

I due casi indimenticabili di questo numero appartengono a quella zona grigia della pediatria in cui si collocano le malattie psicosomatiche, la patologia da conversione, le malattie fittizie, l'inganno. Nomi che evocano situazioni molto diverse tra di loro, in cui soffre volta a volta il corpo, la mente, gli altri; e in cui c'è un personaggio, il medico, che al principio fa la figura dello scemo, come il tenente Colombo, e che alla fine si riscatta perché riesce, come il cacciatore di farfalle, a catturare l'insetto che ha turbato i suoi sogni con la reticella, e a metterlo nel vaso e a incollarci sopra l'etichetta della diagnosi. Poiché è lui che si dà il ruolo di protagonista, la storia sembra sempre la stessa, con un finale quasi-a-sorpresa, senza il quale la storia sembrerebbe senza sugo, come in un romanzo poliziesco o in un film di Indiana Jones. In verità, se riuscissimo a metterci dalla parte del vero protagonista, che è il produttore dei sintomi, il "paziente", e a cercare di conoscerla "veramente", la storia non sarebbe mai la stessa; ha infatti, nella sua essenza, un inizio che non riusciamo a percepire, un percorso che riusciamo appena a intuire, un esito che si perde nella notte della vita. Il primo dei due casi è stato definito un Munchausen per procura, in realtà senza che ne possedesse l'instancabile fantasia nel trasformarsi e nel montare dei sintomi, l'implacabilità e l'indifferente crudeltà; probabilmente bisognerebbe inventarsi un termine meno minaccioso (malattia fittizia per procura? che non è la stessa cosa), una spiegazione meno meccanicistica, un finale che vada oltre l'etichettatura diagnostica. In ogni caso, il disturbo da conversione è un fattore di rischio per suicidio in età adulta e la sindrome di Munchausen by proxy è una condizione con un elevato rischio di morte per la vittima. Il secondo dei due casi pubblicati in questo numero è stato considerato un disturbo da conversione, o qualcosa di simile. È possibile che lo sia, anche se la tenera età della piccola suggerirebbe di usare un termine più morbido (quale? forse non c'è) per quel che le è successo. È certamente stato anche un disturbo della comunicazione (tra il suo medico e il suo ospedale), un disturbo non del tutto innocente, perché c'è sempre qualcosa di oscuro (un rifiuto di responsabilità, una sorta di imbarazzo, un sentimento di inadeguatezza) dietro questo difetto di comunicazione, come dietro ogni atto mancato. Sono casi indimenticabili anche perché la difficile (mancata?) presa in carico lascia una zona d'ombra nella coscienza.

UNA STRANA MACROEMATURIA

*Graziella Nassimbeni, Tiziano Basso, Pierpaolo Brovedani,
Franco Fior, Rodolfa Pettarin, Alberto Calligaris (Tolmezzo)*

Ciò che mi ha colpito di più quando ho visto per la prima volta Isabella in ambulatorio sono stati il sorriso spontaneo incorniciato da capelli biondi, così in disordine che sembrava non fossero mai stati pettinati, e l'abbigliamento dimesso. Isabella è una bambina di 5 anni e mezzo che veniva portata dalla mamma, altrettanto trascurata nel vestire come nell'igiene, perché dalla sera precedente faceva urine con sangue. Non vi erano altri disturbi se non modesto bruciore alla minzione.

Subito la mamma mi ha sottolineato che un mese prima era stata ricoverata per macroematuria e mal di gola in trattamento antibiotico; la diagnosi di dimissione era di glomerulonefrite acuta. Inoltre due settimane prima, per due giorni, aveva avuto macroematuria isolata esauritasi spontaneamente; ma in quell'occasione non era stata vista da nessun pediatra. Alla visita l'esame obiettivo è negativo. Un primo esame delle urine dimostra un'ematuria post-glomerulare; la prova dei tre bicchieri però non è significativa perché stranamente non c'è traccia di sangue. Un po' imbarazzata la mando a casa con l'indicazione di raccogliere le urine delle successive minzioni e di ritornare qualora vi fosse macro o microematuria. Dopo un paio di ore la mamma mi porta due campioni di franca macroematuria a tipo post-glomerulare e pertanto faccio ricoverare la bambina. Gli accertamenti eseguiti dimostrano indici di flogosi negativi, la normalità di quelli di funzionalità renale, della protidemia, della calcemia e fosforemia, del rapporto calcio/creatinina su urine e dell'urinocoltura. Un'ecografia renale e delle vie escrettrici nega la presenza di calcoli o immagini suggestive di processi occupanti spazio a livello vescicale. La bambina è in ottime condizioni generali, vivace e asintomatica; perfettamente a suo agio in ambiente ospedaliero come la mamma che non pare particolarmente preoccupata.

L'ematuria si esaurisce nell'arco di 48 ore e Isabella viene dimessa soprassedendo ad altre indagini. Il giorno successivo alla dimissione si ripresenta in ambulatorio, stavolta la mamma porta il pannolino che la bambina (a 5 anni!) usa di notte, cosperso di chiazze di sangue rosso vivo. La distribuzione è assai atipica, tipo pelle di leopardo, e le macchie hanno la stessa intensità di colore come se l'emissione fosse avvenuta nello stesso momento.

Ispeziono attentamente la regione vulvo-vaginale: solo un modesto arrossamento. Chiamo due miei colleghi: tutti e tre concor-

diamo sul fatto di non aver mai visto nulla di simile, ma che una cistoscopia è obbligatoria. In sintesi si trattava del terzo episodio di ematuria post-glomerulare; il primo episodio infatti non era stato una glomerulonefrite; gli acantociti massivi che avevano orientato la diagnosi, pur con tutti gli esami negativi (indici di flogosi e di funzionalità renale, TAS, complementemia, dosaggio delle immunoglobuline, degli anticorpi anti-nucleo e anti-DNA), erano sicuramente dei globuli rossi integri con pareti spiculate per iperosmolarità delle urine. Isabella ripete un'ecografia che è sempre negativa e fa la cistoscopia che nega lesioni sanguinanti; dai meati uretrali fuoriesce urina limpida. Anche l'esplorazione endoscopica della vagina è negativa.

E allora? Ripercorro la storia di Isabella con cartelle cliniche alla mano. Del penultimo ricovero colpisce la frequenza delle minzioni anche a distanza di mezz'ora l'una dall'altra; eppure la mamma non segnalava pollachiuria (!) ... quello poi che era incomprendibile è che le minzioni, pur ravvicinate, presentano reperti contrastanti: ematuria sì, ematuria no ... gli esami sono tutti negativi ... i due episodi importanti si sono verificati a distanza di un mese l'uno dall'altro e uno breve iter ... la parola che viene in mente è interciclico come in un ciclo mestruale! Intanto Isabella era stata mandata a casa; il sospetto a questo punto è di sindrome di Munchausen by proxy, e tutti gli elementi sono suggestivi per quest'ipotesi; l'atteggiamento di *belle indifférence* della mamma durante i ricoveri, la soddisfazione di fronte alla proposta di ricovero, l'infantilità con cui si adattava al ruolo di madre compagna di giochi della figlia, la negligenza nel curare il suo aspetto e quello della figlia, l'assenza del padre, le minzioni mai fatte in presenza delle infermiere tranne che per la prova dei tre bicchieri (sempre negative!), a volte la reticenza di Isabella nel dover fare pipì.

Chiamo la mamma per verificare in maniera "innocente" il sospetto; guarda caso, proprio quella mattina, Isabella aveva sporcato la carta igienica di sangue e ce l'avrebbe riportata in ospedale ... di fronte alla richiesta di un esame urine alla mamma mi dice di avere le mestruazioni, le date della precedente e di questa coincidono con quelle dei ricoveri; dal colloquio emerge che ha traslocato in un paese lontano dalla madre che abita a Tolmezzo e che il marito non vuole che venga a trovarla, che soffre d'ansia, è in terapia ed è seguita da uno psicologo.

Insomma una situazione davvero disagiata, come mi ha confermato il suo psicologo. Anche sua madre è in cura per importanti disturbi della personalità e ha riversato sulla figlia tutte le sue problematiche facendone ella stessa una vittima. Questa situazione si poteva intuire già dal modo di presentarsi ma gli occhi forse poco

allenati come i miei avevano trascurato nell'affrontare tutto l'iter diagnostico.

La sindrome di Munchausen *by proxy*, descritta da Meadow nel 1977, o sindrome di Polle, dal nome del figlio unico del barone morto all'età di un anno in condizioni misteriose, sicuramente ci espone a un disagio professionale, credo, in fondo, per due aspetti: di fronte all'evidenza di dati discordanti e "mai visti" non siamo in grado di valorizzarli come segni di sospetto per patologia fittizia e sottoponiamo il bambino a esami anche invasivi; la nostra preparazione o sensibilità culturale è a volte non qualificata per affrontare i problemi che spingono la madre come in questo ma anche nella maggioranza dei casi di Munchausen *by proxy* per aiutarla a risolverli, forse anche perché è molto difficile la risoluzione.

Comunque sia, di fronte a questo disagio professionale, Isabella, a distanza di tre mesi dal ricovero non si è più presentata in ambulatorio, apparentemente sembra quindi scongiurata l'ipotesi peggiore di perseveranza nel "maltrattamento", forse perché la mamma era rimasta così impressionata dall'invasività della cistoscopia che la bambina ha fatto in anestesia generale e in cui aveva dimostrato tutta la ribellione di cui era capace, che l'idea di sottoporla ad altre indagini (le era stata prospettata l'urografia) l'ha fatta desistere dallo strumentalizzare la bambina per i suoi scopi che erano quelli di continuare a vivere insieme a sua madre.

Questo caso, riletto nella sua globalità, soddisfaceva alcuni dei criteri di sospetto della sindrome di Munchausen *by proxy* e che sono così sintetizzabili:

- malattia non spiegata, protratta e/o così straordinaria da far dire: mai visto niente di simile;
- sintomi o segni inappropriati o incongrui o presenti solo in presenza della madre;
- trattamenti poco efficaci o mal tollerati;
- bambini riferiti poliallergici ad alimenti o farmaci;
- madri poco preoccupate della malattia del bambino, che stanno continuamente con il bambino in ospedale e ne sono felici, dimostrando un buon rapporto con il personale;
- famiglie in cui c'è stata una morte improvvisa non spiegata.

UNA BIMBA A BOCCA APERTA

*Anna Lavecchia
Tocco (Terni)*

Mi telefona la mamma di M., una bimba di due anni e sette mesi che non ha mai presentato particolari problemi. Mi riferisce che sono appena uscite dall'ospedale dove la bambina era stata ricoverata d'urgenza perché era rimasta per circa tre ore a bocca aperta. In realtà il problema era già presente da 15 giorni; inizialmente gli episodi avevano la durata di pochi minuti. Quel giorno la mamma si era molto spaventata e per questo l'aveva portata in ospedale senza avvisarmi. Ora, mi chiede cosa fare: la bambina sta ancora a bocca aperta; non ha avuto particolari indicazioni sul da farsi, dato che è uscita bruscamente dall'ospedale di sua iniziativa perché riteneva di non essere stata ben trattata.

Riesco a sapere dalla mamma, molto agitata, che M. è stata sottoposta a esami di routine, risultati nella norma, e a consulenza maxillo-facciale che ha escluso una probabile lussazione della mandibola. Concordiamo una visita domiciliare per discutere con calma il da farsi.

Qualche tempo dopo ricevo una telefonata dalla nonna che mi comunica che M. è ricoverata in un ospedale pediatrico di Roma, perché la mamma, preoccupatissima, non era riuscita ad aspettare, senza far nulla, neanche poche ore. M. rimane ricoverata sei giorni, durante i quali ha scarse e imprecise notizie dalla nonna,

fino a quando la mamma di nuovo firma per uscire volontariamente dall'ospedale di Roma e mi ricontatta.

Vado a visitare M. che trovo in buone condizioni; osservo che in realtà la bocca è un po' aperta e un po' chiusa; la sorprendo in un momento in cui con sguardo furbetto, accorgendosi che nessuno la sta guardando, chiude la bocca per riaprirlo, quando sente di essere di nuovo "sorvegliata". Al momento non do gran peso a questo comportamento e comincio a esaminare la lettera di dimissioni. Normali gli esami emato-chimici di routine, la TAC del collo, la TAC encefalo, l'ECG, l'ecografia esofago-gastrica, l'esofago-gastroscoopia; viene, inoltre, esclusa un'ipotesi di miastenia dopo un tentativo terapeutico senza risultati con bromuro di piridostigmina. Da un lato mi stupisco per l'accanimento diagnostico, ma dall'altro egoisticamente mi sento sollevata per l'esclusione di patologia invasiva.

Tuttavia, anche da questo centro pediatrico di I livello, M. sfugge senza una diagnosi precisa, anzi con, oltre alla bocca aperta, anche una dieta priva di latte (alimento che lei preferisce agli altri specie in questo momento) poiché un prick-test per le proteine del latte ha dato un risultato di sicura positività. I genitori mi riferiscono che è stato programmato un Day Hospital per una valutazione psichiatrica. Suggesto di non sottoporre M. ad altri viaggi, ad altri stress, e di contattare il servizio di igiene mentale infantile della nostra città. Sembrano convinti, ma devo dire che per me inizia ora il vero calvario. Infatti, nonostante tre visite domiciliari al giorno, M. sta sempre di più a bocca aperta, rifiuta il cibo (anche alimenti liquidi); nonostante il consulto di numerosi specialisti, amici di famiglia, neurologi, odontoiatri, radiologi e consigli assurdi (per me) di risottoporre M. ad altri esami - Rx, TAC e miografia - della cui inutilità riesco a convincere la mamma, M. sta sempre a bocca aperta e occhi spalancati. La bambina, per fortuna, è in buone condizioni generali ma la paura è tanta... La tensione in famiglia cresce sempre di più e si decide il "viaggio a Trieste". Il secondo giorno di ricovero, improvvisamente, M. chiude la bocca e si divora un piatto di rigatoni al ragù. Due visite odontostomatologiche mettono in evidenza due molarini in eruzione. Si esegue prick by prick con latte, che risulta negativo. Le raccomandazioni all'uscita sono fondamentalmente di curare l'igiene della bocca e di trascurare gli episodi, insomma M. non ha assolutamente nulla. Due settimane di angoscia per nulla? Fatto sta che da allora M. non ha più avuto questo specifico problema, anche se ora che la guardo con occhi diversi, colgo degli aspetti del suo comportamento e del suo rapporto particolare con la mamma, la cui conoscenza all'inizio mi avrebbero aiutata a soffrire di meno e a inquadrare il caso in maniera corretta. Sono arrivata a disturbare due ospedali pediatrici (che hanno affrontato il caso in due modi drasticamente differenti) per un problema di cui dovevo essere la persona più indicata, perché in posizione privilegiata, a trovare la soluzione. Per di più, esaminando tutto il materiale che ho raccolto per descrivere questo caso indimenticabile, mi sono accorta che non avevo letto, perché solo ora ne sono venuta in possesso, la conclusione diagnostica del ricovero lampo nel tanto bistrattato ospedale della nostra città: "disturbo di conversione". Diagnosi approssimativa quanto si vuole, forse comunicata in maniera inidonea, ma, comunque, la più vicina alla realtà dei fatti.

