

Riprendiamo una vecchia rubrica e un vecchio gioco quasi-interattivo di *Medico e Bambino*: presentiamo un caso vero, in cui c'è stato o non c'è stato un errore gestionale da discutere, e cerchiamo di coinvolgere il lettore, chiedendogli, lungo il cammino, cosa avrebbe deciso di fare lui. Attenzione: non cosa pensava, ma cosa avrebbe fatto, anche se le scelte decisionali non possono non avere dietro di sé un pensiero. Ma le scelte sono le scelte e i pensieri sono pensieri. Per questo il giudizio sulle scelte viene dato a posteriori, sulla evoluzione clinica successiva. Può essere che uno abbia anche fatto delle scelte concettualmente giustificate, ma sono i fatti a dare torto o ragione.

### PRIMO TEMPO

Luca è nato pretermine alla 34<sup>a</sup> settimana di età gestazionale con taglio cesareo per sofferenza perinatale. Alla nascita Apgar 2-6. È stato intubato per pochi minuti. Ha avuto problemi iniziali di alimentazione ed è stato dimesso a 2 mesi e mezzo dalla neonatologia. Da subito si è evidenziato un grave deficit neurologico, in un quadro di tetraparesi spastica e microcefalia, da verosimile sofferenza ipossico-ischemica perinatale (Figura 1 delle pagine elettroniche; [www.medicoebambino.com](http://www.medicoebambino.com)). È stato sempre alimentato per os con difficoltà e con tempi lunghi. È stitico. In terapia con ranitidina e fenobarbital.

Quando viene ricoverato (novembre 2002), Luca ha 3 anni e pesa 7300 g. Nell'ultimo mese la situazione è peggiorata, soprattutto per quanto riguarda l'alimentazione: mangia con maggiore difficoltà, presenta alcuni episodi di vomito (negli ultimi giorni un po' striato di sangue), ha tosse durante i pasti.

Da un punto di vista obiettivo Luca si presenta, compatibilmente con il suo grado di grave cerebropatia e malnutrizione, in discrete condizioni. La frequenza respiratoria è nella norma, all'ascoltazione sibili e ronzii diffusi. Frequenza cardiaca 120 bpm; polsi validi. Sono evidenti un atteggiamento in opistotono e una scoliosi abbastanza grave.

Si rileva una condizione di emoconcentrazione con ipernatriemia (Hb 15,8; MCV 89; Hct 47; GB 12.460; Na 149 mEq/l; Cl 112 mEq/l; creatinemia 0,60 mg/dl), verosimilmente correlata alla malnutrizione cronica. Nella norma le proteine totali, la sideremia, le prove di coagulazione. La PCR è elevata: 5.32 mg/dl. La radiografia del torace mostrava una iperdiafania alla base di sx, interpretata come ab ingestis.

# Un bambino con tetraparesi spastica che non cresce: una storia in tre tempi

FEDERICO MARCHETTI, STEFANO MARTELOSI\*, EGIDIO BARBI, MARZIA LAZZERINI, ALESSANDRO VENTURA  
Clinica Pediatrica, IRCCS "Burlo Garofolo", Università di Trieste  
\*Servizio di Gastroenterologia Pediatrica

Dopo alcuni giorni di terapia con ranitidina per via e.v., antibiotica e reidratante e.v., Luca sta complessivamente meglio. Continua ad alimentarsi per os con estrema fatica.

Ci trovavamo di fronte quindi a un bambino con grave cerebropatia, con difficoltà importanti alimentari, con probabili episodi di broncopneumite ab ingestis, con una probabile esofagite, e con possibile difficoltà a coordinare ingestione e deglutizione (disfagia oro-faringea).

La disfagia oro-faringea è un'evenienza piuttosto comune nel bambino cerebropatico (20-40% dei casi)<sup>1-3</sup> ed è dovuta a diversi meccanismi (Tabella I). Allo stesso modo, il RGE è quasi la regola nei casi di tetraparesi spastica (50-75%)<sup>4,7</sup> e anche in questo caso i motivi sono riconducibili a diverse cause concomitanti.

Viene eseguita una EGDS che mostra una iperemia mucosale diffusa con alcune "lingue" di mucosa molto arrossate al terzo inferiore dell'esofago; non evidenza di ernia iatale.

A questo punto cosa avreste fatto?

1. PH-metria e/o esofago-gastro-duodenografia con contrasto?

2. Alimentazione con sondino nasogastrico?

3. Nutrizione parenterale totale?

4. Nutrizione attraverso gastrostomia percutanea per via endoscopica (PEG)?

5. "Rieducazione oro-faringea" e basta?

La nostra scelta, per il quadro d'importante denutrizione, le difficoltà alimentari e i fattori favorevoli (scoliosi), è stata quella di applicare da subito una PEG per garantire un'alimentazione certa e per minimizzare i rischi della pneumopatia ab ingestis.

Il risultato dell'applicazione della PEG è stato inizialmente soddisfacente. Luca non ha avuto episodi di vomito e tollerava sempre di più quantitativi alimentari adeguati ai suoi fabbisogni. La madre gestiva autonomamente gli aspetti alimentari.

È stato dimesso con un'alimentazione a domicilio che prevedeva 4 pasti (due di latte, due pasti solidi frullati). Terapia con omeprazolo (10 mg/die, da sciogliere in bicarbonato e da somministrare tramite PEG), fenobarbital e vitamina D (non eseguita in passato). Consigliata la somministrazione di piccoli pasti solidi per os per favorire i meccanismi della deglutizione. Luca nei mesi successivi sta bene: cresce

### I MECCANISMI CHE SONO LA CAUSA DELLA DISFAGIA ORO-FARINGEA E DEL RGE NEL CEREBROLESO

#### Disfagia oro-faringea

- Protrusione della lingua per compensare la retrazione del capo (liberare vie aeree)
- Iperestensione del collo e adduzione delle scapole
- Mancata coordinazione tra fase orale e faringea (aspirazione)
- Disorganizzazione dei movimenti orali
- Mancanza di riflesso della tosse

#### Reflusso gastroesofageo

- Incoordinazione neuromuscolare primitiva
- Alterazione della motilità esofagea (LES)
- Ritardato svuotamento gastro-duodenale
- Scoliosi
- Posizione supina per molte ore
- Ridotta deglutizione della saliva
- Elevata pressione intra-addominale

Tabella I

(7600 g), tollera bene la PEG (anche se continua ad avere alcuni rigurgiti).

### SECONDO TEMPO

Da aprile 2003 (dopo 5 mesi dall'applicazione del bottone gastrico), dopo il miglioramento iniziale, le condizioni cliniche peggiorano: il bambino è quasi ritornato al peso precedente, ha scialorrea, ruminazione, vomita spesso subito dopo il pasto, ha esacerbato l'atteggiamento in opistotono.

*E a questo punto cosa avreste deciso di fare?*

1. Far ricoverare il bambino in ospedale?
2. Aumentare la dose dell'omeprazolo?
3. Attendere ancora per capire?

Noi prendiamo tempo. Nel mese di ottobre (a quasi un anno di distanza dall'applicazione della PEG) il bambino viene ricoverato in quanto presenta vomito anche ematico, pur senza segni di anemizzazione. È sceso ancora di peso in modo preoccupante: 7000 g.

### TERZO TEMPO

*A questo punto lo abbiamo fatto ritornare in Clinica. Quale sarebbe stata la vostra opzione?*

1. Sottoporre il bambino a una nuova endoscopia?
2. Sottoporre il bambino a una gastro-esofago-duodeno-grafia?
3. Intraprendere una nutrizione parenterale totale?
4. Rinforzare la terapia con anti-acidi?

Noi abbiamo ritenuto che i segni di vomito importante, scialorrea, atteggiamento sempre più in opistotono, con impossibilità di nutrizione tramite PEG (vomito immediato), potessero essere considerati certi di reflusso gastroesofageo insopportabile, e che la priorità, anche in vista di una correzione chirurgica, fosse la nutrizione (e il sollievo dal dolore). Abbiamo interrotto l'alimentazione per os e iniziato un'alimentazione parenterale esclusiva che è stata eseguita per 3 settimane, con risoluzione dei vomiti ematici e chiara crescita ponderale (+500 g). In seguito un Rx con bario tramite PEG ha evidenziato un reflusso a pieno canale (sino al faringe) (Figura 2 delle pagine elettroniche). L'esecuzione della PH-metria ci è sembrata superflua.

Luca è stato quindi sottoposto all'intervento

di funduplicatio secondo Nissen per via laparoscopica. In sede di intervento si è evidenziata una ernia iatale. Il decorso post-operatorio è stato ottimo.

Nel mese di marzo 2004 il suo peso è di 7900 g. Si alimenta esclusivamente per os; non utilizza più la PEG. Ha sospeso la terapia con ranitidina da 2 mesi.

### IL COMMENTO

#### La rilevanza del problema

La storia di Luca è esemplificativa dei problemi correlati alla paralisi cerebrale (PC). I bambini con PC hanno spesso difficoltà nel mangiare e nel bere. Queste difficoltà sono dovute a problemi oro-faringei<sup>1-3</sup>, di motilità esofagea<sup>4-6</sup>, di RGE<sup>4,7</sup>, all'alto rischio di aspirazione di cibo e di liquidi a livello polmonare<sup>8-10</sup>. Le conseguenze delle possibili difficoltà nell'alimentazione sono lo stato di malnutrizione<sup>11-13</sup>, l'esofagite con i problemi correlati (sanguinamento e dolore)<sup>14</sup>, le infezioni respiratorie ricorrenti con il progressivo deterioramento polmonare<sup>10</sup>.

Se teniamo conto di una prevalenza di casi di PC pari a 2.0-2.5/1000 nati, possiamo stimare che in Italia circa 5000 bambini hanno problemi nutrizionali dovuti alla condizione di PC.

#### Cosa insegna il caso

Di fronte a uno stato di grave denutrizione da PC, con i problemi correlati, la domanda da porsi in primo luogo è se sono stati adottati tutti i presidi in grado di favorire una migliore alimentazione<sup>15</sup>: a) cura del reflusso (omeprazolo); b) presidi e consigli nella tecnica di alimentazione (pasti ispessiti e ipercalorici, posizione della testa e delle spalle ecc.); c) adozione eventuale di tecniche riabilitative oro-faringee.

Se tutto questo è insufficiente, si tratta di capire al meglio se il problema dell'ipoalimentazione sia dovuto alla disfagia oro-faringea e/o al RGE.

Nel caso di Luca, nel primo tempo della sua storia, abbiamo pensato che il RGE non avesse un ruolo decisivo (era un grave cerebropatico e non riusciva ad alimentarsi per problemi di disfagia oro-faringea). In questo eravamo confortati da quanto visto all'EGDS (non grave esofagite, ma era in terapia con ranitidina). Avevamo quindi rinunciato a studiare i meccanismi della deglutizione e l'entità del reflusso (deglutogramma e transito esofageo con pasto di bario). Avevamo soprattutto sottovalutato alcuni importanti sintomi clinici già presenti: a) il vomito, a volte striato di sangue; b) l'atteggiamento in opistotono, che anche in

caso di PC doveva far pensare alla possibile presenza di RGE.

L'applicazione della PEG ha favorito l'alimentazione ma in modo temporaneo e con il tempo probabilmente ha peggiorato il RGE già presente. Non sappiamo se il riscontro operatorio successivo dell'ernia iatale era già presente dall'inizio (non visto all'EGDS) o se è stata una complicanza secondaria.

#### I messaggi chiave

Sono di due tipi. Il primo, pratico, è quello di porsi sempre nella condizione di studiare l'entità del RGE (capire se è la principale causa dell'ipoalimentazione). Un periodo di alimentazione con sondino naso-gastrico è utile non solo per risolvere un problema di grave denutrizione (non rimandabile), ma anche per capire se il bambino è in grado o meno di tollerarla (se vomita, è presumibile che l'applicazione della PEG da sola sia destinata a fallire). Questa raccomandazione non è basata su studi clinici controllati, ma può essere un'indicazione pratica ragionevole<sup>16</sup>. Se è presente un importante RGE, bisogna prendere sempre in considerazione l'opportunità di eseguire da subito un intervento di funduplicatio secondo Nissen (con eventuale applicazione contestuale della PEG).

Il secondo, epidemiologico, riguarda la valutazione prospettica degli interventi adottati nei pazienti con PC e problemi nutrizionali. Una recente revisione sistematica della letteratura evidenzia la carenza e i limiti metodologici degli studi che hanno valutato l'utilizzo della gastrostomia nei pazienti con problemi nutrizionali da PC<sup>17</sup>. Ancora una volta le evidenze prodotte in letteratura sono distanti dalla pratica clinica. Se è vero, come riportato nella revisione sistematica, che gli interventi di gastrostomia non sono esenti da rischi (e il nostro caso è in parte esemplificativo), bisogna tenere in considerazione che una valutazione dei rischi e benefici delle pratiche nutrizionali non può fare a meno di considerare a cosa vanno incontro i pazienti con PC e con problemi gravi di denutrizione in assenza di tali interventi.

La nostra impressione è che la storia dei pazienti con PC e malnutrizione è per molti aspetti cambiata grazie alla terapia medica (antiacidi) e chirurgica (gastrostomia, funduplicatio per via laparoscopica). Questo non dimenticando i rischi dell'intervento di funduplicatio riportati nella Tabella II<sup>18</sup>.

L'invito è quello di porsi in una logica osservazionale possibilmente multicentrica che sia in grado di: a) definire a livello territoriale l'epidemiologia dei bisogni assistenziali dei pazienti cerebropatici per lo

specifico ambito nutrizionale; b) stabilire protocolli comuni di comportamento (diagnostici, di procedure riabilitative, assistenziali e chirurgiche); c) riportare i risultati degli interventi adottati.

Tutto questo non dimenticando che l'ambito nutrizionale è solo uno dei problemi dei pazienti e delle famiglie con PC<sup>19</sup>.

## IL PUNTEGGIO

Ricordiamo le regole del gioco: +1 punto per ogni scelta utile, zero punti per ogni scelta indifferente, -1 punti per ogni scelta sbagliata, e cominciamo a giudicare il nostro comportamento.

Al primo tempo non crediamo di aver fatto l'opzione completamente giusta nella tempestiva, anche se il problema non era semplice nella decisione operativa. Proviamo a dare i punteggi: -1 all'applicazione da subito della PEG; +1 all'esame radiologico con contrasto (avrebbe escluso, pur con un indice di bassa sensibilità e specificità, un importante reflusso con l'eventuale presenza di un'ernia iatale); 0 alla pH-metria in quanto scelta indifferente nella decisione operativa; +1 all'uso dell'alimentazione tramite sondino naso-gastrico, in quanto avrebbe probabilmente consentito di capire il grado di tolleranza all'alimentazione e la rilevanza del reflusso; 0 per la nutrizione parenterale totale, che avrebbe probabilmente giovato, mettendo a riposo esofago, stomaco e polmoni, e avrebbe migliorato la nutrizione, ma che non avrebbe risolto la situazione e allungando i tempi, e -1 per la sola rieducazione oro-faringea, visto che, a posteriori, il problema era proprio quello del reflusso e che i segni della esofagite già ce lo indicavano con chiarezza. Nel secondo tempo abbiamo evidentemen-

te sbagliato (-1). Non era il caso di tergiversare. I sintomi, e specialmente la mancata crescita di peso, anzi la flessione ponderale, dicevano chiaramente che il bambino non tollerava la PEG. E se non la tollerava, questo poteva dipendere da una sola ragione: un reflusso ancora presente, importante, probabilmente un'ernia iatale secondaria (o forse già presente all'inizio, di cui non ci siamo accorti). Dovevamo chiedere il ricovero (+1). La scelta di aumentare la dose di omeprazolo sarebbe stata indifferente (0).

Tuttavia, il nostro comportamento al terzo tempo ci salva (+1 per la nutrizione parenterale in attesa dell'intervento). Punteggio positivo anche per il pasto baritato dopo il "riposo" della NPT. Le altre due scelte risultano essere indifferenti (punteggio 0). Siamo stati forse un po' semplicistici nei giudizi, ma è solo un gioco.

## Perché si sbaglia?

Cioè perché abbiamo sbagliato? È abbastanza ovvio che è un problema di gestione, e forse anche di pensiero: il medico che "spera che le cose si aggiustino da sole", o che "non sa indicare da subito quale sia l'esame dirimente". In parte comprensibile spesso e per molte ragioni, ma alla fine, una causa reale di errore. Sbagliando s'impara.

Sulle pagine elettroniche di questo numero è riportato, nella rubrica "Pediatria per immagini", un approfondimento sulla diagnostica per immagini nei bambini con paralisi cerebrale e disturbi dell'alimentazione.

## Bibliografia

- Gisel EG, Birnbaum R, Schwartz S. Feeding impairments in children: diagnosis and effective intervention. *Int J Orofacial Myology* 1998;24:27-33.
- Reilly S, Skuse D. Characteristics and management of feeding problems of young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1992;34:379-88.
- Sullivan PB, Rosenbloom L. Feeding the disabled child. Cambridge: MacKeith Press, 1996.
- Ross MN, Haase GM, Reiley TT, et al. The importance of acid reflux patterns in neurologically damaged children detected by four-channel oesophageal pH monitoring. *J Pediatr Surg* 1988;23:573-6.
- Heikenen JB, Werlin SL, Brown CW. Electrogastrography in gastrostomy tube fed children. *Dig Dis Sci* 1999;44:1293-7.
- Fonkalsrud EW, Ellis DG, Shaw A, et al. A combined hospital experience with fundoplication and gastric emptying procedure for gastroesophageal reflux in children. *J Am Coll Surg* 1995;180:449-55.
- Thomson M, Del Buono R, Wenzl TG. Acid and non-acid gastro-oesophageal reflux in neurologically impaired children. *Arch Dis Child* 2002;86:A21.
- Rogers B, Arvedson J, Buck G, et al. Characteristics of dysphagia in children with cerebral palsy. *Dysphagia* 1994;9:69-73.
- Morton RE, Wheatley R, Minford J. Respiratory tract infections due to direct and reflux aspiration in children with severe neurodisability. *Dev Med Child Neurol* 1999;41:329-34.
- Taylor LA, Weiner T, Lacey SR, et al. Chronic lung disease is the leading risk factor correlating with the failure (wrap disruption) of antireflux procedures in children. *J Pediatr Surg* 1994;29:161-6.
- Stallings VA, Charney EB, Davies JC, et al. Nutrition related growth failure in children with quadriplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1993;35:126-38.
- Zainah SH, Ong LC, Sofiah A, et al. Determinants of linear growth in Malaysian children with cerebral palsy. *J Paediatr Child Health* 2001;37:376-81.
- Fung EB, Samson-Fang L, Stallings VA, et al. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. *J Am Diet Assoc* 2002;102:361-8,373.
- Sondheimer JM, Morris BA. Gastroesophageal reflux among severely retarded children. *J Pediatr* 1979;94:710-14.
- Tedeschi A. La nutrizione nella patologia neurologica. *Medico e Bambino* 2001;20:158-61.
- Sullivan PB. Gastrostomy feeding in the disabled child: when antireflux procedure required? *Arch Dis Child* 1999;81:463-4.
- Sleigh G, Brocklehurst P. Gastrostomy feeding in cerebral palsy: a systematic review. *Arch Dis Child* 2004;89:534-39.
- Fonkalsrud EW, Ashcraft KW, Coran AG, et al. Surgical treatment of gastroesophageal reflux in children: a combined hospital study of 7467 patients. *Pediatrics* 1998;101:419-22.
- Marchetti F. I bisogni inevasi dei bambini con disabilità e delle loro famiglie. *Medico e Bambino* 2001;20:155-58.

### FUNDOPLICATIO: SUCCESSI E RISCHI NEL BAMBINO CON RGE CEREBROPATICO VS NON CEREBROPATICO (metanalisi di studi di coorte)

	Paralisi cerebrale	No Paralisi
Esito favorevole	85,0%	95,00%
Complicazioni maggiori	13,0%	0,80%
Mortalità	4,2%	0,07%
Reinterventi	12,0%	3,60%

Nota: Le percentuali di successo sono maggiori se l'intervento viene fatto per via laparoscopica e se l'operatore è "esperto".

Da referenza n. 18

Tabella II

