

La pagina gialla

a cura di Alessandro Ventura

Paralisi cerebrale, perdita di saliva dalla bocca, tossina botulinica e ...

Confronti in Pediatria 2007. L'eccessiva produzione di saliva (*drooling*) è un fenomeno relativamente frequente nei soggetti con paralisi cerebrale infantile (PCI). A volte può essere molto disturbante ed essere causa di episodi di soffocamento, di irritazione cutanea periorale, financo disidratazione. Certamente è motivo di ulteriori difficoltà psicologiche e sociali per i bambini e i loro genitori. Nei casi più gravi la terapia posturale, ortodontica e anticolinergica è spesso inefficace. La chirurgia (legatura dei dotti di Stenone), di cui qualche centro ha esperienza, appare un intervento estremo, molto invasivo e comunque non ancora validato dalla letteratura. L'iniezione intraghiandola della tossina botulinica viene oggi proposta come una terapia efficace e senza effetti collaterali da uno studio australiano non controllato su 20 bambini con PCI e *drooling* di grado severo. La produzione di saliva si riduce significativamente in tutti i casi, la qualità di vita del bambino e della famiglia aumenta significativamente (tanto che 18/20 famiglie chiedono di ripetere la terapia), non si registrano effetti collaterali significativi. L'effetto di una singola iniezione dura 4-5 mesi (Bannerjee K, et al. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:883-7). Bello. Da confermare, ma bello e utile già così come è. Un messaggio questo che ci porta ad approfondire di più un "farmaco" che conosciamo poco (e che trova già una indicazione precisa in casi selezionati di PCI per ridurre le contratture muscolari e le posture viziate) e anche una condizione patologica (la PCI, appunto), da cui ci teniamo ancora troppo lontani. Un modello di approccio e di aggiornamento ("Pediatria attraverso i farmaci") che sarà il filo conduttore dei Confronti 2007 (vedi programma a pag. 187). Vi aspettiamo, agguerriti come sempre, a Trieste (30 nov. - 1 dic. 2007).

Dalla bocca della madre al cervello del bambino. È noto che il neonato (e anche il feto) riconosce la

voce della madre e in qualche modo si "emoziona" quando la sente. Infatti, solo e soltanto se è la mamma a parlargli (e non nel caso di qualsiasi altro adulto), il suo cuore batte più veloce e i suoi movimenti di suzione (non nutritiva) si fanno più vivaci (Mehler J, et al. *Perception* 1978;7:4917; Kislevsky BS, *Psychol Sci* 2003;14:2204). A fronte di tutto questo è poi abbastanza curioso come la mamma stessa o qualsiasi persona che voglia rivolgersi a un neonato o a un piccolo lattante usi un tono di voce particolare, esagerando i suoni e la mimica del volto: è questo un modo di parlare con i neonati adottato "spontaneamente" anche da bambini piccoli, di tre-quattro anni, e definito proprio come "linguaggio diretto ai lattanti" (*infants-directed speech*), realmente molto diverso dal "parlar normale" (*adult-directed speech*). Non si sa come la mamma (e tutti gli "affezionati" al neonato) abbiano imparato a parlar così. Ma è probabile che la mamma capisca ben presto come questo modo di parlare susciti fortemente l'attenzione del bambino e ne modifichi l'espressione degli occhi. Un bellissimo studio appena pubblicato (Sayto Y, et al. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007;92: F113-F116) (e che utilizza uno strumento chiamato NIRS-near-infrared spectroscopy- per valutare la perfusione arteriosa delle diverse parti del cervello) aggiunge a tutto questo una informazione rilevante: la voce della mamma, quando questa parla utilizzando il "linguaggio diretto ai lattanti" (e solo in questo caso), attiva la corteccia frontale del neonato, quella attivazione che altri studi dimostrano avere un ruolo importante nella maturazione positiva delle funzioni emozionali. Tutto questo è nello stesso tempo interessante, magico e forse anche un po' scontato nel suo confermarci l'importanza che ha per tutti noi, dalla nascita in poi, avere le attenzioni, specifiche e personalizzate, di chi ci è vicino.

Avete mai curato una fenilchetonuria? Lo screening neonatale della fenilchetonuria e il tempestivo inizio

della dieta povera di fenilalanina hanno drammaticamente migliorato il destino neurocognitivo di questi bambini. Quanto a lungo dalla dieta debba essere mantenuta, in particolare dopo l'adolescenza, è ancora discusso. Ci viene in aiuto uno studio inglese che compara il livello delle abilità neurocognitive in tre gruppi di trentenni: uno di soggetti di controllo, un altro di soggetti con fenilchetonuria che non hanno mai interrotto la dieta e un terzo di soggetti fenilchetonurici che avevano sospeso la dieta dall'adolescenza. Questi ultimi appaiono meno brillanti nel superare i test proposti. Ma la differenza con chi ha continuato la dieta non è molto marcata, tanto che gli Autori suggeriscono che i pro (essere un po' più brillanti) e i contro (limiti individuali e sociali correlati alla dieta "ad vitam") dovrebbero essere discussi e spiegati bene a ogni singolo paziente (Channon S, et al. *Arch Dis Child* 2007;92:213-8). E, aggiungiamo noi, non bisogna dimenticare di raccomandare a ogni donna fenilchetonurica di fare una dieta ferrea nel caso venga programmata una gravidanza, per evitare danni (microcefalia) nello sviluppo del feto.

Obesità: "...ha da passà a nuttata...".

Tra le tante "sfighe" di chi è obeso ci sta anche quella di respirare male la notte, incorrendo nelle cosiddette OSA (apnee ostruttive notturne). La dimensione reale del problema in età pediatrica ci viene quantificata da uno studio belga su 91 bambini (64 obesi, 27 sovrappeso). Nel complesso le apnee notturne nel sonno sono presenti in metà dei casi e nel 17% sono gravi (apnee centrali di durata superiore a 10 secondi), accompagnate a marcata desaturazione (85%) in metà dei casi. Mentre le OSA di minor importanza non sembrano correlare con il grado di obesità (ma piuttosto col volume tonsillare, come in altri bambini), le apnee centrali con desaturazioni sono risultate in chiara correlazione con i livelli di obesità addominale e di massa grassa (e qui non c'è altro da fare

La pagina gialla

che dimagrire) (Verhulst S, et al. *Arch Dis Child* 2007;92:205-8).

Vaccinazione anti-varicella: "dose chiama dose". L'implementazione della vaccinazione di massa anti-varicella a partire dal 1995 ha certamente ridotto negli USA sia la mortalità che la morbilità e i costi di gestione della malattia (Zhou F, et al. *JAMA* 2005;294:797-802; Nguyen HQ, et al. *N Engl J Med* 2005;352:450-8). Peraltro più di uno studio suggerisce che l'efficacia della vaccinazione tenda a svanire nel tempo, con l'effetto di spostare la suscettibilità all'infezione in età più avanzata quando le complicazioni sono di regola più gravi che in età pediatrica (Lopez et al. *Pediatrics* 2006;117:e1070-e1077). E, del resto, circa il 15% dei bambini vaccinati non mantiene nel tempo livelli protettivi di anticorpi specifici (Li S, *Pediatr Infect Dis J* 2002;21:337-42). Uno studio appena pubblicato sul *New England Journal of Medicine* (Chaves SS, et al. 2007; 356:1121-9) dimostra come, in una coorte di 350.000 bambini seguiti strettamente dal 1995 al 2004, la varicella tra coloro che erano stati vaccinati (*breakthrough* varicella) abbia una incidenza complessiva del 9,5%. L'incidenza di varicella tra i vaccinati aumenta con il passare degli anni dalla vaccinazione, dall'1,6 per mille soggetti/anno nel

primo anno, al 9,5 per mille al quinto, al 58,2 per mille al nono (*Figura 1*). E, cosa anche più importante, più è distante l'epoca della vaccinazione, più grave è la malattia. Inevitabili le conclusioni che gli Autori traggono (e del tutto analoghe a quelle che furono tratte per la vaccinazione anti-morbillosa): bisogna fare la seconda dose. Olè!

Sepsi iperacuta: alla ricerca di un farmaco risolutivo. Il gruppo multicentrico si chiama RESOLVE (*REsearching severe Sepsis and Organ dysfunction in children: a global prospective*), ma il mastodontico studio controllato multicentrico (477 bambini di diverse etnie con sepsi iperacuta, un quarto da *Neisseria meningitidis*, circa la metà da *Staphylococcus aureus*) di cui riporta i risultati sono deludenti e non ci aiutano a risolvere un bel niente. Il farmaco il cui effetto è stato studiato contro placebo è questa volta il *drotrecogin* (una proteina C ricombinante, teoricamente utile per interrompere la coagulazione intravascolare). Nonostante qualche risultato preliminare favorevole negli adulti, il farmaco non si è mostrato di alcuna utilità né nell'accelerare la ripresa funzionale degli organi compromessi né nel ridurre la mortalità che rimane comune dell'ordine del 15% nei primi 28 giorni. È un dato

deludente, ma che dovrebbe avere almeno un effetto calmierante (anche in età adulta) sull'uso di un prodotto i cui costi sono molto elevati (Nadel S, et al. *Lancet* 2007; 369:836-43).

Allattamento al seno se la mamma è HCV positiva: si può. Lo sapevamo già dal bell'articolo di Massimo Resti più volte commentato su *Medico e Bambino* (*BMJ* 1998;317:437-41). Ora ce ne dà conferma la rubrica degli *Archives of Disease in Childhood* dedicata alla *evidence based medicine*. Dalla revisione dei tre studi più importanti della letteratura (tra cui appunto quello di Resti), definiti metodologicamente corretti, su una casistica globale di 1854 coppie madre-neonato, si può concludere che, anche se è ben nota la possibilità che il virus sia eliminato attraverso il latte, l'allattamento al seno non aumenta il rischio di trasmissione verticale dell'epatite C in nati da madri portatrici (evidenza B). Non dimentichiamoci poi che la trasmissione verticale dell'epatite C, se la madre è positiva, in assenza di una coinfezione da HIV, è in assoluto un evento che non supera il 6% dei casi (Bhola K, et al. *Arch Dis Child* 2007; 92:365-66).

Super-eroi, super-bambini, super-traumi. Viene riportato il caso di 5 bambini che, più o meno, si sono buttati dalla finestra indossando il costume da super-eroi (Superman o Spiderman). Curiosamente, le lesioni sono state meno gravi nel caso il costume indossato era quello di Spiderman (molto imbottito alle spalle, al capo e al tronco per accentuare le dovute forme muscolari...). Gli Autori, che si rammaricano del fatto che i costumi non siano più quelli di "my little pony", colgono l'occasione di questa osservazione per discutere delle influenze negative della società (e della distrazione dei genitori) sulla salute (e sui pensieri) dei bambini. E anche noi lo facciamo. Inutilmente, ma lo facciamo (Davies P, et al. *Arch Dis Child* 2007;92:242-3).

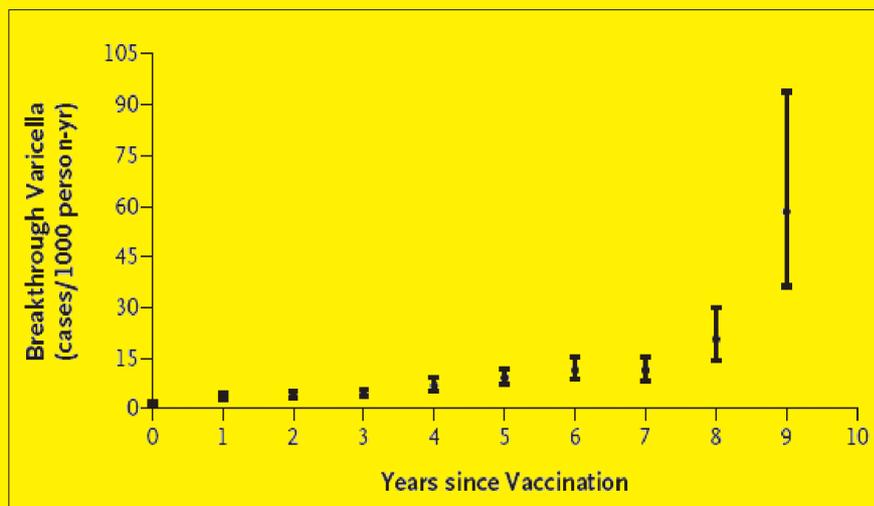


Figura 1. Incidenza di varicella in vaccinati (casi/1000/anno) in rapporto alla distanza di tempo (in anni) dalla vaccinazione (da *N Engl J Med* 2007;356:1121-9, modificata).