

Si ringraziano gli "esperti" che hanno contribuito con le loro risposte e i loro pareri alla rubrica dell'anno 2008.

CARDIOLOGIA: Alessandra Benettoni, Auro Gombacci; CHIRURGIA: Antonio Giannotta, Jurgen Schlee; DERMATOLOGIA: Fabio Arcangeli, Mario Cutrone, Filippo Longo; DIABETE-ENDOCRINOLOGIA: Giorgio Tonini, Mauro Pocecco; EMATOLOGIA-ONCOLOGIA: Paolo Tamaro, Marco Rabusin; EPATOLOGIA: Giuseppe Maggiore; FARMACOLOGIA: Fulvio Bradaschia, Federico Marchetti; GASTROENTEROLOGIA: Grazia Di Leo, Stefano Martellosi; GENETICA: Bruno Bembì, Paolo Gasparini; GINECOLOGIA PEDIATRICA: Giuseppe Ricci; IMMUNOLOGIA: Marino Andolina, Alberto Tommasini; NEFROUROLOGIA: Marco Pennesi; NEONATOLOGIA: Riccardo Davanzo, Sergio Demarini; NEUROLOGIA: Marco Carrozzi; OCULISTICA: Riccardo Frosini, Stefano Pensiero; ODONTOSTOMATOLOGIA: Gabriella Clarich; ORTOPEDIA: Marco Carbone, Giuseppe Maranzana; OTORINOLARINGOIATRIA: Elisabetta Zocconi; PNEUMOLOGIA: Dino Faraguna, Furio Poli; REUMATOLOGIA: Loredana Lepore; VACCINAZIONI: Giorgio Bartolozzi.

C'è una terapia possibile nelle basse stature da difetto recettoriale di IGF-1? Poiché a Confronti si è molto insistito sulla necessità di avere un atteggiamento più "aggressivo" nella diagnosi delle basse stature, mi chiedo se si ritiene di dover indagare altri bambini oltre a quelli con statura al terzo centile e/o con bassa velocità di crescita.

dott. Rosario Cavallo
Pediatra di famiglia, Salice Salentino (Lecce)

Le indagini per "bassa statura" dovrebbero essere eseguite in bambini che soddisfano i seguenti criteri: 1) bassa statura clinicamente rilevante (< 3° centile; < 2,5 DS); 2) altezza significativamente inferiore al target; 3) ridotta velocità di crescita (10°-25° centile); 4) storia clinica di patologie croniche (celiachia, fibrosi cistica ecc.); 5) aspetto dismorfico (es. sindrome di Turner, sindrome di Down, sindrome di Noonan); 6) anomalie della pubertà; 7) genitori (e bambino) estremamente preoccupati. Al di là di questi criteri, spetta poi al pediatra discernere quali bambini sottoporre a indagini. Più che un atteggiamento "aggressivo", sarebbe utile avere un comportamento critico, che tenga conto delle nuove conoscenze scientifiche. Attualmente, purtroppo, non esiste trattamento per le basse stature da difetto recettoriale di IGF-1, ma esiste il trattamento per il difetto recettoriale del GH (il trattamento consiste nella somministrazione di IGF-1).

A un ragazzino di 12 anni è stata fatta una ecografia testicolare per controllo dopo trauma (pallonata). L'ecografia ha dimostrato la presenza di una cisti dell'epididimo di 8 mm di diametro. Domande: 1) Può esserci relazione col trauma? 2) In assenza di sintomatologia

quale è l'iter più opportuno? Monitoraggio ecografico? Con quali cadenze? 3) È opportuno fare marker?

dott.ssa Paola Cannata
Pediatra, La Spezia

Non credo ci sia relazione con il trauma. Se è una cisti dell'epididimo (?), in assenza di sintomatologia non farei altro.

Un mio paziente (6 anni e mezzo) allergico all'acaro ha manifestazioni di dispnea dopo ingestione di arachidi e di... ceci.

A tre anni ha presentato dispnea inspiratoria con tirage dopo aver mangiato le arachidi; a cinque è successa la stessa cosa con i ceci (prick by prick di 6 mm); la settimana scorsa di nuovo dispnea perché ha usato una forchetta con tracce di ceci.

Si tratta di allergeni cross-reattivi o sono due allergie diverse? Eliminare arachidi e ceci per sempre o almeno per i ceci ripetere il prick by prick tra un paio d'anni?

dott. Rosario Cavallo
Pediatra di famiglia, Salice Salentino (Lecce)

Anche se non sono ferrato in questo, credo proprio che i ceci facciano parte della famiglia dei legumi (come pure i lupini) e come tali hanno certamente antigeni in comune con le arachidi. La dieta di esclusione mi sembra inevitabile. È possibile che alla lunga perda la sua sensibilità, ma con questi allergeni la probabilità è bassa.

Una bambina di 9 anni, che non vedevo da quando ne aveva 2 o 3, è risultata affetta da dislessia, diagnosi posta da una maestra qualche mese fa, e da allo-

ra è seguita da questa stessa insegnante, che non so quali competenze terapeutiche abbia, che affianca una psicologa "privata". Il mio coinvolgimento in seconda battuta è avvenuto perché la psicologa ha chiesto che la piccola fosse sottoposta a EEG nel sospetto di "assenze", esame risultato nella norma. Preciso che la bambina è bravissima in matematica, studia pianoforte con grande facilità e danza da anni. I miei dubbi sono tanti: il trattamento al quale la piccola è sottoposta pare abbia dato dei buoni frutti, ma risulta molto stancante per lei e oneroso per la famiglia: come aiutarli? E soprattutto qual è il trattamento giusto? Bisogna insistere nell'insegnarle a scrivere e leggere, o bisogna affidarsi ai presidi e ausili, come gli audiolibri? O questo può essere troppo poco stimolante per lei, che si potrebbe "adagiare" e non impegnarsi? Esiste la possibilità per la mamma di avere una riduzione di orario in base alla legge 104? Come scegliere la scuola media, considerando che la piccola ha grosse difficoltà di rapporto coi coetanei, teme i luoghi affollati, la confusione...?

dott.ssa Carmela Tringali
Pediatra ospedaliero, Piasan di Prato (Pordenone)

La risposta non è semplice anche perché il processo diagnostico mi pare quanto meno "originale"; le maestre non dovrebbero "fare" diagnosi di dislessia, ma segnalare eventuali sospetti. L'accertamento diagnostico e quindi la formalizzazione della diagnosi dovrebbero essere eseguiti con gli adeguati strumenti dagli specialisti. Questo preludio un po' didattico non è però inutile, perché in base al tipo di disturbo specifico di apprendimento (DSA) si decidono le tipologie di interventi riabilitativi se necessari (non ne esiste uno solo e attualmente non vi è completo accordo su quale sia

quello più efficace - ora parlo solo della dislessia). Se non è presente un DSA, l'approccio corretto prevede una modifica della didattica, che potrebbe essere sufficiente a compensare le difficoltà. Per quanto riguarda il trattamento riabilitativo, in teoria dovrebbe essere erogato gratuitamente dai servizi di Neuropsichiatria Infantile territoriale. Questo per i DSA; mi pare però che la bambina presenti anche altre problematiche di ordine emotivo (è difficile scegliere la scuola media, solo in base al criterio dell'affollamento... anche perché in futuro si presenteranno altre difficoltà che la bambina dovrà essere in grado di affrontare e risolvere in maniera efficace), per cui un approccio multidisciplinare (con attenzione quindi sia agli aspetti neuropsicologici ma anche e soprattutto a quelli psicologici), in questo caso, mi pare fondamentale. Non conoscendo la realtà locale, non posso che rinnovare il mio consiglio di attivare i locali servizi territoriali di NPI.

La SIRT (Sindrome da Iperreattività dei Recettori della Tosse), con le caratteristiche ben descritte a "Confronti 2008", si associa a iperreattività bronchiale? Inoltre, può valere la pena provare, per indurre la ricorrenza di questi episodi, a mettere in profilassi con steroidi inalatori per i 3-4 mesi più critici, tipo da Natale a Pasqua? Ha senso infine provare a fare un test alla metacolina?

dott. Paolo Bonazza
Pediatra, Grosseto

Il bambino con SIRT non ha una iperreattività bronchiale (quindi non ha senso il test alla metacolina), ma soltanto una ipersensibilità dei recettori "alti", laringo-tracheali, della tosse, agli stimoli irritativi. Il test specifico sarebbe pertanto quello alla capsaicina (irritante derivato del peperoncino rosso), che però non viene fatto per la diagnosi, che di norma è già chiarissima clinicamente (basta saper ascoltare il racconto dei genitori e

chiedere le cose giuste). Qualche bambino può avere però (come fatto indipendente) una iperreattività bronchiale con tendenza all'asma, ma è un'altra cosa. La terapia di base con steroidi inalatori non serve a nulla, né in fase acuta né per prevenire le ricadute.

Nel sospetto di una broncopneumonia il dosaggio della amoxicillina deve essere di 50 o di 100 mg/kg/die in 3 dosi?

dott. Paolo Bonazza
Pediatra, Grosseto

Personalmente nella broncopneumonia uso 75 o 100 mg/die di amoxicillina, ma credo che in letteratura la dose elevata non sia stata sancita come obbligatoria (in altre parole non è un EBM di evidenza A, la prenda soltanto come il "parere dell'esperto"). Le tre dosi invece sono "obbligatorie" (da linee guida).

Vaccini

a cura di Giorgio Bartolozzi

Per una più facile lettura, in questa "sottorubrica", vengono raggruppate tutte le domande riguardanti le vaccinazioni.

Ragazzo di 15 anni deve praticare intervento di splenectomia di elezione per PTI cronica; quali vaccinazioni deve praticare prima di essere sottoposto all'intervento chirurgico? Quali richiami deve praticare successivamente?

Pediatra, Napoli

La milza, per la sua complessa architettura, svolge importanti funzioni nel sistema immunitario.

È sede di produzione di anticorpi, ma principalmente costituisce un filtro indispensabile per la rimozione di batteri dal torrente sanguigno, mediante l'attività delle cellule fagocitiche mononucleate. La rimozione avviene sia per i batteri non opsonizzati (cioè rivestiti di anticorpi) che, più facilmente, per quelli opsonizzati.

È poi stata anche dimostrata l'importanza del fattore tuftsin (tetrapeptide) di origine splenica, che stimola la fagocitosi da parte dei neutrofili: la deficienza ereditaria di questo fattore o la sua mancanza in seguito alla splenectomia determinerebbe un'aumentata suscettibilità

ad alcune infezioni da batteri capsulati. Ne deriva che la rimozione della milza rende più gravi le infezioni, specialmente dovute ai tre batteri capsulati più comuni (*Haemophilus influenzae* tipo b, *Streptococcus pneumoniae* e *Neisseria meningitidis*). La letalità per sepsi in soggetti splenectomizzati raggiunge e supera il 50%.

In linea generale i soggetti che sono stati splenectomizzati in seguito a un trauma sono a minor rischio (rischio semplice) in confronto quelli che sono stati splenectomizzati per leucemie e linfomi, per anemia emolitica, per piastrinopatie o per altre emopatie (rischio fino a 350 volte maggiore). Inoltre i bambini sono a maggior rischio di presentare, in confronto agli adulti, setticemie da *Haemophilus influenzae* tipo b e da *Streptococcus pneumoniae*. Questa differenza, legata all'età, è probabilmente dovuta al fatto che gli adulti spesso hanno avuto precedenti incontri con questi patogeni capsulati e hanno quindi una preesistente immunità umorale che compensa in parte la mancanza della milza. Perciò la rimozione chirurgica della milza,

a parte le situazioni post-traumatiche, richiede un'accurata valutazione del rapporto costo/beneficio.

Da tutto questo ne deriva che:

1. In tutti è necessario eseguire le vaccinazioni con vaccini coniugati contro *Haemophilus influenzae* tipo b, *Streptococcus pneumoniae* e *Neisseria meningitidis*.

2. Se si tratta di soggetti al di sopra dei 7 anni e con splenectomia post-traumatica (rischio semplice), sono sufficienti una sola dose di vaccino coniugato Hib, una sola dose di vaccino coniugato epivalente pneumococcico (quando lo avremo a disposizione useremo il vaccino 13-valente), una sola dose di vaccino coniugato meningococco C (quando lo avremo a disposizione useremo anche il vaccino tetravalente coniugato e il vaccino contro il meningococco B).

3. Se si tratta di un soggetto di meno di 7 anni e/o nel quale la splenectomia sia stata eseguita per la presenza di una malattia ematologica (a rischio elevato), è necessario, dopo una prima dose dei tre vaccini coniugati, eseguire una dose di richiamo a distanza di 3-5 anni.

4. Associare sempre la somministrazione di benzatina (diaminocillina 600.000/1.200.000 a seconda dell'età o del peso) per 5 anni (rischio semplice) e oltre 5 anni (rischio elevato).

Venendo alla sua domanda, considererei il paziente al quale si riferisce (anni 15 + splenectomia per PTI cronica) a rischio elevato, perciò lo vaccinerei con i tre vaccini, prima dell'intervento (e questo è senz'altro un dato positivo) e lo vaccinerei dopo 3-5 anni. Le consiglio di parlare con i chirurghi per la necessità di un trattamento antibiotico successivo per 5 o più anni.

Bibliografia di riferimento

- Mak TW, Saunders E. The immune response. Basic and Clinical Principles. Amsterdam: Elsevier, 2006, pag. 60.
- Phillips JH, Babcock GF, Nishioka K. Tuftsin: a naturally occurring immunopotentiating factor. *J Immunol* 1981;126:915-21.
- Red Book. VI ed. italiana. Pisa: Pacini ed., 2006.
- Rich RR, et al. Clinical Immunology. Principles and practice. Amsterdam: Mosby, Elsevier, 3° ed., 2008, pag. 31.

Presso la nostra struttura vaccinale, un gruppo di bambini con fattori di rischio (diabete, cardiopatie, positività HIV, sferocitosi, betatalassemia...) hanno eseguito vaccinazione con Prevenar (alcuni con due dosi perché in età minore di 5 anni, altri con una sola dose perché avevano più di 5 anni al momento della vaccinazione). Alla luce degli studi di efficacia è indicato eseguire il vacci-

no 23-valente polisaccaridico antipneumococcico e dopo quanto tempo?

Un pediatra

Se il soggetto che abbiamo vaccinato è a rischio semplice, ha cioè un solo fattore di rischio, basta una dose di Prevenar (PCV7) per assicurare una buona immunogenicità di lunga durata. Se invece si tratta di un soggetto con rischio grave, o meglio con due o più fattori di rischio (per esempio una splenectomia a 2 anni di età in un betatalassemico), sono necessarie due dosi di PCV7 a distanza di anni l'una dall'altra. Mentre fino a qualche mese fa a domande come la sua avrei risposto che sì, poteva andare bene anche una dose di 23-valente, oggi con quello che ho letto di recente direi proprio di no, non farei mai il vaccino 23-valente dopo un "imprinting iniziale" con il vaccino PCV7. Le riporto in modo sintetico questa pubblicazione (Musher DM, et al. Initial and subsequent response to pneumococcal polysaccharide and protein-conjugate vaccines administered sequentially to adults who have recovered from pneumococcal pneumonia. *J Infect Dis* 2008;198:1019-27). Nei soggetti anziani guariti in seguito al trattamento per polmonite, l'effetto del vaccino 23-valente polisaccaridico (PPV) è di breve durata; invece il vaccino PCV7 stimola una più prolungata risposta. D'altra parte l'uso del PPV come richiamo dopo l'uso del PCV7 determina un iniziale aumento del livello anticorpale, seguito dopo poco da rapido declino delle IgG, a riprova di una soppressione

cellulare o di un'induzione della tolleranza. Probabilmente anche l'elevata dose di antigene (25 microgrammi per sierotipo) gioca un suo ruolo. Quindi il vaccino polisaccaridico 23-valente, mai come prima dose contro lo pneumococco e mai come richiamo dopo l'"imprinting" con il vaccino polisaccaridico coniugato (PCV7). Nella discussione viene ipotizzato che, dopo l'uso del vaccino PPV, si può manifestare o la scomparsa delle cellule B marcate (improntate) dal precedente uso del PCV7, o l'induzione di cellule T soppressorie di lunga durata: questo fenomeno viene interpretato come una proprietà intrinseca della risposta al vaccino polisaccaridico negli adulti e negli anziani. È evidente che per il manifestarsi di questo blocco dell'immunità, dopo la somministrazione del vaccino 23-valente polisaccaridico, è necessario che vi sia stato in precedenza un contatto prolungato con i polisaccaridi dello pneumococco, come dopo il superamento di una polmonite o dopo la somministrazione del vaccino PCV7, nel quale i polisaccaridi sono coniugati.

Che le cose stiano così, lo ricavo anche da altri dati, meno evidenti, già comparso in letteratura. Tuttavia, per ritenere come assolutamente veritiera questa ipotesi affascinante, penso sia necessario che altre pubblicazioni confermino i risultati ottenuti, con studi anche più numerosi di quello di cui ho in precedenza parlato. Siamo tutti qui per imparare cose importanti, pronti a cambiare i nostri convincimenti, per imparare a curare sempre meglio i pazienti che sono stati affidati alla nostre cure.