

Quando troppo è troppo

L. MAROLLA

Pediatra di Famiglia

C. è un bambino di 6 anni, mingherlino con due occhietti molto svegli; è più maturo dei suoi coetanei.

ANTEFATTO. Lo conosco fin dalla nascita perché è secondogenito. Qualche problema comincia già nei primi mesi di vita, con difficoltà ad alimentarsi artificialmente (la mamma, sottoposta a isterectomia dopo il parto per grave emorragia, non è in grado di allattare) e con la comparsa di una manifestazione pustolosa sul viso e sul collo, di difficile inquadramento diagnostico, per il quale viene anche ricoverato. Viene trattato con cortisone, poi con metronidazolo senza grandi risultati. Dopo i 6 mesi di vita, le pustole si riducono e scompaiono gradualmente nel primo anno di vita. Fino a 3 anni rifiuta di mangiare cibi solidi, poi con l'ingresso alla scuola materna si sblocca e pian piano inizia a mangiare di tutto.

A 5 anni e mezzo improvvisamente manifesta una "paralisi del facciale" per cui viene somministrato al Pronto Soccorso betametasona alla dose di 1 mg/kg, da proseguire per os per 1 settimana. Siamo nelle vacanze di Natale: il bambino, nonostante la "paralisi" è molto vivace e, giocando con il fratello, cade e riporta una ferita sul sopracciglio, che viene suturata con 3 punti.

Due giorni dopo la mamma mi telefona dicendo che ha l'impressione che C. beva e urini un po' troppo; facciamo uno stick rapido a studio: abbondante glicosuria. Viene quindi ricoverato; sulla base della storia, si ipotizza un'iperglicemia scatenata dal cortisone; si sospende quindi la terapia cortisonica, si monitorizza la glicemia senza somministrare insulina. Nel giro di qualche giorno i valori della glicemia, da 400 mg tornano a 90 mg; il bambino viene inviato a casa senza trattamento, con controlli frequenti della glicemia a domicilio e l'appuntamento per un successivo controllo in ambulatorio endocrinologico. La diagnosi di dimissione, basata sulla presenza di anticorpi anti GAD, è quella di "prediabete".

FATTO. Passano 4 mesi in cui va tutto liscio; i valori della glicemia sono raramente al di sopra dei limiti superiori della norma; piccole attenzioni dietetiche e tutto fila. A metà maggio, a 6 anni, il bambino esegue il richiamo dei vaccini, trivalente e antimorbillo-parotite-rosolia.

La settimana successiva manifesta febbre elevata senza alcun sintomo, che attribuisco a una reazione vaccinale. Ma passano i giorni e la febbre non recede. Rivisito il bambino e noto una lieve linfadenomegalia laterocervicale, un aumento di volume della milza e un colorito particolarmente pallido, febbre elevata con brivido. Propongo un ricovero, pensando a una brutta mononucleosi, ma... la situazione familiare è molto complessa; il papà di C. è ricoverato in un hospice, allo stadio terminale di una neoplasia laringea, e la mamma non se la sente di tornare in ospedale con il figlio. Inoltre è il 1° giugno, quindi si prospettano 3 giorni di "festa", non me la sento di rinviarlo a un DH il lunedì successivo, per cui comincio un giro di telefonate a tutti quelli che conosco e che non sono in vacanza e combiniamo un prelievo urgente in PS per la mattina dopo; in base alle risposte prenderò la decisione.

Purtroppo il giorno dopo lo stato generale del bambino è peggiorato, la febbre è sempre molto elevata, i linfonodi del collo sono grandi come noci, la milza è aumentata e molto dura; sono sopraggiunti dolori addominali. Le analisi mostrano sì una linfomonocitosi, ma anche un LDH molto alto (3000 U), un'anemia (Hb 9 g/dl), per cui il ricovero diventa inevitabile. Un'ecografia, eseguita d'urgenza, mostra presenza di linfonodi ingranditi in tutto l'addome, nello spazio retroperitoneale, intorno alla vena cava, insomma un quadro molto compatibile con un linfoma. L'idea di dare questa notizia alla mamma mi fa venire la pelle d'oca. Tutto l'ospedale viene a conoscenza della situazione familiare e nessuno parla. Tre giorni dopo, durante il ricovero, il papà muore.



Le condizioni di C. sono stazionarie; febbri a 40 °C per 4-5 ore ogni giorno, poi qualche ora di lieve benessere e così per giorni e giorni. Un puntato midollare non evidenzia alterazioni; la virologia è positiva per infezione da EBV, con una PCR di 75.000 copie. Ci sentiamo tutti sollevati e prendiamo con più filosofia i febbri squassanti che continuano imperterriti ogni giorno (siamo al 20 di giugno). Ma l'LDH continua a aumentare fino a 5000 U, e riaccende il dubbio tumorale. Dopo 25 gg di ricovero, il bambino è molto provato, dice frasi del tipo "meglio morire, che stare qui!" per cui la mamma decide di farlo tornare a casa; sa che le febbri continueranno, ma almeno ci saranno i nonni e il fratellino a divagarlo; le analisi saranno ripetute a scadenza prefissata.

A casa il bambino si sente un po' meglio, riprende a mangiare e a giocare, ma le febbri non scompaiono affatto; ci sono sì 1 o 2 giorni alla settimana liberi da febbre, ma poi torna sempre molto alta con i dolori addominali, il vomito e la prostrazione.

Unico dato positivo, l'LDH inizia a diminuire fino ad arrivare a 800 U ai primi di luglio. I linfonodi restano ancora notevolmente aumentati, soprattutto quelli addominali, e la milza è dura e palpabile a 7-8 cm dall'arcata costale. Il controllo in ospedale è fissato per metà luglio. Nel DH vengono effettuati i soliti controlli; le IgM anti-EBV sono scomparse, non sono ancora comparsi gli Ab EBNA e purtroppo l'LDH sale nuovamente, tanto che la mamma riceve una telefonata in ufficio in cui la si invita ricoverare urgentemente il bambino per sottoporlo a biopsia ossea e linfonodale. Ricevo immediatamente una telefonata della mamma, che è ripiombata nel terrore della malignità. Cerco di tranquillizzarla, ma ho ben poche armi dalla mia parte; le dico chiaramente che una volta messa la pulce nell'orecchio, e questo era avvenuto già nel primo ricovero, lei comunque non sarebbe mai stata tranquilla fino a che non avesse avuto la dimostrazione che la malattia di suo figlio non era un linfoma. Se poi disgraziatamente ci fosse stato, era bene cominciare ad affrontarlo con le terapie più adatte.

La sua prima reazione è stata terribile; mi ha detto che non avrebbe mai sottoposto C. alla chemioterapia, che temeva l'esplosione del diabete, scatenato da una terapia cortisonica e che, in ogni caso, lei non se la sentiva di riaffrontare il calvario vissuto a fianco del marito per 7 anni. Non sapevo come darle torto, ma alla fine sono riuscita a convincerla che valeva sempre la pena di conoscere la verità, qualunque essa fosse. Ha acconsentito al ricovero. C. ha ripetuto le analisi ed è stato sottoposto a biopsia di 2 linfonodi del collo e della cresta iliaca, mentre le crisi febbrili erano sempre presenti anche se di più breve durata. Dopo la biopsia, in attesa della risposta, la mamma ha riportato a casa C., nonostante avesse ancora la febbre elevata. La risposta istologica è arrivata finalmente dopo 3 giorni di angosciata attesa ed è stata: "linfonodi e midollo reattivi; non presenza di cellule alterate o indifferenziate".

Le crisi febbrili ci sono state ancora per un mese, ma non quotidiane, ogni 4-5 giorni, della durata di 36-48 ore. La mamma spesso non somministrava nulla, sapendo che prima o poi il virus se ne sarebbe andato.

Anche le ultime indagini immunologiche alla ricerca di una eventuale immunodeficienza lieve, che potrebbe spiegare la particolare virulenza della malattia di C. e forse anche un disturbo dell'autoimmunità (prediabete, dermatite neonatale di nidd), sembrano negative; l'alterazione del rapporto linfociti CD8/CD4 viene attribuito alla grave forma di mononucleosi; l'LDH, dopo 4 mesi, sta lentamente tornando nei valori normali. Persiste un'anemia, con una Hb di 9g/dl, un MCV di 55, una sideremia di 15 mg/dl e una ferritina risalita a 120 U dopo 2 mesi di terapia marziale, ma non utilizzata perché captata dal SRE, come avviene nella malattie infiammatorie croniche.

Impossibile dimenticare questo caso:

1. per la situazione familiare così drammatica, quasi irrealistica;
2. per la strana coincidenza della comparsa dei sintomi di C. con gli aggravamenti della malattia del padre (l'iperglicemia il giorno di una recidiva cerebrale del tumore paterno, l'inizio della febbre da EBV il giorno del ricovero nell'hospice) quasi vivessero in simbiosi;
3. lo stato depressivo e forse anche peggiorativo della malattia, presente in un bambino così piccolo, che ha visto suo padre sempre malato;
4. la fede e il coraggio della madre che, pur distrutta da 9 anni di assistenza e convivenza con un malato grave, il giorno prima di ricoverarlo in ospedale ha trovato il coraggio di portare il figlio febbrile alle giostre, dopo avergli fatto incontrare il padre per l'ultima volta, e farlo divertire al punto che a me il bambino ha detto "oggi è stata una bellissima giornata";
5. la mancanza di tatto nel proporre il ricovero con sospetta diagnosi di linfoma per telefono. Anche se il dubbio aleggiava nell'aria, non è accettabile comunicarlo per telefono a una mamma, in ufficio. Capisco la difficoltà per lei di andare in ospedale a parlare, dal momento che era appena rientrata al

lavoro, ma mai come in questo caso tutti i colleghi sapevano che c'ero e che stavo cercando di proteggerla il più possibile; avrebbero potuto cercarmi e avremmo trovato un modo migliore per dirglielo;

6. da ultimo, qualunque sia la gravità della malattia, una volta manifestato il sospetto, prima si arriva alla conferma/esclusione meglio è. La verità è meno brutta del dubbio.

Mi auguro che il vento cambi e porti un po' di gioia e di serenità a questa famiglia così provata.

Vuoi citare questo contributo?

L. Marolla. QUANDO è TROPPO è TROPPO. *Medico e Bambino pagine elettroniche* 2009; 12(2) http://www.medicoebambino.com/?id=IND0902_10.html