

### Quando tutto sembra procedere per il verso giusto...o sbagliato...

A. PETRACCHI, S. BIONDI, E. BELLOCCI, E. GIACONI, C. FAVRE.

Clinica Pediatrica, Dipartimento Materno-Infantile, Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana

S., maschio, 2 mesi e 8 giorni, viene condotto al nostro pronto soccorso pediatrico una domenica di settembre per **modesto rialzo febbrile** (T max 37,8 °C) e rinite.

Le condizioni generali del bambino risultano buone; all'esame obiettivo si notano soltanto un lieve pallore cutaneo, sporadici rumori trasmessi dalle alte vie aeree all'ascoltazione del torace e un **addome** che si presenta **trattabile**, con un **lieve meteorismo** che impedisce una fine valutazione degli organi ipocondriaci, che tuttavia sembrano nei limiti. Viene pertanto dimesso dal Pronto Soccorso con diagnosi di rinite e febbre, e viene prescritta soltanto terapia con paracetamolo al bisogno.

Il giorno successivo, al controllo dal pediatra curante, l'addome risulta trattabile e il quadro febbrile e respiratorio in via di miglioramento.

*Tutto sembrerebbe dunque procedere per il verso giusto ma...*

...il giovedì successivo, quattro giorni dopo la prima osservazione, il bambino viene condotto nuovamente al Pronto Soccorso Pediatrico per la comparsa di distensione addominale ingravescente. Le condizioni generali del bambino risultano scadute, il pallore cutaneo è molto più marcato e l'**addome** si presenta **globoso**, con **cicatrice ombelicale estroflessa e circoli venosi collaterali superficiali evidenti**; alla palpazione l'addome risulta di consistenza lignea, gli organi ipocondriaci non sono distinguibili e all'ascoltazione la peristalsi è presente soltanto in regione ipogastrica. Viene eseguita un'ecografia addome che mostra "[...] *grave epatomegalia a struttura sovvertita che occupa pressoché tutto l'addome, dislocando gli organi contigui. Formazione nodulare di circa 5 cm di verosimile pertinenza del surrene destro...*".

Ricoveriamo immediatamente il bambino nel reparto di onco-ematologia pediatrica per gli accertamenti del caso; qui vengono eseguiti esami ematici e strumentali, tra cui:

**TC torace-addome con mdc:** "...*marcata epatomegalia con margine epatico inferiore che raggiunge la fossa iliaca destra. Il fegato risulta sovvertito per la presenza di multipli micro macro noduli. Non chiaramente visualizzabile il parenchima epatico normale [...] grossolana tumefazione surrenalica destra, sospetta per neoplasia primitiva surrenalica [...] strutture intestinali compresse e dislocate verso i quadranti addominali di sinistra [...] Falda fluida ascitica nei quadranti addominali inferiori*".

**Scintigrafia con MIBG:** "[...] *Lo studio SPECT dimostra una zona di aumentata captazione, mal distinguibile dall'adiacente tessuto epatico, che corrisponde alla tumefazione surrenalica destra evidenziata in TC [...] CONCLUSIONI: reperti scintigrafici compatibili con neuroblastoma surrenalico destro con diffuso interessamento epatico.*"

Il dosaggio dell'NSE risulta elevato (193,3 microgrammi/l con vn: 0-12.5) così come quello degli acidi vanilmandelico e omovanillico.

Nei primi giorni di ricovero si assiste a un rapido, progressivo e drammatico scadimento delle condizioni generali del bambino: la voluminosa massa addominale, infatti, è responsabile di una compromissione della funzionalità respiratoria, tanto che Samuele necessita di ossigenoterapia. Il bambino appare sofferente, presenta edemi declivi massivi e per la progressiva difficoltà ad alimentarsi viene posizionato sondino naso-gastrico. Contemporaneamente si assiste a un progressivo deterioramento della funzionalità epatica, con aumento delle transaminasi, ipoproteinemia e deficit dei fattori della coagulazione, per cui vengono somministrati plasma fresco, antitrombina III, albumina e diuretici.



Nell'impossibilità di effettuare un intervento chirurgico si decide di iniziare un ciclo di chemioterapia (Carboplatino-Etoposide).

*Tutto sembrerebbe procedere dunque per il verso sbagliato, ma...*

...Improvvisamente le condizioni generali del bambino cominciano a migliorare, di giorno in giorno, in maniera progressiva; si assiste a una riduzione delle dimensioni della massa, della distensione addominale e della circonferenza dell'addome. Samuele riprende ad alimentarsi spontaneamente, per cui il sondino naso-gastrico viene rimosso. Si normalizza anche gradualmente la funzionalità epatica, fino ad allora costantemente compromessa e gli edemi iniziano a scomparire. Samuele viene dimesso dopo 30 giorni di ricovero: è vivace, in buone condizioni generali e si alimenta regolarmente, presenta soltanto una modesta distensione addominale.

La diagnosi di dimissione è **Neuroblastoma 4S**.

Ho avuto in sorte, non solo di accogliere S. al primo accesso in Pronto Soccorso, ma anche di seguirlo giorno per giorno durante la degenza, fino all'attuale pressoché completa remissione.

Quella che mi era apparsa inizialmente una situazione ordinaria e tranquilla si è rivelata, pochi giorni dopo, estremamente drammatica. Di contro, fortunatamente, quello che mi era sembrato destinato a un rapido e infausto epilogo ha avuto una evoluzione sorprendentemente favorevole.

Le cose non sono mai quello che sembrano.

Vuoi citare questo contributo?

*A. Petracchi, S. Biondi, E. Bellocci, E. Giacconi, C. Favre. QUANDO TUTTO SEMBRA PROCEDERE PER IL VERSO GIUSTO...O SBAGLIATO.... Medico e Bambino pagine elettroniche 2011; 14(10) [http://www.medicoebambino.com/?id=IND1110\\_30.html](http://www.medicoebambino.com/?id=IND1110_30.html)*