

Correzione. Sulla pagina gialla di febbraio abbiamo segnalato che alcune ditte di latti hanno violato il codice dell'OMS relativo al mercato dei sostituti del latte materno, avendo divulgato materiale propagandistico alle puerpere di paesi come Thailandia, Bangladsh, Sud Africa e Polonia. Nello stesso "pezzo" è stato scritto che, nonostante questo, l'Institute of Child Health di Londra ha deciso di mantenere la sponsorizzazione della Nestlè per la ricerca scientifica. Quest'ultima affermazione non è esatta. Anzi, è vero il contrario. Chi, invece, ha deciso a larga maggioranza di mantenere questa sponsorizzazione è stato il Royal College of Pediatrics, scelta che, peraltro, è stata aspramente criticata in una recente lettera, sempre sul *BMJ* (314, 830, 1997), dove si fa notare che la Indian Medical Association e la Pakistan Pediatric Association hanno rifiutato ogni supporto finanziario dalle ditte produttrici di formule sostitutive del latte materno.

Asma intrattabile: questione di "compliance" alla terapia? I corticosteroidi topici del tipo beclometasone dipropionato hanno rivoluzionato la terapia dell'asma cronico. Peraltro, ancora oggi non sono rari i casi definiti intrattabili, con elevato tasso di ospedalizzazione e persistente necessità di terapia broncodilatante e/o di cicli di terapia steroidea per via generale. Lo studio pubblicato sul *Journal of Allergy and Clinical Immunology* (98, 1051, 1996) da parte di due gruppi americani suggerisce che la causa principale del cattivo controllo dell'asma nei bambini sia la cattiva compliance all'uso degli steroidi topici. Di fatto, utilizzando uno strumento elettronico inserito negli erogatori, hanno potuto verificare che la compliance reale era del 56% (contro il 94% che risultava dai diari scritti dai ragazzi stessi). La quasi totalità dei casi riferiva un uso degli steroidi inalanti esagerato rispetto al reale e, fatto più importante, la compliance era significativamente più bassa nel gruppo con alta frequenza di ricadute e necessità di steroidi per via generale rispetto al gruppo che aveva un buon controllo della malattia (13,7% vs 68,2%).

Non solo alterazioni della distrofina nella malattia di Duchenne. Una volta ancora la genetica molecolare ha rivoluzionato un settore della pediatria, nel quale tutto sembrava chiaro e ben assestato. Fino a oggi si riteneva che alterazioni della distrofina rappresentassero l'unica causa della maggior parte delle distrofie muscolari e in particolare quelle di Duchenne e di Becker, che si sa sono legate all'X. Ma circa il 10% dei soggetti con queste malattie ha una distrofina perfettamente normale; in questi casi si è pensato che fossero presenti alterazioni di altre proteine, che contribuiscono alla formazione del citoscheletro della membrana delle miofibrille. Queste proteine si suddividono in distroglicano, sarcoglicano e subcomplessi sintropina (*NEJM* 336, 618-24 e 650-1, 1997). Nei pazienti, affetti da sindrome Duchenne-simile e da distrofia muscolare dei cingoli, con distrofina normale, è stato trovato un difetto, fino alla completa assenza, dell'asarcoglicano: questi pazienti rappresentano l'11% del totale. Essi da un punto di vista clinico sono indistinguibili da quelli con distrofia muscolare di Duchenne e di Becker, dovuta ad alterazioni della distrofina. Ne consegue che queste affezioni debbono essere considerate come un gruppo eterogeneo di malattie sia da un punto di vista clinico che genetico. È necessario sottolineare che oltre la metà dei pazienti studiati abitano nell'Italia del nord-est e sono seguiti da medici dell'Università di Padova (Marina Fanin e Corrado Angelini), i cui nomi sono compresi fra quelli degli autori della pubblicazione.

Dio li fa e li accompagna. Si tratta della varicella e dell'infezione da streptococco beta-emolitico di gruppo A, ceppo tossigenico, invasivo (SBGAI). È un argomento che abbiamo ripetutamente affrontato anche sulla pagina gialla, ricordando come venga sempre più di frequente segnalata la patologia grave da SBGAI (fascite necrotizzante, sindrome dello shock tossigenico) in corso di varicella. Contribuisce al clamore l'osservazione degli ortopedici pediatri di S. Diego in California (*J Bone Joint Surg* 11, 1713, 1996), che riporta un signifi-

cativo aumento di complicazioni muscolo-scheletriche da SBGAI in corso di varicella, che hanno necessitato di intervento chirurgico, fino all'amputazione (6% dei ricoveri per varicella nel loro ospedale). Recentemente, sempre in California, è stato calcolato che nel 1994 lo SBGAI è stato responsabile del 12% dei casi di varicella complicata (contro il 4,7% del 1990) ed è riportato (*Pediatrics* 96, 428, 1995) che nel 1993 il 50% di tutti i casi americani di infezione da SBGAI invasivo ha riguardato bambini con varicella (contro il 7% del 1977). Sembra un bollettino per la pubblicità all'introduzione della vaccinazione di massa contro la varicella. Intanto, comunque, attenti al bambino con febbre elevata (o con ripresa della febbre) al quarto giorno di varicella.

Occhio alla gelatina (nei cibi e nei vaccini). Abbiamo già riportato in più di una occasione che le reazioni allergiche al vaccino anti-morbillo e anti-rosolia possono essere dovute a una sensibilizzazione alla gelatina contenuta nella soluzione (e che probabilmente questo tipo di allergia, piuttosto che quella verso le proteine dell'uovo, può spiegare gran parte delle reazioni anafilattiche al vaccino).

Un gruppo giapponese ce ne dà conferma, dimostrando la presenza di IgE specifiche dirette contro la gelatina (bovina o porcina) contenuta nel preparato vaccinicco, in 24 su 26 bambini che avevano presentato reazioni anafilattiche (anche severe) al vaccino anti-rosolia, anti-morbillo o anti-parotite, mentre questo tipo di anticorpi non era presente in nessun caso di controllo. Sette di questi bambini, sottoposti a un test di scatenamento, presentarono sintomi anafilattici (in genere meno gravi di quelli al vaccino) anche verso alimenti contenenti gelatina. In questi casi, la gelatina alimentare, spesso difficile da identificare, può essere quindi la causa di reazioni anafilattiche non spiegate (*J Allergy Clin Immunol* 98, 1058, 1996).

L'epatite G. Dal 10 al 15% dei pazienti con epatite non-A non-B, trasmessa per via parenterale, non ha un'infezione da HCV (epatite C)

né da HBV. Si tratta di epatiti più raramente itteriche, con livelli più bassi di ALT (alanin-aminotransferasi) e con una minor tendenza alla cronicità (dal 0 al 29%). Di recente è stato isolato un nuovo virus (HGV), che appartiene alla famiglia delle *Flaviviridae*, di cui fa parte anche l'HCV.

Il "Sentinel Counties Viral Hepatitis Study Team" ha rivisto il siero dei pazienti abitanti in 4 Stati USA, per stabilire un collegamento fra HGV ed epatite post-trasfusione. L'RNA dell'HGV è stato ritrovato in 4 di 45 pazienti con diagnosi di epatite non-A non-B, in 25 di 100 pazienti con epatite A, in 32 di 100 pazienti con epatite B e in 23 di 116 pazienti con epatite C. Nei controlli successivi è stato visto che l'epatite cronica non si è sviluppata in nessuno dei pazienti con epatite da solo HGV, ma la persistenza del virus è stata ritrovata nel 75-85% dei casi (*NEJM* 336, 741-6, 747-54 e 795-6, 1997). La tendenza alla cronicità dei pazienti con epatite C da sola e in quelli con epatite C e G è pressoché simile. Viene concluso che l'HGV non è l'agente eziologico dell'epatite non-A non-B, che un'infezione persistente da HGV è comune, ma non si accompagna clinicamente a epatite, né modifica il decorso clinico dei pazienti con epatite A, B o C. Quindi, pur non potendo ammettere che l'HGV provochi un'epatite virale, non possiamo ancora dire con sicurezza che si tratti di un virus innocente. Va tenuto ancora sotto osservazione.

Repetita juvant. In effetti, ci siamo un po' meravigliati che sul *Lancet* (821, 349, 1997) abbia ancora potuto trovare spazio un articolo che dimostra inequivocabilmente l'inutilità della radiografia del cranio in caso di trauma cranico. Sono i sintomi di ordine neurologico che hanno il valore predittivo più alto rispetto al danno cerebrale e, se questo è il sospetto, l'esame da fare è una TAC. In realtà, abbiamo letto l'articolo temendo che ci venissero a raccontare il contrario. Invece, tutto bene (e, naturalmente, comportatevi di conseguenza...).

Partorirai con dolore. L'anestesia epidurale al momento del parto è

una procedura sulla quale le controversie non sono mai finite. Un larghissimo studio americano (1657 donne) ha dimostrato un'elevata frequenza di febbre superiore a 38° durante il parto, nel caso la donna riceva questo tipo di anestesia (*Pediatrics* 99, 417, 1997). E allora? Allora succede, di fatto, secondo una logica un po' meccanica ma inevitabile, che i neonati da queste donne ricevono in maniera significativamente superiore all'atteso terapia antibiotica e indagini di laboratorio per sospetta sepsi. Le conclusioni sono state che il costo umano e di denaro di questa procedura è eccessivo e che, di tutto ciò, bisogna parlare con la gestante che vuole affrontare senza dolore il parto.

Problemi di alimentazione nei cerebrolesi: ora tutti se ne sono accorti. Gli articoli di Antonino Tedeschi (gennaio 1996) e di Annamaria Staiano (febbraio 1997), pubblicati su *Medico e Bambino*, hanno (im)posto la nostra attenzione su un problema che abbiamo sostanzialmente scotomizzato per anni: il bambino con danno cerebrale ha spesso problemi di ordine nutrizionale e gastroenterologico (non sa deglutire, ha frequenti ab ingestis, ha l'esofagite da reflusso, non viene alimentato a sufficienza, è malnutrito, tutto ciò con una ricaduta negativa sulle possibilità di riabilitazione e sulla frustrazione di chi lo segue), problemi che possono, almeno in una parte dei casi, essere affrontati in maniera semplice ed efficace (corretta postura e contenimento al momento del pasto, terapia del reflusso, nutrizione speciale con sondino nei casi più severi di disturbo della deglutizione). Possiamo, così, leggere "da esperti" un recente studio pubblicato su *Journal of Pediatrics* (129, 877, 1996) che, su una larga casistica di bambini con cerebroplegia, ci dà dimostrazione di una elevata prevalenza di disturbi della deglutizione associati ad ab ingestis e a infezioni respiratorie, malnutrizione, modalità sconvolgenti e frettolosità nell'assistenza al pasto, e, in particolare, di come i problemi di alimentazione (spesso con necessità di ricorso al sondino nei primi mesi) abbiano preceduto i chiari segni

del danno cerebrale in un numero non piccolo di casi.

Ipoglicemia persistente da alterazione del recettore della sulfanilurea. La patologia recettoriale sempre più spesso viene riscontrata in patologia: essa serve per spiegare l'origine di molte malattie, altrimenti non comprensibili. L'ipoglicemia da iperinsulinismo è una situazione relativamente frequente nell'infanzia: la sua importanza risiede nel fatto che il suo mancato precoce riconoscimento si accompagna a gravi e permanenti ripercussioni neurologiche.

Di recente è stato dimostrato (*NEJM* 336, 703-6, 1997) che alla base di questa situazione può esserci una mutazione del recettore della sulfanilurea, presente sulla membrana delle b-cellule pancreatiche; esso esplica un ruolo essenziale nella secrezione d'insulina: è stato osservato che, nel caso di una sua alterata funzione, quando la concentrazione di glucosio nel sangue si innalza, la b-cellula rimane costantemente attiva, anche quando il livello glicemico si sia normalizzato.

Cistouretrografia: subito dopo la diagnosi di IVU nel lattante. Un terzo dei lattanti con infezione delle vie urinarie (IVU) hanno reflusso vescico-ureterale e, per questa ragione, i protocolli diagnostico-terapeutici correntemente usati prevedono l'esecuzione di una cistouretrografia in tutti i casi. Viene in genere raccomandato (su articoli e testi di nefrologia pediatrica) di rimandare l'esame di uno-due mesi dalla diagnosi (tenendo nel frattempo il bambino in terapia antibiotica) per la possibilità di "falsi" reflussi correlati alla fase acuta dell'infezione. Uno studio su 272 lattanti con IVU, pubblicato sugli *Archives of Disease in Childhood* (76, 275, 1997), dimostra come l'attesa possa essere ridotta a una settimana: dopo questo periodo dalla diagnosi (e trattamento) infatti, il fattore tempo non influenza né la presenza né il grado del reflusso vescico-ureterale. Gli autori raccomandano così che la cistouretrografia sia programmata in tempi brevi, soprattutto per non rischiare di perdere di vista il paziente.