

LA CONVENZIONE SUI DIRITTI DEL BAMBINO, LA SUA APPLICAZIONE IN ITALIA E IL RUOLO DEI PEDIATRI

Per verificare che i principi sanciti dalla Convenzione sui Diritti del Bambino (UN *Convention on the Rights of the Child*) siano effettivamente rispettati, le Nazioni Unite chiedono a ogni Stato di redigere e presentare ogni 5 anni un rapporto sulla sua attuazione. Le organizzazioni non governative e del terzo settore hanno la possibilità di elaborarne uno supplementare. Il Gruppo di Lavoro per la Convenzione sui Diritti dell'Infanzia e dell'Adolescenza (CRC) nasce nel 2000: l'anno successivo redige il primo rapporto sulla condizione dell'infanzia in Italia, supplementare a quello del Governo italiano. Il Gruppo CRC ha proseguito nell'opera di monitoraggio della CRC in Italia, redigendo annualmente un rapporto di aggiornamento sui progressi e le criticità riscontrate in ordine all'applicazione della CRC nel nostro Paese.

I 4 rapporti di monitoraggio realizzati in questi anni dalla rete CRC hanno cercato di ampliare ogni anno il proprio angolo di osservazione e le tematiche coperte. I rapporti sono stati presentati ogni anno il 27 maggio, anniversario della ratifica della Convenzione sui Diritti dell'Infanzia e dell'Adolescenza da parte dell'Italia (Legge 176/1991). A febbraio 2009 il Governo italiano ha presentato il Terzo Rapporto periodico al Comitato ONU. Al rapporto governativo italiano fa seguito il rapporto supplementare del Gruppo CRC, reso pubblico il 18 novembre 2009, nel 20° anniversario dell'approvazione della Convenzione.

Il rapporto (www.grupprocrc.net) è una lettura altamente consigliata per chiunque si occupi di infanzia: mette in luce problemi a molti poco noti, identifica i passi avanti così come i passi indietro, i nuovi problemi che emergono e le raccomandazioni per affrontarli.

Dal rapporto appena pubblicato dalla rete CRC - un network che ora include 86 organizzazioni e associazioni del terzo settore, coordinato da *Save the Children* Italia - emergono diverse criticità. Tra queste la mancanza di un Piano Nazionale Infanzia, piano che è stato raccomandato dal Comitato ONU già nel 2003 e nel 2006 e che, in base all'attuale normativa, dovrebbe essere adottato ogni due anni. L'ultimo piano approvato risulta essere ancora quello relativo al 2002-2004, il terzo dall'entrata in vigore della Legge 451/97.

Nel richiamare questo aspetto di carattere generale, che sottolinea una colpevole disattenzione nei confronti di tutta l'infanzia e l'adolescenza in Italia, abbiamo ritenuto di dedicare un apposito Focus, su questo numero di *Medico e Bambino* a pag. 223, a tre fenomeni in particolare, che il rapporto CRC individua come i più critici:

- La crescita del fenomeno povertà: i bambini costituiscono il 23% della popolazione povera con una sproporzionata concentrazione nel Meridione, dove risiede il 72% dei minori poveri italiani. La raccomandazione del Comitato ONU, che sottolineava l'importanza di assicurare che il processo di decentramento regionale favorisse l'eliminazione delle disparità fra bambini dovute alla ricchezza delle Regioni di provenienza, è stata disattesa.
- L'aumentato rischio di discriminazione nei confronti in particolare dei minori migranti come conseguenza dell'applicazione del Pacchetto Sicurezza (Legge 94/2009) e di normative correlate. A questo aspetto sono sovente correlati gravi fenomeni di sfruttamento e abuso, come la tratta a scopo di sfruttamento sessuale, la mendicizia, il lavoro nero.

- Il terzo riguarda l'inadeguato ascolto del minore in ambito giudiziario. Nei procedimenti penali gli strumenti di tutela speciale, previsti nell'ordinamento italiano, relativi all'ascolto del minore parte offesa oppure vittima di un reato sessuale, non hanno ancora raggiunto livelli di omogeneità e di uniformità applicativa.

I pediatri hanno svolto da sempre, sia come professionisti individuali che come categoria, una opera di *advocacy* per i diritti dei bambini, in particolare di quelli che hanno a che fare con la salute e lo sviluppo (quasi tutti, quindi, in verità). È bene che lo facciano in modo più convinto in questi tempi in cui per varie ragioni, economiche, culturali e politiche, stanno riemergendo problemi antichi, come lo sfruttamento e l'abuso, ed emergono problemi nuovi come ad esempio quelli relativi ai bambini migranti, sia di prima che di seconda generazione, e alle minoranze etniche. Il modo in cui una società tratta l'infanzia e investe sull'infanzia rappresenta meglio di ogni altra cosa l'anima di un popolo, e il suo futuro.

Giorgio Tamburini, Michele Gangemi
Pediatria di famiglia, Verona

IL TESTICOLO RITENUTO E IL RAPPORTO SULLE CURE IN ITALIA

Perché parlare ancora di testicolo ritenuto (TR) dopo migliaia di articoli su modalità, tipo e *timing* del trattamento? Le ragioni risiedono nella prevalenza di questa patologia: il TR è la più frequente anomalia congenita nel neonato maschio, viene riportato nella letteratura internazionale con un'incidenza variabile dall'1,8% sino all'8% dei nati a termine e nel 30-33% dei prematuri; è perciò un riscontro frequente nella pratica clinica pediatrica medica e chirurgica^{1,2}. Recentemente sono state formulate delle raccomandazioni sul trattamento del bambino criptorchide, elaborate da un gruppo di ricercatori nordeuropei sulla base di una revisione della letteratura e di studi clinici scientificamente validati^{3,5}. Queste linee guida, discusse in una *Consensus Conference* dell'agosto 2006, sono state pubblicate su *Acta Pediatrica*³ e condivise dalle Società Scientifiche Italiane di Chirurgia e di Urologia Pediatrica. Ma la motivazione prevalente che mi induce a richiamare l'attenzione su questo argomento sono i risultati dello studio su "La gestione del bambino con testicolo ritenuto" pubblicati su questo numero di *Medico e Bambino*⁶ (pag. 250), studio condotto dall'ACP e dall'IRCCS "Burlo Garofolo" di Trieste.

Lo studio, attraverso la rilevazione rigorosa dei dati relativi a un significativo campione di bambini nati con criptorchidismo, ci fornisce importanti informazioni sullo stato delle cure in Italia e sulle differenze nei comportamenti pratici rispetto alle raccomandazioni delle Società Scientifiche Internazionali e Nazionali. I principi condivisi dalle Società Scientifiche riguardano alcuni aspetti: non viene consigliata la terapia ormonale preoperatoria per gli scarsi risultati permanenti e per i possibili effetti negativi a lungo termine sulla spermatogenesi; l'intervento chirurgico dovrebbe essere realizzato tra i 6 e i 12 mesi e svolgersi in Centri di Chirurgia o Urologia Pediatrica con competenze di Anestesia Pediatrica^{3,5}.

Lo studio dell'ACP si basa sull'inclusione di 169 bambini tra 2 e 4 anni con TR. La ricchezza delle informazioni riportate nel lavoro offrono molteplici argomenti di riflessione.

La diagnosi precoce, alla nascita, era stata formulata solo nel 56% dei casi. La diagnosi è stata effettuata in media a 9,6

mesi, epoca in cui si dovrebbe già prefigurare o realizzare il trattamento chirurgico.

L'età della chirurgia risulta ancora molto elevata: 22,8 mesi per la chirurgia primaria e 24 per la chirurgia secondaria a terapia ormonale; solo il 13% dei pazienti è stato operato entro 12 mesi di vita, mentre il 37% è stato trattato dopo i 2 anni. La terapia ormonale primaria è stata effettuata nel 20% dei pazienti, a un'età media di 21,6 mesi e con una percentuale di successo del 25% circa; quella post-chirurgica nel 7% dei casi, con risultati non valutati. La discesa spontanea della gonade inizialmente ritenuta è stata osservata nel 16% dei casi totali a un'età media di 25,2 mesi; l'incidenza è variata a seconda della sede del TR: 10,2% nei testicoli inguinali o non palpabili, 34,1% nei testicoli retrattili.

Dalla lettura di questi dati emergono alcune osservazioni: è importante la definizione precoce della diagnosi, che dovrebbe essere indicata all'atto della dimissione del neonato, specificando se il testicolo è o meno palpabile e in quale sede. Questo faciliterà le valutazioni successive del pediatra di famiglia e del chirurgo, le indicazioni terapeutiche e la corretta comunicazione ai genitori soprattutto nei casi di testicolo non palpabile (20% delle osservazioni) o qualora si verifichi una complicanza come una torsione⁷. Occorre, poi, considerare che in circa l'8% dei casi il testicolo può essere in sede ectopica (sovrafasciale, femorale, perineale ecc.), per cui non è prefigurabile una discesa spontanea a causa di un'anomala fissazione del *gubernaculum*; in questi casi è consigliabile un'orchidopessi precoce a 6 mesi. Anche le forme di testicolo non palpabile dovranno essere precocemente valutate dal chirurgo pediatra per informare i genitori delle possibili conclusioni diagnostiche (testicolo intraddominale, vanishing, assente per agenesia) e del più complesso iter terapeutico. Nella gran parte dei casi di TR, comunque, l'esame clinico precoce del pediatra e, se necessario, del chirurgo è spesso sufficiente a formulare e comunicare una diagnosi precisa e a informare i genitori sulle possibili evoluzioni, sul follow-up e sul timing correttivo. Una seconda valutazione potrà essere effettuata al 5°-6° mese per la definizione del programma chirurgico, che deve avere come limite massimo i 12 mesi³.

Tuttavia anche questo timing, come altri posti in precedenza, potrebbe modificarsi in un prossimo futuro alla luce di studi scientifici molto recenti^{8,9}, che hanno dimostrato sulla base di prelievi biotipici come il TR abbia un rischio del 2% ogni mese di perdere cellule germinali e dell'1% per le cellule di Leydig; tale rischio è significativamente maggiore, sino al 50%, nel testicolo intraddominale. Da ciò si potrebbe dedurre che il paziente con testicolo non palpabile dovrebbe essere trattato a 6 mesi⁸.

Una delle ragioni nei ritardi terapeutici risiede nell'attesa da parte del pediatra e nella speranza da parte dei genitori di una discesa spontanea, poco probabile dopo i 6 mesi a eccezione delle forme di testicolo retrattile, in cui la discesa spontanea è stata rilevata nello studio nel 34% dei casi⁶. Questa attesa di risoluzione spontanea, che nel testicolo propriamente ritenuto è risultata del 10%, potrebbe indurre a un prolungamento dell'attesa senza valutare i rischi di danno sulla linea germinativa e ormonale. Un'altra causa di ritardo terapeutico è spesso rappresentata dal ricorso a un follow-up ecografico con ripetizione cadenzata di esami. La diagnosi di TR è prevalentemente clinica: l'ecografia trova indicazione nei casi in cui non si apprezzano con certezza il testicolo, nella valutazione

del volume testicolare bilaterale soprattutto se si rilevano differenze significative e se vi è il sospetto di una complicanza (ernia, torsione). L'ecografia ha, al pari di altre indagini, una scarsa sensibilità (circa 70%) nei casi di testicolo intraddominale per la difficoltà a visualizzare la gonade o a porre una diagnosi differenziale con altre strutture di aspetto simile, quali il linfonodo epigastrico profondo. Nei testicoli retrattili l'esame ecografico, se eseguito con gel non riscaldato o in bambino inquieto, può portare a falsi positivi, per cui è importante non limitarsi al referto ecografico, ma formulare una diagnosi conclusiva avvalendosi anche di un esame clinico accurato.

La chirurgia precoce rappresenta perciò il *gold standard* del trattamento del TR¹⁰; la percentuale di successo riportata nella letteratura internazionale è stimata intorno al 95% con solo l'1% di complicanze a tipo atrofia, ma i dati si riferiscono prevalentemente a testicoli palpabili. I testicoli intraddominali rappresentano, infatti, un gruppo più complesso di anomalie, in cui la chirurgia convenzionale inguinale consente una correzione con successo solo nelle forme affioranti all'orifizio interno del canale inguinale (*peeping* secondo gli Autori anglosassoni). Le forme di ritenzione in sede addominale alta necessitano di un trattamento laparoscopico con alcune soluzioni tecniche che consentono di ottenere buoni risultati nel 79-90% dei casi, ma che possono esitare in un'atrofia nei restanti casi¹¹. Le tecniche sono: l'orchidopessi secondo Fowler-Stephens in uno o preferibilmente due tempi, con clampaggio dei vasi e sviluppo di un circolo collaterale con apporto prevalente dall'arteria deferenziale; l'orchidopessi in un tempo con preservazione vascolare. Quest'ultima tecnica è preferibile, poiché determina un minor insulto alla spermatogenesi, ma non è eseguibile in tutti i casi. L'approccio laparoscopico, ampiamente riportato in letteratura come la più efficace procedura diagnostica nei testicoli non palpabili, permette di distinguere tra: gonade intraddominale (individuandone le caratteristiche e la sede), vanishing intraddominale, vanishing inguinale, agenesia; consente perciò di realizzare un preciso piano terapeutico. Tuttavia alcuni report sottolineano la preferenza dell'approccio inguinale primario, riservando la laparoscopia ai casi di gonade intraddominale; questa scelta ne limiterebbe il ricorso all'11-20% dei casi¹². Anche se sul piano statistico l'indicazione a un impiego secondario della laparoscopia può sembrare opportuno, le due procedure non sono paragonabili e un approccio inguinale primario può compromettere il buon esito di un'orchidopessi per testicolo intraddominale.

Lo studio dell'ACP riporta un'incidenza di successi della chirurgia nel 91% dei casi, il 2% ha richiesto un secondo intervento, mentre nel 5% dei casi l'esito non era chiaro o non specificato.

Queste osservazioni devono indurre i chirurghi pediatri a riportare nella lettera di dimissione l'atto operatorio, l'esito dell'orchidopessi e l'evoluzione attesa.

Allo stesso modo la terapia ormonale post-operatoria, generalmente prescritta dal chirurgo con l'intento di migliorare l'esito dell'orchidopessi o di indurre l'accrescimento della gonade, costituisce una scelta non corretta, perché raramente modifica la sede della gonade e ha i medesimi effetti avversi della terapia prechirurgica; può infatti indurre apoptosi soprattutto nel testicolo sano^{13,14}.

Infine, le informazioni relative ai Centri ove è stato realizzato l'intervento chirurgico sono, invece, positive: l'89% dei pazienti è stato operato presso un Centro di chirurgia pediatrica,

che nell'87% dei casi era della Regione di residenza. Questo indica la presenza nel nostro Paese di un'adeguata offerta regionale di Centri di chirurgia pediatrica.

In conclusione, per una buona gestione del bambino con TR, occorre una maggiore divulgazione delle linee guida, un impegno dei pediatri di famiglia e dei chirurghi nel trasmettere una corretta informazione ai genitori, con la consapevolezza che situazioni di divario tra le conoscenze scientifiche e la pratica clinica sono presenti anche in altri Paesi^{7,15} e costituiscono un motivo di ulteriore discussione e interesse per questa comune patologia.

Bibliografia

1. Ghirri P, Ciulli C, Vuerich M, et al. Incidence at birth and natural history of cryptorchidism: a study of 10,730 consecutive male infants. *J Endocrinol Invest* 2002;25:709-15.
2. Virtanen HE, Bjerknes R, Cortes D, et al. Cryptorchidism: classification, prevalence and long-term consequences. *Acta Paediatr* 2007;96:611-6.
3. Ritzén EM, Bergh A, Bjerknes R, et al. Nordic consensus on treatment of undescended testes. *Acta Paediatr* 2007;96:638-43.
4. Gapany C, Frey P, Cachat F, et al. Management of cryptorchidism in children: guidelines. *Swiss Med Wkly* 2008;138:492-8.
5. Conte E, Chiarelli F. Il trattamento del testicolo ritenuto. *Medico e Bambino* 2007;26:573-9.
6. Marchetti F, Ronfani L, Bua J, et al. La gestione del bambino con testicolo ritenuto. Una sorveglianza della pratica clinica in Italia. *Medico e Bambino* 2010;29:250-8.
7. Ritzén EM, Kolin C. Management of undescended testes: how and when? *Pediatr Endocrinol Rev* 2009;7:32-7.
8. Tasian GE, Hittelman AB, Kim GE, DiSandro MJ, Baskin LS. Age at orchiopexy and testis palpability predict germ and Leydig cell loss: clinical predictors of adverse histological features of cryptorchidism. *J Urol* 2009;182:704-9.
9. Zivkovic D, Hadziselimovic F. Development of Sertoli cells during mini-puberty I normal and cryptorchid testes. *Urol Int* 2009;82:89-91.
10. Thorup J, Haugen S, Kollin C, et al. Surgical treatment of undescended testes. *Acta Paediatr* 2007;96:631-7.
11. Stec AA, Tanaka ST, Adams MC, Pope JC 4th, Thomas JC, Brock JW. Orchiopexy for intra-abdominal testes: factors predicting success. *J Urol* 2009;182:1917-20.
12. Garcia Palacios M, Somoza I, Lema A, et al. Non palpable testes: laparoscopic or inguinal approach? *Cir Pediatr* 2009;22:69-71.
13. Thorsson AV, Christiansen P, Ritzén M. Efficacy and safety of hormonal treatment of cryptorchidism: current state of the art. *Acta Paediatr* 2007;96:628-30.
14. Pirgon O, Atabek ME, Oran B, Suleymanoglu S, Meral C. Treatment with human chorionic gonadotropin induces left ventricular mass in cryptorchid boys. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2009;22:449-54.
15. McCabe JE, Kenny SE. Orchiopexy or undescended testis in England: is it evidence based? *J Pediatr Surg* 2008;43:353-7.

Giovanna Riccipetoni
Direttore Unità Operativa di Chirurgia e Urologia Pediatrica
Ospedale dei Bambini "V. Buzzi", Azienda ICP, Milano