.	114
Freda E.	100	Martino A.	146
Furlan F.	87, 148	Martinoli P.	156
Gabrielli O.	20	Marzo A.	86, 149
Gaeta G.	109, 110	Matteucci L.	22
Galanello R.	91	Meli G.	38, 122
Galeazzi D.	111	Meli G.	47
Garavaglia P.	98	Melzi M.L.	87, 148, 157
Garazzino S.	137	Messini B.	111
Gatto M.C..	112, 129	Michelotti F.	109, 110
Genoni G.	137	Minasi D.	16
Ghezzi M.	113, 151	Moirano P.V.	127
Giglione E.	114	Mormile R.	74, 125, 126
Giussani C.	148	Nassar C.A.	49, 52
Glorio A.M.	145, 149	Navone C.	127, 132
Golia G.	126	Ottonello G.	91
Gragnani S.G.	109, 110	Pacenza C.	119
Gregorio M.G.	38	Pagani A.	128
Griffo E.	146	Pampanini V.	101, 102
Guala A.	137	Pamparana S.	112
Guida A.	86, 149	Panichi M.	111
Iafisco A.	103	Panigada S.	113, 151
Iafisco P.L.	103	Panigati L.	112, 129
Isselmou K.	56	Papa L.	127
Ivaldi M.P.	80, 81, 88, 89, 90, 124, 134, 135	Paravati F.	14, 95, 119, 138
Kaddache C.	55	Parisi G.	75
Korkmaz A.	45	Parisi G.	152
Kutluk T.	44	Parmigiani S.	23
Latini M.E.	111	Parola L.	98
Lazzaro N.	14, 95, 119, 138	Pecoraro C.	125
Lazzerotti A.	87, 148, 157	Pedicelli S.	101, 102
Libera F.	102	Pedrelli V.	85
Limongelli M.G.	159	Pelagatti M.A.	87
Lin L.S.	156	Pendola F.	80, 81, 134, 135
Locatelli L.	87, 148, 157	Penta L.	111
Longhi R.	12	Perri D.	125
Luciani A.	82	Perri D.	126
		Petreschi F.	24

Petri A.	114	Schirru I.	142
Piacentini G.	100	Scicchitano B.	87, 157
Piasenti C.	86, 149	Sequi E.	142
Picchi R.	12	Sganzerla E.	148
Piccolo F.	74	Sibilio M.	74
Pinto L.	13	Silvestri M.	92, 113, 151
Piozzi E.	157	Sirianni L.	121
Pitrolo E.	14, 16	Sisia S.	119
Podestà A.F.	18	Smati L.	57
Poggi M.	127	Sollaino M.C.	91
Porcella A.	158	Sperlinga M.L.	70
Racchi E.	97, 98	Terenzani L.	88, 89, 90
Raffaldi I.	137	Tono V.	87, 148, 157
Ramenghi L.	94, 115, 132	Torriero R.	82, 101, 102
Rashad M.	49	Trada M.	86, 136, 149
Rashad S.	49	Traverso A.	127
Ravelli A.	87	Trunfio R.	150
Ricci F.	127	Trunfio V.	150
Ricotti R.	137	Ullmann N.	113, 151
Rocca R.	109, 110	Varricchio E.	159
Romeo V.	70	Vendemmia M.	53, 104, 115
Rossi G.A.	92, 113, 151	Vendemmia S.	28, 31, 59
Rosso C.	14, 95, 119, 138	Ventura F.	127
Rosso C.	14	Vetrano G.	31, 159
Russo M.T.	74	Vetrano G.	31
Sabbi T.	139, 140	Vignolo A.I.	127
Sacco O.	113	Visino S.	99, 149
Sadaoui F.	55	Vitale R.	125, 126
Sadi Y.	55	Xheka S.	156
Sahin S.	141	Yurdakök K.	25
Sala D.	148, 157	Yurdakök M.	30
Sangermani R.	18	Zaccagnino V.	86, 149
Santoro L.	20	Zaffaroni M.	112, 114, 128, 129, 137, 156
Saracco P.	21	Zucchetti F.	87, 120, 148, 157
Savarese P.	146	Zucchinetti P.U.	86, 94, 99, 105, 132
Scalfaro C.	18		

SEGRETERIA ORGANIZZATIVA



BIOMEDIA srl

Via L. Temolo 4 - 20126 Milano - Tel. 02 45498282 - Fax 02 45498199
e-mail: congressosipo@biomedica.net - www.biomedica.net/mws/sipo2012