

Tre, in realtà quattro casi indimenticabili (per chi li ha seguiti, a lungo, con partecipazione, fatica, dolore, sorpresa); tre stili diversi; tre, anzi quattro, storie senza relazione l'una con l'altra (ne hanno invece con tre diversi contributi presenti in questo numero, mostrando al lettore la distanza che c'è tra il dire e il fare: un mare). Medicina narrativa, no, piuttosto narrazioni sulla medicina.

GRATTACAPI... DA ZECCA

Paola Fioretti, Francesco Candio
Pediatri di famiglia, Foligno (Perugia)

Alla fine di ottobre, la mamma di Elena (nome di fantasia), 5 anni, nota tra la peluria scura del braccio destro della figlia un puntino nero che si muove. La bambina è stata la sera precedente con il papà a riordinare la legna. Si tratta di una zecca adesa alla cute, che la signora riesce a estrarre parzialmente con una pinzetta; portando poi il parassita al pediatra per valutare cosa fosse, si verifica la mancanza di una appendice (il cosiddetto rostro con cui si attacca alla cute).

Viene prescritto un antibiotico locale (gentamicina + betametassone), con la possibilità di una terapia per os in caso di febbre (o altre manifestazioni), e questo per fortuna (o sfortuna?) non si verifica. Dopo circa 45 giorni la bambina presenta uno strano esantema: di tipo maculopapulare diffuso al tronco e agli arti superiori. Qualche lesione sviluppa da subito una crosticina superficiale. Il prurito è intenso. Non c'è febbre. Gli organi ipocondriaci, il torace e il cavo orale sono nella norma. Non ci sono linfadenopatie. Nonostante in città ci sia una vera e propria epidemia di varicella, non sembra essere questo o almeno non la tipica varicella. Tenendo conto dell'anamnesi, Elena viene sottoposta a una visita dermatologica e a un prelievo.

Dopo 6 giorni dalla comparsa l'esantema rimane invariato, con un aumento degli elementi papulari al tronco e la persistenza di quelli crostosi. Il risultato degli esami è il seguente: emocromo nella norma, VES 26 mm/h. Ab anti-*Rickettsia conorii* (IgM): reazione borderline; Ab anti-*Rickettsia typhi* e anti-*Borrelia burgdorferi*: negativi.

Viene così consigliata dal dermatologo terapia con azitromicina per 5 giorni.

Dopo una settimana dalla sospensione del farmaco, l'esantema ricompare, diffuso anche agli arti superiori e al viso. Il prurito è insopportabile.

Mi trovo a sostituire il pediatra della bambina e fortunatamente so tutta la storia (ero in ambulatorio durante un controllo dello "stato" esantematico). Riconosco le lesioni e mi stupisco del fatto che la terapia non le abbia risolte; forse i 5 giorni non sono stati sufficienti?

Nella mia pratica ambulatoriale sul territorio ho notato che la puntura di zecca viene spesso trattata sin da principio con un macrolide o con amoxicillina protetta per un periodo variabile di almeno 10 giorni, con ottimi risultati. Anche il Pronto Soccorso della città prescrive una profilassi.

Dall'anamnesi apprendo che Elena da quel giorno di ottobre (sono passati 2 mesi) è diversa, notevolmente astenica, inappetente e pallida. Lei, che disegnava sempre con grande entusiasmo, anche in ambulatorio, ahimè!, sulle impegnative, dopo qualche schizzo sul foglio dice di essere stanca. Non ha mai avuto apparentemente febbre (ovvero la mamma non l'ha mai misurata perché la bimba non ne mostrava i segni).

Faccio ripetere la terapia per un ciclo di 5 giorni con la possibilità di riutilizzare la stessa metodica anche più avanti, se necessario; in più consiglio un antistaminico e un ulteriore prelievo di follow-up. Siccome siamo nel periodo di Natale, sento

la signora al telefono per sapere l'andamento delle lesioni, che stavolta hanno stentato a regredire. Consiglio un terzo ciclo di azitromicina dopo una settimana.

Contattata una collega del reparto di Malattie Infettive della città, apprendo che le linee guida in caso di puntura di zecca sconsigliano una profilassi antibiotica anche nelle aree endemiche; l'infezione non deve essere decapitata, tanto più che i parassiti che popolano la nostra Regione (l'Umbria) non sono così pericolosi.

All'eventuale comparsa di segni o sintomi (di solito dopo circa 40 giorni dal morso) si somministra l'azitromicina (nei bambini, le tetracicline negli adulti) anche per 15 giorni consecutivi.

Le nuove analisi danno questi risultati: emocromo nella norma, eccetto piastrine 420.000. GOT 41 (al limite); Ab anti-*Rickettsia conorii* (IgM): reazione borderline; Ab anti-*Rickettsia typhi* (IgG): positivi con titolo 1/320; Ab anti-HVZ: negativi.

La bambina al momento non presenta lesioni, anche se ha avuto in due settimane 2 episodi di nausea e vomito autolimitanti in pochi giorni (siamo a marzo, nel periodo del secondo piccolo influenzale... virosi?) e anche se, secondo la mamma, è ancora "svogliata e inappetente". Ripeterà a breve un secondo follow-up.

Riflettiamo. In caso di puntura di zecca è giusto agire secondo le linee guida, oppure è più opportuno eseguire una profilassi per evitare complicazioni? Non sarebbe più opportuno agire caso per caso? Potrebbe essere diverso il comportamento se la sede di impianto della zecca fosse particolare come il cuoio capelluto e la rima palpebrale oppure se non si fosse certi di aver rimosso tutte le parti dell'artropode?

Pensiamo a questo caso: se avessimo somministrato l'antibiotico sin dall'inizio, avremmo risparmiato sulla tempistica e sui costi? Avremmo risolto il problema oppure solo peggiorato la situazione? Indubbiamente la famiglia non sarebbe stata così in ansia per tanti mesi.

Fare una profilassi dopo una puntura di zecca può comunque servire a noi medici e al paziente? ... vai a spiegare, come poi ho fatto io, che le linee guida dicono il contrario di quello che il buon senso talvolta ti direbbe di fare... E, infine, che cosa ha avuto realmente Elena? Un tifo murino?

La puntura di zecca spesso passa inosservata, perché non provoca né dolore né prurito; l'artropode si attacca ai vestiti e passa alla cute tramite gli animali domestici e l'erba alta di un prato o gli arbusti di un sottobosco, magari durante un'escursione estiva; va rimosso delicatamente con una pinzetta con movimenti rotatori, facendo attenzione a non lasciarne parti negli strati sottocutanei. In questo caso è necessario usare un ago sterile come si fa per una scheggia. Nella zona della puntura si può creare una tumefazione iperemica di piccole dimensioni, centralmente piana, che si trasforma ben presto in crosta. Raramente ci sono sintomi generali. Di solito non si fa una profilassi antibiotica perché potrebbe mascherare il quadro clinico e si monitorizza la situazione per circa 30-40 giorni. La sierconversione anticorpale si ha dopo questo periodo, per cui solo in questo momento si possono fare ricerche specifiche. Alcuni tipi di zecca (es. *Ixodes scapularis*) possono tra-

smettere, tra le tante anche misconosciute, la **malattia di Lyme** (patologia in cui *Borrelia burgdorferi* provoca in breve tempo un eritema migrante patognomonico e linfadenite satellite con sintomi simil-influenzali; successivamente, anche dopo anni, artrite mono- o pauci-articolare e/o paralisi di Bell, insieme ad altri quadri clinici meno frequenti e più gravi), la **febbre bottonosa mediterranea** (patologia in cui la *Rickettsia conorii* genera sintomi simil-influenzali, eritema maculopapulare centripeto con una lesione ulcerante necrotica, detta "segno di *tache noire*", proprio a livello del morso della zecca) o il **tifo murino** (patologia in cui *Rickettsia typhi* o *R. mooseri* determinano un lieve eritema maculopapuloso al tronco e agli arti con sintomi simil-febbrili che si risolvono spontaneamente e rapidamente).

La terapia di prima scelta sono le tetracicline o il cloramfenicolo per 3 settimane.

La terapia di seconda scelta sono le penicilline (doxicillina, ceftriaxone) o l'eritromicina (anche azitromicina) per 3 settimane, soprattutto nei bambini.

Gli antinfiammatori sono una terapia complementare.

Molto utile la prevenzione (vestiario adeguato, repellenti sul corpo e insetticidi sui vestiti, ispezione dopo possibile contatto).

Fonti

Centro Regionale per lo Studio e la Sorveglianza Epidemiologica della Malattia di Lyme

Ministero della Salute, Circolare 10 del 13 luglio 2000

UNA VITA SENZA SORRISO

Paolo Bonazza
Pediatria, Grosseto

La storia di una vita senza sorriso: è la storia di una bambina affetta da una paralisi bilaterale del nervo facciale, la **sindrome di Moebius**, e di tutte le disavventure che ha dovuto affrontare. Nasce in un ospedale zonale della nostra provincia dove viene posto il sospetto e poi inviata a 3 mesi di vita al Meyer di Firenze: qui viene confermata la diagnosi, programmato un successivo ricovero per completare gli accertamenti per la fine del 1° anno. Ne veniamo a conoscenza perché a 4 mesi ha una importante dermatite atopica e da quel momento diventa una nostra paziente. La curiamo per la dermatite e scopriamo che ha una sublussazione d'anca (mutandine Giò per 4 mesi), bassi valori di IgG (220 mg%), che non può fare a meno dell'antistaminico che riduce l'irritabilità della cute del volto, la lacrimazione e la secrezione nasale, che la paralisi del facciale è probabilmente bilaterale e che forse è associata la paralisi dei 2 retti laterali. Prendiamo accordi con il "Besta" di Milano per fare una valutazione della sindrome: confermano il quadro e la inviamo per il follow-up, con controlli 1-2 volte all'anno.

Dal 2° anno di vita abbiamo otiti quasi continue in autunno-inverno; per il fatto di avere IgG che variano tra 200 e 300 facciamo uno screening immunologico che risulta normale (fatti però solo le sottopopolazioni linfocitarie e lo studio dei neutrofili); per ridurre la sintomatologia ricorrente di otiti con febbre, irritabilità e dolore costante, impostiamo una profilassi antibiotica continuativa, con rotazione dei vari antibiotici. I sintomi si controllano con fatica; la bambina è sempre irritabile e sofferente in autunno-inverno, migliora un poco d'estate; l'obiettività delle orecchie non è mai normale. Nel frattempo viene presa in carico dall'oculistica di Siena, ma il problema più complesso sono le otiti a cui si associa un quadro di ipoacusia e versamento endotimpanico.

Consultiamo il nostro ORL, poi professori di Pisa e Bologna, ma non riusciamo a capire cosa fare per migliorare il quadro di OMA ricorrenti: se mettere un drenaggio trans-timpanico, operare di adenoidi e tonsille o continuare con la profilassi antibiotica.

Per facilitare la socializzazione e l'acquisizione del linguaggio cerchiamo a 2 anni e 1/2 di inserirla alla scuola materna del paese dove vive (relazioni, lettere, telefonate al preside perché la prendano prima dei 3 anni, non è una bambina a rischio di infezioni, ha solo un aspetto un po' particolare).

Inizia una componente allergica con rinite perenne, qualche

episodio di asma... Passa il tempo, e la situazione non si modifica: cerchiamo un altro consulente ORL a Ferrara che ci conforta col suo aiuto per due anni, vedendola periodicamente. Lui ci fa fare una TAC che conferma l'ipertrofia adenoidea, che le mastoidi sono piene di catarro come l'orecchio medio... però preferisce non intervenire chirurgicamente ma continuare con terapia antibiotica, cure termali, con la speranza che la crescita migliori il quadro. Tra l'altro la TAC pone il dubbio di una alterazione della cerniera atlo-occipitale, per cui l'intervento potrebbe essere un po' complesso.

Nel frattempo le IgG aumentano di poco, gli anticorpi antivaccinali sono quasi assenti, non sviluppa infezioni gravi (non sarà che è una immunodeficienza combinata variabile, IDCV?).

Visto l'aumento della componente allergica per gli acari, associamo alla terapia antibiotica anche l'ITS per acari. Finalmente le orecchie sembrano migliorare; possiamo passare a una terapia antibiotica al bisogno; l'audiometria e il timpanogramma lentamente migliorano.

Contemporaneamente abbiamo:

1) torcicollo serale associato a cefalea: si è accentuata la differenza di visus tra i due occhi; l'oculista conferma il deficit e propone la benda occlusiva, ma non è sopportata anche per reazioni cutanee tipo eczematose da contatto. L'oculista non ritiene necessari altri interventi se non protezione oculare con le lacrime, occhiali e cappellino...

2) è presente un aumento dell'appetito, il peso è notevole, il ginocchio è valgo, il piede piatto, la voglia di movimento non troppa: l'ortopedica allarga le braccia... che si muova il più possibile...

3) problema nuovo... compare la psoriasi. All'inizio molto aggressiva, poi si riduce un po', però a livello del cuoio capelluto e perigenitale è molto fastidiosa. Diventa praticamente il problema più noioso e fa un po' trascurare gli altri;

4) continua i controlli annuali a Milano...

5) inizia terapia ortodontica;

6) a scuola è inserita, un po' irrequieta, ma nel complesso è nella media... fa anche danza.

In quest'ultimo anno restano due problemi:

a) dopo un periodo di relativo benessere ha avuto di nuovo qualche OMA in più... arriva a fine primavera con un quadro di ipoacusia e timpanogramma piatto; facciamo un ciclo di terapia antibiotica ma dopo l'estate la situazione è invariata. Il nostro ORL parla di ipoacusia trasmissiva, stenosi tubarica da ipertrofia adenoidea che ostruisce parzialmente il rinofaringe;

b) al controllo degli esami ematici si rileva un aumento delle IgG (695 mg%) ma una risposta molto torpida per gli anticorpi antivaccinali; non ha mai fatto infezioni: riguardo allo screening

del 2° anno erano state eseguite solo le sottopopolazioni linfocitarie non le risposte ai mitogeni o ricercati linfociti B di memoria.

Riprendo in mano la cartella, controllo tutto quello che era stato fatto in passato e mando una e-mail a Firenze per chiedere se posso escludere una IDCV avendo un buon valore di Ig e non avendo mai avuto infezioni gravi.

Discutiamo con i genitori dei problemi e ripetiamo una TAC che non è molto diversa da quella di tre anni prima, anche se il neuroradiologo sembra escludere alterazioni a carico della cerniera atlo-occipitale. Programmiamo un nuovo screening immunologico a Firenze e poi ci metteremo al tavolo a discutere con il primario e con i genitori... come procedere...

Non operare a suo tempo era stata la scelta migliore?

Questo è un caso è indimenticabile perché:

1) è il caso clinico che più di tutti gli altri mi ha fatto capire cosa vuol dire diventare "case manager" di un paziente... e... divenire quasi uno di famiglia;

2) siamo partiti da un quadro sindromico di tipo neurologico e ci siamo trovati a gestire:

- dermatite atopica, displasia d'anca, sospetto di immunodeficienza, OMA ricorrenti, ipertrofia adenotonsillare, ipoacusia, apnee notturne, cefalea, strabismo/ambliopia, asma, allergia agli acari, ITS;

- obesità, ginocchio valgo, piede piatto, problemi scolastici (inserimento precoce alla materna, richiesta di sostegno..., lettere al preside), psoriasi, problemi di ortodonzia, irritabilità, scarsa capacità di attenzione, sviluppo psicologico complicato;

3) di fronte a un problema cronico i grandi Centri a volte servono a poco... confermano la diagnosi, studiano il caso per quello che a loro interessa, ma poi la gestione dell'insieme è lasciata alla famiglia e al curante;

4) rimettiti sempre in discussione se le cose non tornano, non dare per scontato che le decisioni prese in passato e avallate da chi è più autorevole di te siano per forza corrette: se la clinica ti dà dei dubbi, ricomincia a valutare quello che hai fatto, pensaci su e abbi il coraggio di discutere nuovamente il problema...

STORIE DI ADOLESCENTI

Rosario Cavallo

Pediatra di famiglia, Salice Salentino (Lecce)

All'epoca dei fatti *Letizia* (nome di fantasia) aveva 14 anni. È una bella ragazza senza tanti grilli per la testa. La sua frequenza scolastica non pone particolari problemi; ha un "giusto" livello di conflittualità in famiglia (qual è il giusto livello?); esce il sabato sera con gli amici e forse ha le sue prime esperienze sentimentali. Insomma, una ragazza come tante altre, che vorrebbe rincasare un po' più tardi e che comunica in "SMSese" con gli amici piuttosto che parlare in famiglia.

Forse il problema non è suo, forse siamo noi a essere troppo antichi e non capiamo il bisogno inderogabile di "messaggiarsi" cinque minuti dopo essere usciti da scuola. Forse il padre è stato troppo rigido quando ha deciso che non era il caso di acquistare un telefonino nuovo o quando ha tenuto duro nel non prolungare l'orario dell'uscita serale? E quel suo rispondere al rituale "come stai?" con un timido "bene" accompagnato dall'ombra di un sorriso era un segno di depressione che il pediatra avrebbe dovuto saper cogliere meglio? E se...

Una bellissima mattina di giugno, *Letizia* ha ritenuto che era impossibile sostenere la fatica di vivere; l'ha trovata il fratello di 10 anni, che tornando a casa con la mamma l'ha vista per primo sospesa in un modo assurdo alla trave della cucina. Si stima che nel mondo 4.000.000 di adolescenti tentino il suicidio ogni anno; circa 100.000 ci riescono, terza causa di morte per gli adolescenti del "mondo sviluppato".

Nella maggior parte dei casi c'è una malattia psichiatrica sottostante. Sicuramente i dati sono sottostimati. Il rapporto maschi-femmine varia da 3 a 4,5/1; in certi campioni fino al 25% degli adolescenti ammette ideazioni suicidarie.

Nelle donne il tasso di tentativo non giunto a termine è almeno 3 volte superiore rispetto ai maschi; le donne preferiscono l'ingestione di sostanze o il taglio superficiale, i maschi impiccagione o arma da fuoco.

Silvia (nome di fantasia) viene in studio lo scorso marzo accompagnata dal papà per chiedere informazioni sul vaccino anti-HPV; *Silvia* ha più di 14 anni, mi sembra più rotondetta del solito (infatti ha preso due chili), è taciturna come al solito. Il vaccino HPV non gode delle mie simpatie, ma la mamma di *Silvia* è morta lo scorso anno per tumore del collo dell'utero e quindi decidiamo che *Silvia* si vaccini, anche se è un po' grande rispetto all'età ideale.

Silvia ha le mestruazioni da quasi un anno e non è mai stata molto regolare; anche adesso ha un ritardo di un paio di settimane, cosa per lei abbastanza usuale, per il resto sta bene come al solito; mi sembra che non sia troppo turbata neanche dal fatto che il padre abbia trovato una nuova compagna.

Durante l'estate incontro un giorno per caso il padre che mi riferisce che *Silvia* è seguita da un dietologo, visto che ha continuato a ingrassare. Non è che lui ci capisca molto, ma *Silvia* gli riferisce di mestruazioni sempre più irregolari e poi quel peso che cresce. Si deve preoccupare?

Penso un attimo al lieve irsutismo di *Silvia* e mi chiedo se possa esserci dietro una disfunzione ovarica; forse bisognerà fare un'ecografia? O piuttosto un controllo ormonale? Sicuramente è meglio prima di tutto rivedere *Silvia*, magari accompagnata dal diario delle sue mestruazioni.

Invece non vedo più nessuno fino alla settimana scorsa, quando il papà di *Silvia* mi chiede un appuntamento per il figlio di *Silvia*, il cui cesareo è programmato di lì a poco.

Pare che negli USA si noti un calo degli adolescenti che hanno attività sessuale; nel 1991 erano il 54%, nel 2003 il 47%. Credo che bisognerebbe abituarsi all'idea che su due adolescenti almeno uno è sessualmente attivo.

Il caso è indimenticabile perché *Silvia* non è la mia prima "vecchia" assistita che partorisce, ma è la prima volta che mi trovo ad assistere mamma e figlia e poi perché probabilmente sono necessarie modalità diverse di approccio al problema, se davvero vogliamo evitare che tante giovani donne non siano vittime di malattie sessualmente trasmesse e/o di gravidanze non programmate/indesiderate.