

Propranololo superstar: dall'eman-gioma alla linfangiomatosi.

La linfangiomatosi (malformazione dei vasi linfatici che può presentarsi sia in forma localizzata che diffusa) può essere causa di patologia grave e difficile da trattare. Non di rado è causa di compressione delle vie respiratorie e nella forma diffusa può provocare chiloperitoneo e/o chilotorace. In queste forme l'approccio chirurgico ablativo è sostanzialmente impossibile e la terapia con corticosteroidi e/o interferone alfa (che pur è un potente inibitore del fattore di crescita dei vasi -VEGF-) è poco efficace ed è gravata da importanti effetti collaterali. È quello che stava succedendo a un bambino di 13 anni con linfangiomatosi diffusa e chilotorace che obbligava a un drenaggio quotidiano di circa un litro di chilo quando qualcuno ha pensato che, se il propranololo era efficace nell'eman-gioma, poteva esserlo anche nella linfangiomatosi. Così è stato: nel giro di poche settimane il chilotorace si è ridotto significativamente e in 4 mesi è guarito del tutto. Questo effetto strepitoso, documentato dalla normalizzazione radiologica e dalla cessazione della necessità di drenaggio, è stato accompagnato dalla caduta dei livelli sierici di VEGF, fattore angiogenetico la cui produzione è effettivamente inibita dal propranololo. Tutto questo va naturalmente ricordato (e verificato in futuro). Tutto questo, naturalmente, sul *New England Journal of Medicine* (Ozechi M, et al. 2011; 364:1380-2).

Social network: ma che ci azzecca il pediatra?

I bambini e gli adolescenti sono tra i maggiori fruitori dei siti web che offrono la possibilità di mettersi in relazione con altri e l'illusione (?) di essere protagonisti determinanti e desiderati di un'amicizia. Anzi, di una rete di amicizie. Personalmente, conosco alcuni di questi siti solo di nome per averli sentiti nominare tante volte, ma, devo dire la verità (devo vergognarmi?), non ho mai capito bene di che cosa si tratti: *Facebook*, *Twitter*, *YouTube*, blog. Ho letto comunque di recente (anzi "me lo ha letto" al *Journal Club* uno specializzando molto bravo anche a muoversi in rete) che ci sono dei bambini che passano tutto

il giorno o quasi a "socializzare" in rete, così come ce ne sono altri che fanno come me: ignorano la cosa. Bene, queste due categorie estreme soffrono entrambe maggiormente e parimenti di patologie psichiatriche (depressione) e somatiche (obesità, mal di schiena) rispetto a chi dei social network fa un uso moderato, un'oretta al giorno (Belanger R, et al. *Pediatrics* 2011; 127:e330-5). *In medio stat virtus*, come sempre, quindi. Ma i genitori, gli insegnanti, e perché no i pediatri, come potranno avere un ruolo nell'aiutare i bambini a raggiungere questo "medio" se, come me, non ne sanno niente? Tanto più se, sempre come me, non ne sanno niente nemmeno di quei siti a rischio "assoluto", dove il gioco è mentire inventando storie false e ostili (*cyber-bulling*) o inviare messaggi e immagini sessuali esplicite (*sexting*). La soluzione sembra essere una sola e sostanzialmente è quella che viene suggerita anche nel documento della *American Academy of Pediatrics* appena pubblicato su *Pediatrics* (2011;127:800-3): visto che si tratta di qualcosa che i bambini di oggi fanno (troppo o troppo poco che sia), il pediatra non può non occuparsene, non può non saperne di più, non può non porsi la domanda se può essere di aiuto a capire e a fare la cosa giusta.

Neonati con le palle blu.

Lo scroto blu (e doloroso) nel neonato (come nelle età successive) deve far pensare a una torsione del testicolo. Peraltro, stando ai due casi riportati separatamente sullo stesso numero degli *Archives of Disease in Childhood Fetal and Neonatal*, almeno altre due condizioni sono possibili e vanno tenute presenti. La prima è un ematoma scrotale conseguente a un'emorragia surrenalica con diffusione disseccante retroperitoneale dell'emorragia. In questo caso il testicolo apparirà all'ecografia perfettamente conservato e si tratterà soltanto di attendere la risoluzione spontanea (Kang SL, et al. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2011;96:F92). La seconda è una necrosi (infarto emorragico) conseguente a trombosi della vena renale omolaterale. Nel caso riferito, l'ecografia mostrava, oltre all'ipoperfusione renale con trombosi della vena, un'ipoper-

fusione del testicolo con grave danneggiamento dello stesso tanto da giustificare l'orchietomia. Il bambino risultò omozigote per il difetto di metilen-tetraidrofolato-reduttasi (Maas C, et al. id. 2011;96:F149-50).

Chirurgia fetale: sei meno.

Nascono ormai pochi bambini con la spina bifida, soprattutto per l'efficacia della prevenzione con le megadosi pre-gravidiche di acido folico. Per i casi in cui ci si trovi comunque davanti a una diagnosi prenatale di spina bifida c'è oggi la possibilità di una correzione chirurgica intrauterina in epoca fetale. Fantamedicina? No, lo si fa già da alcuni anni, ma solo ora si può parlare in maniera documentata di efficacia ed effetti collaterali di questo intervento. Uno studio randomizzato su 158 casi (!) (Adzick NS, et al. *N Engl J Med* 2011; 364:993-1004) documenta che l'intervento intrauterino rispetto alla correzione post-natale riduce significativamente la mortalità e la necessità di impiantare un drenaggio per idrocefalo e migliora l'esito a distanza in termini di abilità motorie a un anno. Peraltro, l'intervento intrauterino aumenta significativamente il numero delle nascite premature e le complicazioni materne (deiscenze uterine, rottura dell'utero alla successiva gravidanza). Sei meno, appunto. Meglio prevenire.

Frequenza cardiaca e respiratoria: percentili sul Lancet.

Li hanno ricavati sostanzialmente mettendo insieme 69 studi (circa 147 mila bambini in totale) riguardanti la distribuzione della frequenza cardiaca e respiratoria nel bambino 0-18 anni. Magari potete stamparveli (Fleming S, et al. *Lancet* 2011;377:1011-8). Qualche anticipazione: il cinquantesimo percentile della frequenza respiratoria del neonato è 44 e cala a 26 a due anni. Quello della frequenza cardiaca è 127 alla nascita, sale a 145 a un mese e cala a 113 a due anni. Nella pratica, i percentili della frequenza respiratoria e cardiaca possono peraltro essere più frequentemente utili quando si tratta di interpretare un dato che sta agli estremi (tachi- o bradi- che sia) in un bambino per il resto sano e che, senza l'aiuto dei percentili, faremmo un po' di fatica a dire che è proprio sano.

Sindrome dello stress post-traumatico nelle MICI.

La sindrome dello stress post-traumatico consegue di regola a un grave trauma fisico-psichico (incidente stradale, pestaggio, violenza e abuso sessuale) ed è caratterizzata da una serie di reazioni che peggiorano fortemente la qualità di vita del soggetto (paure e angosce, flash-back, depressione, cancro, immunodeficienze). Un recente studio (Camara R, et al. *Frontline Gastroenterology* 2011;2:2-9) evidenzia come circa il 20% dei soggetti che ricevono una diagnosi di MICI sviluppi una vera e propria sindrome post-traumatica e che questi casi hanno un rischio quattro volte più elevato di ricadute e complicanze. Si è tutto sommato detto "da sempre" (non solo per la MICI, ma per tante altre malattie croniche) che lo stato psichico influenza il decorso delle malattie. Oggi ne abbiamo una conferma un po' più convincente, quasi quantificata. Beh, perché non proviamo a occuparci, seriamente, professionalmente, anche di questi aspetti? Lo dico a voi, prima di tutto per ricordarlo a me stesso.

Morte improvvisa "appena nati".

L'età neonatale non è proprio quella tipica della morte improvvisa e delle ALTE, ma circa l'1% dei casi sopravviene il primo giorno di vita. Si tratta spesso di una morte che sopravviene al nido, sotto gli occhi di una madre che nemmeno realizza l'accaduto. Uno studio tedesco ha registrato e descritto tutti i casi di morte improvvisa neonatale e di ALTE severa (S-ALTE) (pallore/cianosi, perdita di coscienza con necessità di rianimazione e/o intubazione) in neonati sani nati a termine con Apgar score superiore a 8 a 10 minuti. Nel complesso sono stati registrati 10 casi di S-ALTE (di cui sei sono rimasti neurologicamente danneggiati) e sette casi di morte improvvisa (incidenza della SIDS neonatale 1,1 per centomila). Nella quasi totalità dei casi la S-ALTE o la SIDS sono sopravvenute sotto gli occhi della madre o mentre il bambino era in braccio o giaceva assieme alla madre, indifferentemente se supino o prono. Metà dei casi sono sopravvenuti nelle prime due ore di vita e del problema si è accorta l'infermiera di passaggio, nonostante la mamma fos-

se presente. Gli Autori concludono che nelle prime ore dopo la nascita la madre può essere stanca e non avere la capacità di sorvegliare accuratamente le condizioni del bambino. E che proprio in queste primissime ore la sorveglianza dovrebbe essere più attenta (Poets A, et al. *Pediatrics* 2011;127:e869-73).

L'invaginazione intestinale vista dalla Germania.

Lo studio ha coinvolto 319 ospedali tedeschi per tutto il 2006 e il 2007. Sono stati registrati 1200 bambini ricoverati e trattati per invaginazione (2/3 di sesso maschile), di età media di 21 mesi, mille dei quali (5/6) di età inferiore a quattro anni. Il 95% dei casi sono stati diagnosticati prima che fosse presente la classica triade dolore, massa e sanguinamento. Un tentativo di riduzione non chirurgica (idrostatica, con bario o con aria) è stato tentato nell'85% dei casi ed è riuscito nel 75% dei casi. Il rischio di dover ricorrere alla chirurgia è risultato fortemente correlato a un ritardo nel tentativo di riduzione superiore a 5 ore dall'esordio dei sintomi e naturalmente alla presenza di condizioni anatomiche predisponenti come linfomi, polipi, duplicazione, Meckel (presenti globalmente nel 4% dei casi) o alla vasculite di Schönlein-Henoch (1,3%). Delle tre tecniche di riduzione non chirurgica, la più efficace è risultata quella pneumatica. Nulla di realmente nuovo. Ma un ripasso su una casistica così ampia meritava di essere fatto (Jenke AC, et al. *JPGN* 2011;52:446-51).

Errori per 10. Non rari (dicono) nelle corsie pediatriche. È stato documentato che gli errori nella prescrizione dei farmaci sono più frequenti nei bambini che negli adulti e avvengono soprattutto con la modalità della somministrazione di una dose dieci volte superiore a quella dovuta. Un errore di penna, un errore conseguente al fatto che si devono fare "i calcoli". Di questo tipo di errore (che rimane non spiegato se non con una distrazione e che è rimasto non scoperto dal medico che ha controfirmato perché la dose per 10 è di fatto graficamente simile alla dose esatta) danno un esempio due casi riportati sugli *Archives of Disease in Childhood* (Berlinger R, et al. 2011;96:307-8). Si trat-

ta di due lattantini che hanno ricevuto una dose endovenosa di 150 mg/kg di paracetamolo in relazione a dolore di tipo chirurgico (invaginazione, intervento per ernia inguinale). Un caso ha sviluppato epatofossicità acuta prima di ricevere l'antidoto. Nel secondo caso l'acetilcisteina è stata data subito dopo la somministrazione del farmaco quando ci si è accorti dell'errore e non è stato registrato alcun innalzamento delle transaminasi. Due casi promemoria, sia della facilità con cui nel lattante si può sbagliare "per dieci", sia del fatto che l'overdose di paracetamolo può far male anche "in un sol colpo" e che l'acetilcisteina è un valido presidio preventivo.

Omalizumab (anticorpi anti-IgE) nell'asma difficile: sì, no, nì.

È uno studio che riguarda 419 bambini "di città" (quelli con l'asma in cui l'allergia pesa di più), tre quarti dei quali con asma mal controllato dal trattamento convenzionale con steroidi inalanti (e già questo numero così alto di casi difficili non fa parte della nostra esperienza, intendo dell'esperienza di tutti noi lettori di *Medico e Bambino*). Nell'anno di studio i bambini randomizzati a ricevere l'omalizumab (che non è che costi proprio niente...) hanno avuto un significativo (!?) guadagno in termini di giornate libere da asma (0,5 giorni ogni 2 settimane), meno riacutizzazioni con necessità di ospedalizzazione (1,5% vs 6,5%) e hanno consumato meno budesonide (663 µg/die vs 771 µg/die). Un elemento interessante e rimarchevole è l'efficacia dell'omalizumab nella riduzione dell'asma sia durante la stagione primaverile (dove gli allergeni hanno importanza maggiore) sia durante quella invernale (dove si presumerebbe che siano i virus a scatenare le ricadute). Una dimostrazione indiretta, dicono gli Autori, dell'interazione tra virus, allergie e IgE. Nonostante la significatività statistica, il vantaggio clinico non sembra clamoroso. Soprattutto, gli Autori non ci informano sul numero di pazienti da trattare perché uno ne abbia vantaggio (NNT). Lo facciamo noi, almeno per un punto: sono necessari 25 trattamenti per risparmiare un'ospedalizzazione per asma (Busse WW, et al. *N Engl J Med* 2011;364:1005-15).