

Queste pagine rappresentano la finestra su "Medico e Bambino" cartaceo dei contributi originali delle pagine elettroniche. I testi in extenso sono pubblicati on line

Ricerca



IL RACHITISMO IN PIEMONTE: UNA SORVEGLIANZA NEGLI OSPEDALI

A. Guala¹, R. Guarino¹, P. Ghiotti², G. Patrucco³, G. Pastore⁴

¹SOC Pediatria, Ospedale SS Pietro e Paolo, Borgosesia, ASL 11

²Direzione Programmazione Sanitaria, Regione Piemonte

³SOC Laboratorio Analisi, Ospedale S. Andrea, Vercelli, ASL 11

⁴SCDU Pediatria, Dip. di Scienze Mediche, Università del Piemonte Orientale, Novara (l'elenco di tutti i partecipanti allo studio è riportato on line)

Indirizzo per corrispondenza: pediatria.borgosesia@asl11.piemonte.it

RICKETS IN PIEDMONT: HOSPITAL SURVEY

Key words Children, Non-Caucasian, Immigrants, Nutritional rickets, Prophylaxis

Summary In recent years, the number of children with nutritional rickets has increased in industrialized countries. The vast majority of these cases were born from immigrants and/or non-Caucasians. We conducted a retrospective study on all children discharged from the paediatric wards with diagnosis of rickets in 2000-2002 in Piedmont. Ninety-nine children were traced: 95% were either sons of immigrated parents or of non-Caucasians, 97% were breastfed and none received vitamin D supplementation during the first year of life. We suggest that all newborns of immigrant/non-Caucasian couples should receive vitamin D prophylaxis (as stated from the Italian National Health System) and that its compliance during the first year of life should be closely monitored. In addition we recommend that oral vitamin D supplementation is extended to pregnant immigrant women to increase their vitamin D intake and to expand fetus and newborn reserves.

Introduzione - Il rachitismo è un disturbo dell'osso in accrescimento, determinato dalla scarsa mineralizzazione di una normale matrice osteoide; la causa principale e più frequente è il deficit di vitamina D. I casi di rachitismo nutrizionale sono diventati progressivamente sempre più rari soprattutto nel mondo industrializzato. Si è però osservato verso la fine degli anni '90 un aumento di incidenza del rachitismo, che ha assunto un andamento endemico. Gli scopi di questa analisi retrospettiva sono: a) valutare nell'area geografica della regione Piemonte, 45° latitudine N, la frequenza dei casi di rachitismo nutrizionale che hanno avuto un ricovero ospedaliero; b) valutare l'importanza dei fattori di rischio (immigrazione e/o pigmentazione cutanea).

Materiali e metodi - Dal database che raccoglie tutte le schede di dimissione ospedaliera (SDO) della regione Piemonte, sono stati estratti i casi di rachitismo nutrizionale diagnosticati in bambini di età compresa tra 0 e 14 anni, ricercando il codice nosologico 268.0 della classificazione ICD-IX come prima o seconda diagnosi di dimissione per gli anni 2000-2002. Nel 2003 è stata inviata una scheda di raccolta dati a tutti i reparti ospedalieri pediatrici che avevano codificato almeno una SDO con numero nosologico 268.0. Nella scheda erano chiesti i dati anagrafici utili per riconoscere in modo univoco il caso, l'origine etnica dei genitori e il colore della pelle del bambino, il tipo di allattamento nel primo anno di vita e se era stata eseguita profilassi con vitamina D, la data del ricovero ospedaliero, i segni clinici di rachitismo riscontrati con l'esame obiettivo all'ingresso in reparto, i risultati degli esami

ematochimici effettuati e la presenza di segni radiologici di rachitismo nutrizionale.

Risultati - Nel 2000 i bambini nati da genitori immigrati erano il 5% della popolazione pediatrica italiana, mentre tra i neonati la frequenza era del 7%. Nel 2001 la popolazione pediatrica piemontese di età <15 anni era costituita da 509.421 unità. Negli ospedali piemontesi nel 2000 sono stati effettuati 44.988 ricoveri ordinari in età pediatrica, esclusi i ricoveri neonatali, nel 2001 e nel 2002 i ricoveri sono stati 40.078 e 35.910, rispettivamente. Sono stati identificati 99 (43 M e 56 F) ricoveri ordinari in cui era riportata come prima o seconda diagnosi di dimissione quella di rachitismo nutrizionale. La distribuzione dei 99 casi di rachitismo mostrava un aumento lineare: da 12 bambini nel 2000 a 34 nel 2001 e a 53 nel 2002. Il 75% dei casi aveva una età compresa tra i 2 mesi e i 2 anni. Per quanto riguarda la pigmentazione cutanea tra i 99 casi, il colore della cute era bianco in 5, olivastro in 45 e nero in 49. L'origine etnica di entrambi i genitori era italiana in 5 casi, albanese in 9, marocchina in 59 e in 26 di Paesi africani o asiatici. 86 bambini hanno ricevuto latte materno; 3 sono stati alimentati con latte formulato mentre per 10 non era disponibile il dato. La profilassi con vitamina D è stata consigliata a 37/80 casi (di cui si aveva informazione), ma non è stata effettuata da nessuno.

Discussione - Il rachitismo è una patologia riemergente in tutte le nazioni industrializzate. Nel XIX secolo almeno l'80% dei bambini con meno di 2 anni ricoverati a Boston (USA) era affetto da rachitismo ma nel secolo scorso l'introduzione dell'olio di fegato di merluzzo come farmaco antirachitico ne ha determinato la quasi scomparsa. Alla fine degli anni '90 una serie di segnalazioni hanno richiamato l'attenzione sulla recrudescenza dei casi di rachitismo conclamato, ma anche su indicatori del deficit di vitamina D. Nella maggior parte dei casi l'attenzione era rivolta all'origine etnica dei bambini affetti (colore scuro della pelle) e alle abitudini di vita e religiose delle comunità interessate (scarsa esposizione al sole/cute coperta), sia nel mondo industrializzato che in altre aree. Due recenti lavori effettuati in Danimarca hanno dimostrato che tutti i casi di rachitismo florido diagnosticati negli ultimi 10 anni negli ospedali di Copenhagen erano figli di immigrati con pelle scura, e che sempre tra gli immigrati un deficit subclinico di vitamina D era presente nel 46% dei bambini della classe 0-8 anni, nell'81% della classe 9-16 anni e nell'89% delle donne adulte. I dati raccolti in Piemonte confermano che la maggior parte dei casi di rachitismo conclamato interessa i figli di immigrati (94 casi su 99). I principali fattori predisponenti nella popolazione piemontese sono: la pelle scura, la scarsa esposizione alla luce solare, l'allattamento materno prolungato.

I limiti del presente studio sono principalmente legati alle modalità di reclutamento dei casi. Infatti l'indagine è stata svolta esclusivamente in un setting ospedaliero; perciò il bias di selezione dei casi ricoverati è probabilmente correlato alla loro gravità e/o all'utilizzo non sempre corretto dei servizi sanitari. Lo studio è stato inoltre effettuato in modo retrospettivo sulle cartelle cliniche, con una raccolta dati parziale e certamente non esaustiva. Sugeriamo di consigliare la supplementazione farmacologica di vitamina D a tutti i neonati figli di immigrati, anche se non necessariamente di pelle scura (come potrebbero essere gli albanesi o i cinesi). Questo è in effetti il consiglio che il Ministero della Salute ha espresso nel 2005 nell'opuscolo "Quando nasce un bambino". Alla domanda: "Servono aggiunte di vitamine e minerali nel

primo anno di vita?”, viene risposto che “il latte materno contiene una quota limitata di vitamina D. Non è però necessario supplementare con vitamina D tutti i bambini nati a termine di gravidanza e con buon peso, se allattati al seno. Basterà dare la vitami-

na D a quei bambini che per varie ragioni (clima, pelle nera o molto scura, stile di vita) non siano in grado di beneficiare dello stimolo della luce solare per produrre un'adeguata quantità di vitamina D (...).”

Casi contributivi



OSTEOMIELITE MULTIFOCALE RICORRENTE E BIOPSIA OSSEA: LA DIFFICOLTÀ DI SENTIRSI SICURI NELL'INUSUALE

P. Salierno¹, G. Conti¹, F. Verzegnassi¹, E. Da Dalt¹, E. Faleschini¹,
S. Bertrand¹, F. Zennaro²
¹Clinica Pediatrica; ²UO di Radiologia, IRCCS “Burlo Garofolo”, Trieste
Indirizzo per corrispondenza: evadadalt@hotmail.com

RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS AND BONE BIOPSIES: WHEN ENOUGH IS ENOUGH

Key words Joint pain, Periosteal reaction, Recurrent chronic osteomyelitis, Pamidronate, Methotrexate

Summary We report the case of an 11 years old child with recurrent joint pain associated with fever and multifocal bone involvement, which developed in the course of a couple of years. X-rays showed a significant periosteal reaction, allowing the diagnosis of recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO). Two bone biopsies were performed to rule out a malignancy. The second biopsy was performed at a time when the clinical diagnosis was reasonably sure. The diagnostic challenges and therapeutic issues of this condition are discussed.

Il caso - C. è una ragazza di 11 anni, la cui storia comincia con un'artrite al ginocchio destro, esordita torpidamente nell'arco di un paio di mesi, con zoppia e dolore, ed evoluta infine in artrite franca caratterizzata da dolori intensi, impotenza funzionale e associata a febbre persistente e indici di flogosi elevati. Riceve inizialmente terapia antibiotica iniettiva nel sospetto di artrite settica e successivamente, a fronte di una non risposta clinica, si avvia terapia con FANS e viene trasferita in Clinica Pediatrica. Durante il ricovero vengono prese in considerazione e via via escluse varie ipotesi diagnostiche (artrite settica, artrite tubercolare, neoplasia). Viene posta diagnosi di artrite pauciarticolare e avviata una terapia antinfiammatoria per 1 mese, con completa remissione della sintomatologia. La scintigrafia mostrava un'iper captazione di tutto il femore. Nei mesi successivi C. presenta due nuove ricadute. L'ecografia e la radiografia dell'arto inferiore destro mostrano rispettivamente un minimo versamento articolare a livello della coxo-femorale e un aspetto del femore, sempre a destra, di marcato ispessimento della corticale ossea, come da reazione periostale, con una relativa iperdiafania della spongiosa.

Questi reperti, associati al dato scintigrafico, orientano verso un quadro di periostite ricorrente (malignità esclusa dalla biopsia ossea). Visto il recidivare della sintomatologia, esegue una RMN (Figura) e una TAC, che nuovamente escludono una malignità. La lunga durata della storia, l'aspetto della radiologia convenzionale, gli indici di flogosi pressoché normali rendevano improbabile l'ipotesi di una osteomielite cronica infettiva a decorso torpido, per cui è stata posta diagnosi di osteomielite cronica ricorrente. Il successivo decorso clinico si caratterizza per la comparsa di dolori agli arti superiori, con evidenza di lesioni radiografiche di osteite-iperostosi disreattiva multifocale. A fronte di questa ripresa della malattia la diagnosi diventa naturalmente più semplice, ed è quella di una osteomielite multifocale cronica ricorrente (CRMO); viene avviata terapia steroidea e prosecuzione con FANS. Sulla base della letteratura e di segnalazioni aneddotiche sull'uso del pamidronato anche nella CRMO abbiamo deciso la sospensione del cortisone e l'avvio di una terapia con bifosfonati. Purtroppo, dopo un iniziale miglioramento clinico, la malattia riprende con dolori e un marcato peggioramento del quadro radiografico

della sola lesione radiale destra, rendendo necessario l'avvio di un ciclo di steroide.

L'entità dell'ultimo rilievo radiologico radiale è talmente impressionante che ripropone per l'ennesima volta il dubbio di malignità, che viene nuovamente esclusa (biopsia ossea).

A fronte di ciò è stata avviata terapia con methotrexate in un'ottica di lungo termine di “risparmio” di cortisone.

In sostanza, siamo di fronte a una bambina che ha ricevuto 2 biopsie ossee e ripetute indagini radiologiche per escludere una malignità in una diagnosi di malattia rara ma ben descritta in letteratura. La difficoltà, a fronte del sospetto di una patologia molto grave, di basarsi sulla letteratura in assenza di un vissuto è comprensibile, ma nulla toglie al dubbio di un'invasività eccessiva.

Il contributo - SAPHO è una sindrome, la cui varietà pediatrica è ad oggi indicata come CRMO, il cui spettro è caratterizzato da un'osteite infiammatoria non infettiva, che può o meno essere associata a una componente dermatologica, non per forza sincrona, e più frequente nell'adulto e nelle femmine.

Il 10-33% dei soggetti con pustolosi palmo-plantare e acne presentano anche lesioni ossee infiammatorie, e tra il 18% e il 53% dei soggetti con osteite ricorrente presentano acne e pustolosi palmo-plantare, che possono presentarsi da 2 a 38 anni dopo l'insorgenza del quadro osteo-articolare. Le lesioni cutanee sono rappresentate da pustole intradermiche sterili palmo-plantari, acne in forma severa (conglobata, fulminante, idroadenite suppurativa), e a volte forme di psoriasi pustolosa. Le lesioni scheletriche sono caratterizzate da sinovite, osteite, iperostosi e più raramente entesite; colpiscono segmenti bersaglio diversi tra adulti e bambini, generando lesioni singole o multiple, simultanee o successive, con un decorso clinico variabile da episodi singoli a un ciclo di riacacerbazioni e remissioni subentranti. Le lesioni osteo-articolari si accompagnano a dolore, limitazione funzionale, flogosi delle parti molli circostanti e modeste manifestazioni sistemiche quali febbre incostante e lieve rialzo degli indici di flogosi.

Nel bambino la malattia si presenta più comunemente senza lesioni cutanee e i segmenti più spesso colpiti sono, in ordine di frequenza, le ossa lunghe degli arti inferiori, le clavicole, la spina dorsale e le articolazioni sacro-iliache. Clinicamente si osservano collassi dei corpi vertebrali, con minimo coinvolgimento discale e senza attraversamento dello spazio intervertebrale, diversamente da quanto accade nelle lesioni infettive, spesso associate a colture negative. La diagnosi è prevalentemente radiologica, ed è agevolata dal sospetto clinico e quando le lesioni si localizzano nei distretti tipici, specie se accompagnate da lesioni cutanee. La terapia si avvale dell'uso di FANS, per controllare i sintomi, steroidi in caso di dolore severo e insuccesso dei primi e di immunosoppressori quali methotrexate e ciclosporina.

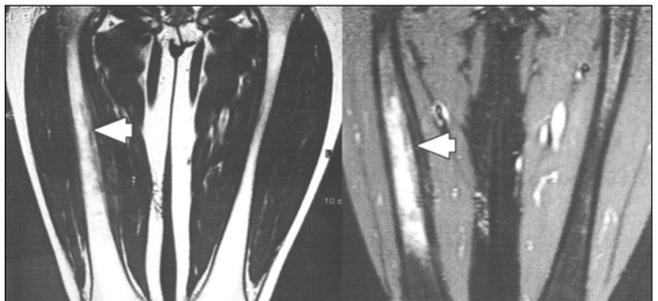


Figura. RMN, piani coronali con mezzo di contrasto (T1): importante reazione periostale con marcata vascolarizzazione.



PSEUDOARTROSI CONGENITA DELLA CLAVICOLA: DESCRIZIONE DI UN CASO

P. Meglio,

Pediatra di famiglia, Roma

Indirizzo per corrispondenza: paolo.meglio@fastwebnet.it

CONGENITAL PSEUDARTHROSIS OF THE CLAVICLE: A CASE REPORT

Key words Clavicle congenital pseudarthrosis, Omerus fracture

Summary We report the case of the congenital pseudarthrosis of the clavicle (PAC) in a female child aged 1 year and 9 months. PAC is a rare disease which is normally present at birth even though diagnosis may sometimes be delayed due to the absence of the characteristic painless mass or swelling over the clavicle. In PAC, the two primary ossification centres fail to unite, and sometimes the two resulting portions of the clavicle are connected by a fibrous bridge, contiguous with the periosteum, and a synovial membrane develops. Usually the patient has no history of trauma, and shoulder and arm movements are normal. In this case, PAC was diagnosed following a trauma that caused the omerus fracture and the rupture of the fibrous bridge between the two portions of the clavicle. The aetiology, clinical findings, and therapy of PAC are discussed.

Il caso - M. ha 21 mesi. La mamma mi racconta una storia risalente a tre giorni prima quando la bambina era caduta a terra, insieme a lei, mentre era in ginocchio e la teneva in braccio. Recatasi presso il PS, il pediatra consultato aveva notato l'impotenza funzionale dell'arto superiore dx per la quale aveva chiesto la consulenza ortopedica e prescritto una radiografia. L'ortopedico aveva fatto eseguire altri movimenti alla bambina e, tranquillizzati i genitori, sconsigliava la radiografia poiché inutile. Pur rilevando una piccola tumefazione nella zona epicondolare del braccio interessato, la bambina era stata dimessa. Due giorni dopo era presente una rigidità della spalla e del braccio dx ed era insorto il dolore quando la bambina sollevava attivamente o passivamente il braccio. Durante la visita persisteva l'impotenza funzionale dell'arto interessato e il dolore provocava il pianto, anche alla mobilizzazione passiva. Il dato eclatante, però, era quello di una tumefazione a livello del terzo medio della clavicola. È stata eseguita la radiografia che secondo l'ortopedico evidenziava una frattura della clavicola e una frattura prossimale dell'omero dx (quest'ultima risalente ad almeno venti giorni prima e già in fase di guarigione). Veniva quindi applicata una fasciatura a 8. La fasciatura, dopo circa due giorni, ha provocato un'importante irritazione cutanea con sanguinamento sotto l'ascella dx e una piaga da decubito, cosicché i genitori si sono recati presso un terzo ospedale dove è stata eseguita una nuova radiografia. L'ortopedico di turno capovolge le conclusioni dell'ortopedico precedente, affermando che la frattura dell'omero era recente, e, relativamente alla clavicola, a causa degli angoli smussati dei due monconi, non si trattava di una frattura, ma di una pseudoartrosi della clavicola (PAC), presente, quindi, fin dalla nascita. L'immagine di una nuova radiografia, eseguita al 32° giorno, è riportata in *Figura*.

Il contributo - La PAC è una displasia ed è prevalente a dx, essendo la forma sx o bilaterale più rara. I segni clinici sono in genere rilevati alla nascita con una tumefazione, accompagnata o no da una discontinuità dell'osso, al livello, in genere, del terzo medio della clavicola. Può passare misconosciuta ed essere scoperta an-

che in seguito. In genere manca la storia del trauma e la lesione, che normalmente viene scambiata per una frattura, non ripara nell'arco di 4-6 settimane. In seguito si presenta come una massa non dolorosa nella regione clavicolare anche se, talora, può essere associata a dolore e a debolezza della spalla. Vi è l'assenza di grossolane conseguenze funzionali. I segni radiologici sono abbastanza caratteristici: i margini dei monconi sono smussi, arrotondati, claveati, ipercaptanti, ma, soprattutto, i bordi dei due capi non collimano come succede nel caso di un vera frattura.

La PAC originerebbe da un'inadeguata fusione dei suoi due centri di ossificazione a causa della pressione che l'arteria succlavia esercita sulla clavicola durante lo sviluppo embrionale. Sebbene possa esservi la mancata fusione dei due nuclei, talora non si verifica il disallineamento della clavicola in quanto fra un moncone e l'altro può persistere un cordone fibroso che mantiene uniti i due capi. In questo caso siamo di fronte a una PAC serrata. Il trattamento della PAC è chirurgico, anche se spesso la motivazione, più che funzionale, è estetica e riguarda di più il sesso femminile. È indicato però solo se la deformità è eccessiva o se è presente un disturbo funzionale. Le complicanze post-intervento non sono frequenti e includono neuroprassia, frattura della clavicola causata dai device usati per l'osteosintesi. A questo punto possiamo ipotizzare che la storia di M. possa essere riassunta come segue. La bambina è nata probabilmente con una forma serrata di PAC, per cui i monconi, uniti da un tessuto fibroso, hanno mantenuto l'allineamento dell'osso. Il parto cesareo, meno o niente affatto traumatico per la spalla, ha favorito questa situazione. La caduta a terra ha provocato una doppia lesione: la rottura del tratto fibroso della clavicola (che si è così disallineata, rendendo evidente la PAC) e la frattura dell'omero. Ne sono conseguiti l'impotenza funzionale, il dolore, la tumefazione e un eventuale sanguinamento a livello omerale che è stato la causa probabile della lieve tumefazione a livello epicondolare, rilevata dal primo ortopedico.

In conclusione, il bilancio di questa caduta a terra è stato veramente drammatico: 1 trauma, 4 diagnosi, 3 strutture pubbliche consultate, 8 operatori sanitari coinvolti, 3 diverse terapie contenitive, 10 radiografie, 2 tipi di rischio (per i genitori e per il pediatra), 1 svista radiologica. Data la situazione, possiamo affermare che il caso sarebbe stato prontamente risolto se la nostra cultura fosse stata veramente ridotta all'osso!



Figura. Esiti di frattura della metafisi prossimale dell'omero, consolidata in posizione soddisfacente. L'aspetto dei monconi diasassati della clavicola è compatibile con la diagnosi di pseudoartrosi.

Le **pagine verdi** riportano in breve le ricerche e i casi clinici che compaiono in full text sulle **pagine elettroniche** della rivista (accesso libero al seguente indirizzo: www.medicoebambino.com). Il sommario delle elettroniche è riportato a pag. 73.

Un sommario molto ricco, per gli interessanti contributi originali (ricerca e casi contributivi) che consigliamo di leggere per esteso, anche per le belle immagini riportate. Da segnalare la seconda parte della revisione riguardante la beta-talassemia (in **"Pediatra per l'Ospedale"**) e nella rubrica **"Appunti di terapia"** i progressi terapeutici nella gestione della leucemia e l'uso degli ACE-inibitori nell'insufficienza renale cronica (non solo da diabete). Il **"Caso interattivo"** parla di come a volte la diagnostica per immagini possa sbagliare (false sicurezze). Sempre più interessanti i contributi sull'epidemiologia (in **"Pillole di statistica"** e **"Occhio all'evidenza"**).