Volume XXII Ottobre 2019 numero 8

Medico e Bambino

Pagine Elettroniche

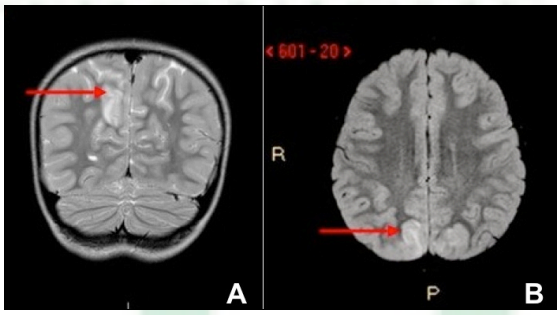
Casi contributivi

Sincope come prima manifestazione della malattia reumatica: il caso di una adolescente
A. Raymond, E. Pedretti, C. Cicero, G. Privitera, G. Biasucci

Dal sapore al rossore… al sudore: la sindrome di Frey
L. Cortellazzo Wiel, L. Badina, I. Berti, E. Barbi

Casi indimenticabili

Le complicanze neurologiche dell'influenza: la neuroinfluenza
A. Fumarola, P. Ricciardelli, C. Guiducci, P. Cenni, G. Turlà, F. Marchetti



Uno stridore a recente insorgenza
G. Lanzoni, F. Maschio, P. Berlese, C. Zanatta, P. Midrio

I Poster degli specializzandi

Ematemesi rivelatrice
R. Pillon

Una fame da matti
A. Quagliarella

TPSV in cardiopatie congenite complesse: come cavarsela dai piedi
M. Brighenti, G. Bronzetti, M. Scimeca, M. Lanari, M. Bonvicini

Un peso sullo stomaco… un bel groviglio da sbrogliare!
A. Rizzo, S. Arrigo, P. Gandullia, I. Negro, E. Piccotti, A. Calvi, G. Mattioli, A. Barabino

Volume XXII Ottobre 2019 numero 8

Medico e Bambino

Pagine Elettroniche

Casi contributivi

Sincope come prima manifestazione della malattia reumatica: il caso di una adolescente ... 196
A. Raymond, E. Pedretti, C. Cicero, G. Privitera, G. Biasucci

Dal sapore al rossore… al sudore: la sindrome di Frey ... 200
L. Cortellazzo Wiel, L. Badina, I. Berti, E. Barbi

Casi indimenticabili

Le complicanze neurologiche dell'influenza: la neuroinfluenza ... 203
A. Fumarola, P. Ricciardelli, C. Guiducci, P. Cenni, G. Turlà, F. Marchetti

Uno stridore a recente insorgenza ... 206
G. Lanzoni, F. Maschio, P. Berlese, C. Zanatta, P. Midrio

I Poster degli specializzandi

Ematemesi rivelatrice ... 207
R. Pillon

Una fame da matti ... 208
A. Quagliarella

TPSV in cardiopatie congenite complesse: come cavarsela dai piedi ... 209
M. Brighenti, G. Bronzetti, M. Scimeca, M. Lanari, M. Bonvicini

Un peso sullo stomaco… un bel groviglio da sbrogliare! ... 210
A. Rizzo, S. Arrigo, P. Gandullia, I. Negro, E. Piccotti, A. Calvi, G. Mattioli, A. Barabino

PAGINE ELETTRONICHE
M&B
http://www.medicoebambino.com

Medico e Bambino

Pagine Elettroniche

Direttore responsabile
Federico Marchetti

Coordinamento scientifico
Egidio Barbi, Irene Berti, Irene Bruno, Sara Lega, Giorgio Longo,
Paola Rodari, Giorgio Tamburlini, Alessandro Ventura

Comitato editoriale
Antonio Addis *Dipartimento Epidemiologia, Servizio Sanitario Regionale del Lazio*
Raffaele Badolato *Clinica Pediatrica, Università di Brescia*
Rosario Cavallo *Pediatra di famiglia, Salice Salentino (Lecce)*
Mario Cutrone *US di Dermatologia Pediatrica, Ospedale dell'Angelo, Mestre (Venezia)*
Luciano de Seta *UOC di Pediatria e Patologia Neonatale, Ospedale San Paolo, Napoli*
Massimo Fontana *Pediatra, Milano*
Fabrizio Fusco *Pediatra di famiglia, Vicenza*
Luigi Greco *Dipartimento di Pediatria, Università Federico II, Napoli*
Giuseppe Magazzù *Clinica Pediatrica, Università di Messina*
Giuseppe Maggiore *Dipartimento di Scienze Mediche-Pediatria, Università di Ferrara*
Vitalia Murgia *Pediatra di famiglia, Mogliano Veneto (Treviso)*
Angelo Selicorni *UOC di Pediatria, Presidio San Fermo, ASST Lariana, Como*
Enrico Valletta *UO di Pediatria, AUSL Forlì*
Federica Zanetto *Presidente ACP, Milano*

Redazione
Emanuela Di Benedetto, Elisa Martecchini, Francesca Strami

Abbonamenti
Giulia Ottolenghi

Pubblicità e marketing
Ombretta Bolis, Patrizia Pellaschiar

redazione@medicoebambino.com tel. 040 3728911 www.medicoebambino.com

Sacchetti R, et al. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):135-143
https://www.medicoebambino.com/?id=RIC1908_10.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

RICERCA

MALATTIE RESPIRATORIE DELL'INFANZIA, INQUINAMENTO DELL'ARIA E PERCEZIONE DEL RISCHIO DELLE FAMIGLIE NELLA PROVINCIA DI PIACENZA

Roberto Sacchetti[1], Giuseppe Gregori[1], Enrico Fabrizi[2], Silvia Salini[3], Alessandra Bonomini[4], Benedetta Armellini[5]

[1]Pediatria di famiglia, AUSL di Piacenza; [2]Facoltà di Economia, Università Cattolica del Sacro Cuore, Piacenza
[3]Dipartimento di Economia, Management e Metodi Quantitativi (DEMM), Università di Milano
[4]Infoambiente CEAS, Comune di Piacenza; [5]Liceo Scientifico "Lorenzo Respighi", Piacenza

Indirizzo per corrispondenza: robertosacchetti16@gmail.com

CHILDREN'S RESPIRATORY DISEASES, AIR POLLUTION AND RISK PERCEPTION BY FAMILIES IN THE PROVINCE OF PIACENZA (ITALY)

Key words
Respiratory disease, Air pollution, Vehicular traffic, Environment, Lifestyle

Abstract
Background and objectives - *The objective of Aria Pulita 3, hereinafter referred to as "Clean Air 3" (CA3), was to study the changes that have occurred in the paediatric population of Piacenza (Italy) in the last 15 years regarding the epidemiology of the main respiratory diseases, exposure to air pollutants, parental perception of the problem and the lifestyles of children and families compared to what had emerged in the previous studies Clean Air 1 (CA1) carried out in 2003 and Clean Air 2 (CA2) in 2008.*
Materials and Methods - *A closed-ended questionnaire was administered by the family paediatricians (FP) of Piacenza to a random sample of parents of children aged 1-14. The questionnaires included 38 closed questions. A total of 1,032 questionnaires considered valid for the study were collected.*
Results - *Compared to CA2 there is a decrease in patients suffering from bronchial asthma (7.9% vs 8.1%) and recurrent bronchitis (13.5% vs 21.2%) while there is an increase in the prevalence of allergic rhinitis (10% vs 9.5%). The number of children exposed to parental cigarette smoke increases (29% vs 25%) and 25% is also exposed to mold in homes and 20% to products of combustion of boilers. An increasing number of children (62% vs 51% of CA1) go to school by car and on foot (27.8% vs 21.7% of CA1) while the use of bicycles (5.1% vs 8% of CA1) and public transport (4.4% vs 9% of CA1) has collapsed. The number of parents who are worried about regularly knowing local PM10 and ozone levels is decreasing.*
Conclusions - *Compared to the aforementioned previous studies, CA3 shows reduced prevalence values for bronchial asthma and recurrent bronchitis and for allergic rhinitis. The percentage of children exposed to cigarette smoke and other indoor air pollutants remains high, so it is necessary to raise the attention of families on the healthiness of domestic environments and to promote as a rule, on the part of the doctor, an accurate environmental history in the classification of the patient. The number of children arriving at school by car is increasing, so it is essential to urge the institutions to carry out targeted actions to reduce air pollution in the vicinity of schools by encouraging alternative modes of student transport.*

INTRODUZIONE

Da molti anni la comunità scientifica cerca di valutare, con questionari rivolti ai genitori, la prevalenza di alcune delle principali patologie respiratorie e la loro eventuale correlazione con alcuni dei principali fattori di rischio ambientali responsabili dell'inquinamento dell'aria sia *indoor* che *outdoor*. Gli studi più citati in letteratura sono ISACC e SIDRA 1-2, condotti rispettivamente a livello internazionale e nazionale, con il coinvolgimento di decine di migliaia di pazienti[1-4].

In linea con questo tipo di approccio, nel 2003 i pediatri di famiglia (PdF) della Federazione Italiana Medici Pediatri (FIMP) di Piacenza e Provincia hanno iniziato, insieme al Centro di Educazione Alla Sostenibilità (CEAS) – Infoambiente del Comune di Piacenza, il progetto Aria Pulita che, con i questionari Aria Pulita 1 e successivamente Aria Pulita 2 (2008), ha costituito a livello locale il primo studio delle problematiche di salute collegate alla qualità dell'aria. I dati ricavati da Aria Pulita 1 e 2 sono stati oggetto di inizia-

tive divulgative (convegni, spot televisivi ecc.) e di pubblicazioni scientifiche[5,6].

Con il progetto Aria Pulita 3 i PdF di Piacenza si sono posti l'obiettivo di verificare gli eventuali cambiamenti intervenuti nella popolazione pediatrica della provincia rispetto a Aria Pulita 1 e 2 circa l'epidemiologia delle principali malattie respiratorie, la esposizione a fattori di rischio, la percezione del problema da parte dei genitori e gli stili di vita delle famiglie.

MATERIALI E METODI

Lo studio è stato condotto secondo l'ultima revisione della dichiarazione di Helsinki ed è stato approvato dal Comitato Etico di riferimento. Lo strumento utilizzato è stato un questionario (questionario disponibile a: *http://www.medicoebambino.com/lib/questionario-aria-pulita3.pdf*), che prevedeva 38 domande a risposta chiusa, elaborato da Infoambiente Comune di Piacenza e FIMP Piacenza, con la collaborazione di alcuni ricercatori dell'Università Cattolica del Sacro Cuore di Piacenza e dell'Università di Milano e di docenti e studenti del Liceo Scientifico "Lorenzo Respighi" di Piacenza nell'ambito di un progetto di alternanza scuola-lavoro. Il questionario era rivolto ai genitori dei bambini di età compresa tra 1-14 anni e chiedeva informazioni relativamente a:

- Caratteristiche sociodemografiche del paziente e dei genitori e composizione della famiglia.
- Anamnesi patologica dei genitori e del paziente (tra le altre, le seguenti domande: "Tuo figlio soffre di asma bronchiale/bronchite asmatica? soffre di rinite allergica/allergie respiratorie? soffre di bronchite ricorrente/tosse che richiede cure mediche più di 6 volte all'anno?").
- Informazioni sulla zona di residenza e sulle condizioni abitative (tipo di riscaldamento, temperatura media, esposizioni a muffe).
- Stili di vita dei genitori (abitudine al fumo dei familiari, spostamento casa-scuola figlio-lavoro).
- Stili di vita del paziente (modalità trasporto casa-scuola, ore di attività sportiva alla settimana, ore di gioco libero all'aperto).
- Sensibilizzazione dei genitori rispetto al problema dell'inquinamento dell'aria (abitudine a informarsi sui livelli di inquinanti, modifica del comportamento delle abitudini rispetto ai livelli di inquinanti).

È stata prevista la traduzione del questionario in tre lingue: francese, inglese e arabo. La distribuzione dei questionari è stata proposta a tutti i pediatri di famiglia di Piacenza e provincia.

Affinché le procedure dello studio fossero le medesime per tutti i PLS partecipanti, è stato approntato e distribuito a ognuno un breve manuale dello studio in cui erano specificate le istruzioni pratiche e venivano dettagliate le possibili criticità del processo di selezione (rifiuto di partecipazione, presenza di fratelli, impossibilità a comprendere il questionario ecc.) e organizzato un *investigator meeting*. La compilazione del questionario da parte del genitore è avvenuta nella sala di aspetto dello studio del pediatra, al termine della visita, dopo una breve illustrazione del progetto da parte del medico e una volta ottenuto il consenso informato scritto da parte di un genitore/tutore prima dell'arruolamento del paziente.

Il questionario compilato è stato subito restituito al medico. Ogni pediatra ha provveduto a distribuire i questionari con la tecnica di randomizzazione del campionamento sistematico consegnando il questionario a 1 a paziente ogni 10 che si è presentato in studio. La distribuzione dei questionari è avvenuta dal 1° novembre 2016 al 1° febbraio 2017.

L'analisi dei dati è stata condotta nei mesi seguenti utilizzando il *software* R[7]. Le principali procedure utilizzate sono state: valutazione e test di proporzione, test di associazione del chi-quadro, test parametrici e non parametrici per il confronto delle distribuzioni.

RISULTATI

Il campione di studio e le patologie

Hanno partecipato allo studio 21 dei 34 (61%) PdF della Azienda USL di Piacenza. Sono stati considerati validi i questionari con una percentuale di risposte superiore al 75% per un totale di 1032. La popolazione studiata rappresenta il 3% di quella della nostra provincia *(Tabella I)* in età compresa tra 1 e 14 anni (circa 34.421), di cui i maschi (M) sono 549 (55,5%), i bambini con entrambi i genitori stranieri sono il 9% (93); il 76% (768/1007) abita nei centri urbani di Piacenza, Fiorenzuola e Castel San Giovanni, il 18,9% (195/1007) in zone di pianura/campagna e il 4,26% (44/1007) in zone di collina/montagna.

Il 7,9% dei bambini (82/1032) soffre di asma bronchiale/bronchite asmatica, il 9,8% (101/1032) di rinite allergica/allergie respiratorie, il 13,5% (139/1032) di bronchiti ricorrenti/tosse che necessita di cura mediche più di 6 volte l'anno. Dopo aver registrato un incremento nel 2008 (AP1) *vs* 2003 (AP2) per asma e rinite allergica, negli ultimi 10 anni la prevalenza di asma appare in lieve calo, ridotta per bronchite/tosse ricorrente mentre si registra un aumento per la sola rinite allergica *(Figura 1)*. Per l'asma si registra un incremento dei valori nella fascia di età 3-5 anni, valori stabili per la fascia 6-10 anni e un calo per la fascia di età 11-14 anni mentre per la rinite allergica i valori sono stabili nella scuola primaria con un deciso incremento nella fascia 11-14 anni (*Figure 2* e *3*). La *Tabella II* mostra come la diagnosi di asma comporti un significativo incremento di richiesta di visite mediche nella nostra popolazione pediatrica.

Inquinamento outdoor

Come quanto già emerso in Aria Pulita 2, non esiste nel nostro campione differenza riguardo la prevalenza di patologia respiratoria tra chi risiede nei centri urbani e chi vive in campagna/pianura o collina/montagna o pae-

se/frazione o tra chi abita a meno o più di 100 metri da zone di traffico veicolare intenso mentre sembra esserci un piccolo vantaggio per chi dichiara di abitare entro 100 metri di distanza da zone di verde (21,7 % di bambini con storia di asma o bronchite ricorrente *vs* 26 % di chi abita a più di 100 metri dal verde, tuttavia con una bassa significatività statistica).

Inquinamento indoor

Il 44,2% dei bambini (604/1032) presenta almeno uno di questi 4 fattori di rischio *indoor*: fumo genitori, caldaia interna senza tiraggio forzato d'aria, focolare a fiamma libera e muffe alle pareti.

Rispetto ad Aria Pulita 2 un numero sempre maggiore di bambini è esposto al fumo di sigaretta dei genitori: il 29,2% dei bambini (299/1031) ha almeno un genitore fumatore e l'8% (83/1031) ha entrambi i genitori fumatori *vs* il 25% e 7% rispettivamente. Fumano il 23,6% dei papà (244/1031) e il 13,6% delle mamme (140/1031) contro rispettivamente il 21% e 13% di AP2. Fumano in uguale misura le mamme italiane (107/815 pari al 13%) e straniere (18/141 pari al 12,8%) mentre c'è una maggiore prevalenza di fumatori tra i papà stranieri (36/108 pari al 33%) rispetto agli italiani (186/825 pari al 22%). L'abitudine al fumo di sigaretta è correlata in maniera inversamente proporzionale e statisticamente significativa al titolo di studio della madre: fuma il 14% delle laureate *vs* il 50% delle mamme con licenza elementare, il 32% con licenza media inferiore e il 24,1% con licenza media superiore. Solo il 43% (443/1032) ha risposto alla domanda circa l'abitudine al fumo in gravidanza; di queste il 4,7% (21/443) dichiara di aver continuato a fumare in gravidanza con una prevalenza di storia di asma nei figli di queste ultime più alta verso la restante popolazione (23,8% *vs* 6,9%) mentre non c'è correlazione tra abitudine al fumo di sigaretta della mamma e del papà dopo la nascita con asma o altre patologie respiratorie nei figli.

Il 16% (163/1032) dei genitori dichiara di riscaldare l'abitazione sopra i 21 °C, con un incremento rispetto al dato di AP2 (7%).

Il 23,8% dei bambini (241/1014) abita in case con muffe alle pareti, il 22% (117/529) dichiara di avere come sistema di riscaldamento una caldaia autonoma interna senza tiraggio forzato di aria e un 21% (197/917) la presenza nella abitazione di una stufa o camino a fiamma libera, tutte possibili cause di inquinamento *indoor* dell'aria anche se non emerge una maggiore prevalenza di malattie respiratorie all'interno del nostro campione.

Abitudini e conoscenze

Solo il 46,2% (432/936) dei bambini pratica una attività di gioco libero all'aperto per almeno 6 ore alla settimana (circa 1 ora al giorno) mentre il 28,3% (265/936) rimane sotto le 3 ore settimanali e il 25,5% (239/936) tra le 3 e le 6 ore. Il 52,2% (379/726) pratica uno sport strutturato per meno di 2 ore alla settimana, il 36,7% (266/726) per 2-4 ore e solo l'11,1% (81/726) per almeno 4 ore alla settimana. Le ore settimanali di gioco all'aperto (ma non le ore di sport) sono influenzate in maniera inversamente proporzionale dalle ore passate dai nostri bambini a utilizzate TV o internet (con tablet, PC e smartphone) *(Figura 4)*.

Con il questionario si è cercato di valutare anche la sensibilizzazione delle famiglie nei confronti del problema dell'inquinamento dell'aria sia in termini di abitudini che di conoscenze. La macchina è il mezzo più utilizzato per il trasporto dei bimbi nel tragitto casa-scuola (62% *vs* 51,4% di AP2 e 51% di AP1) anche se un numero sempre maggiore di bambini si reca a scuola a piedi (27,8% *vs* 22% di AP2 e 21,7% di AP1); crolla invece l'utilizzo di bici (5,1% *vs* 13,2% di AP2 e 8% di AP1) e mezzi pubblici (4,4% *vs* 11,2% di AP2 e 9% di AP1). L'auto rimane il mezzo più utilizzato anche quando la distanza casa-scuola è inferiore a 1 km *(Figura 5)* e in tutte le fasce età *(Figura 6)*. Nel trasporto casa-scuola usufruiscono di iniziative per la moderazione del traffico veicolare solo il 17.25% (150/871) dei bambini. Di questi il 2,9% (26/871) utilizza le piste ciclabili, il 3,8% (33/871) il *car pooling*, il 4,25% (37/871) lo scuolabus e il 6,20% (54/871) il pedibus. Il 59% (520/881) dei genitori riferisce che vicino alla scuola del bambino non viene attuato alcun provvedimento di restrizione al traffico, il 19,4% (171/881) la presenza di limiti di velocità (zone 30) e il 21,6% (190/881) la chiusura della strada di accesso. Il 91,9% (948/1032) delle famiglie dichiarano di informarsi sull'inquinamento dell'aria e le fonti più importanti rimangono giornali e tv anche se diventa sempre più preponderante il ruolo di internet *(Figura 7)*. Solo il 12,4% dei genitori (*vs* 17,3% di AP2) dichiara di informarsi puntualmente sui livelli di PM10 e ozono mentre la metà praticamente non lo fa mai o quasi mai *(Figura 8)*; tali dati non sono influenzati dall'essere genitori di bambini con storia di malattia respiratorie o meno.

Discriminante è invece il titolo di studio delle mamme, laddove si informa il 95% (344/362) delle laureate contro il 73% (11/15) di quelle con licenza elementare e comunque solo il 42,8% (385/897) delle mamme (*vs* il 55% di AP2) limita l'attività fisica all'aperto dei propri figli in relazione a picchi di polveri e/o ozono.

DISCUSSIONE

Valutando i dati sulle principali malattie respiratorie dell'infanzia, per asma/bronchite asmatica e bronchiti ricorrenti osserviamo una prevalenza leggermente inferiore a quella rilevata da Aria Pulita 2 con una diminuzione dell'asma più evidente tra i ragazzini delle medie, in linea con quanto registrato dalla fase Tre di ISAAC[8]. Abbiamo quindi provato a confrontare questo dato con l'andamento dell'inquinamento da polveri sottili (PM10) nella nostra città ricavato dai *report* annuali della Agenzia Regionale Prevenzione Ambiente Energia Emilia-Romagna (ARPAE-ER)[9]. Le medie annuali di PM10 a Piacenza (centralina Stradone Farnese) mostrano una serie storica di valori, dal 2003 al 2017, in complessivo miglioramento e dal 2010 sempre sotto il limite massimo di 40 $\mu g/m^3$ di media annuale fissata dalla normativa europea, anche se

lontana dalla media di 20 μg/m^3 indicata dalle linee guida del WHO. Nello stesso periodo anche i superamenti del valore soglia di 50 μg/m^3 di media oraria nelle 24 ore mostrano una decisa riduzione rimanendo tuttavia quasi sempre al di sopra del limite di 35/anno fissati per legge *(Tabella III)*. Lo stesso *trend* in miglioramento lo si rileva anche nelle centraline poste in provincia.

DISTRIBUZIONE DELLE FASCE DI ETÀ DEL CAMPIONE E CONFRONTO CON LA POPOLAZIONE DI PIACENZA			
Età	**N. pazienti del campione**	**% pazienti del campione per fasce di età**	**% popolazione pediatrica Piacenza e prov. per fasce di età (ISTAT)**
1-2 anni	191	19,0	**13,5**
3-5 anni	303	30,1	**21,0**
6-10 anni	400	39,7	**37,0**
11-13 anni	113	11,2	**28,5**

Tabella I. *Fonte: ISTAT 2017.*

FREQUENZA DI VISITE MEDICHE DAL PEDIATRA DI FAMIGLIA E STORIA DI ASMA		
Frequenza di visite dal PdF	**Tutti i pazienti del campione**	**Pazienti con storia di asma**
< 3/anno	42,1%	19%
3-6/anno	40,5%	43%
> 6/anno	17,4%	38%

Tabella II. *PdF = pediatra di famiglia.*

MEDIE ANNUALI E NUMERO SUPERAMENTI VALORE SOGLIA DI PM10															
PM10 [μg/m^3]	**2003**	**2004**	**2005**	**2006**	**2007**	**2008**	**2009**	**2010**	**2011**	**2012**	**2013**	**2014**	**2015**	**2016**	**2017**
Media annuale	35	31	41	47	45	39	40	34	37	36	31	29	36	30	36
Numero di superamenti	ND	ND	ND	ND	122	86	83	60	81	71	43	38	61	45	83

Tabella III. *Valore soglia pari a 50 µg/m^3 di media oraria giornaliera, periodo 2003-2017. Dati ARPAE, centralina di Stradone Farnese, Piacenza. ND = dato non disponibile.*

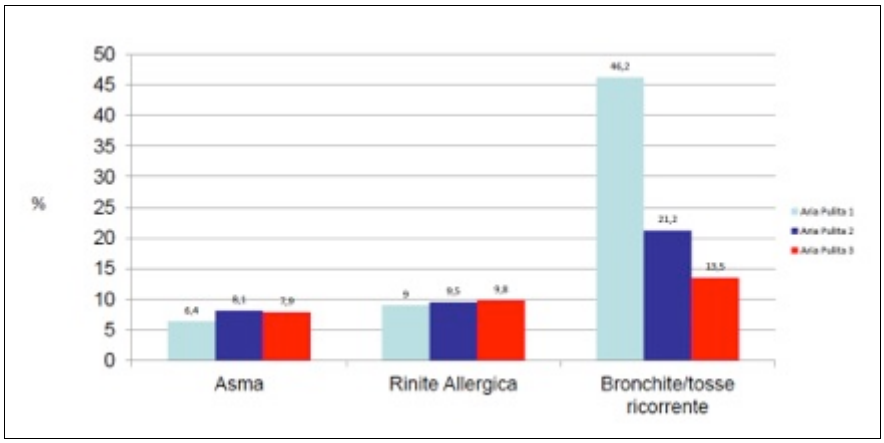


Figura 1. *Prevalenza malattie respiratorie - Aria Pulita 1 (2003); Aria Pulita 2 (2008); Aria Pulita 3 (2017).*

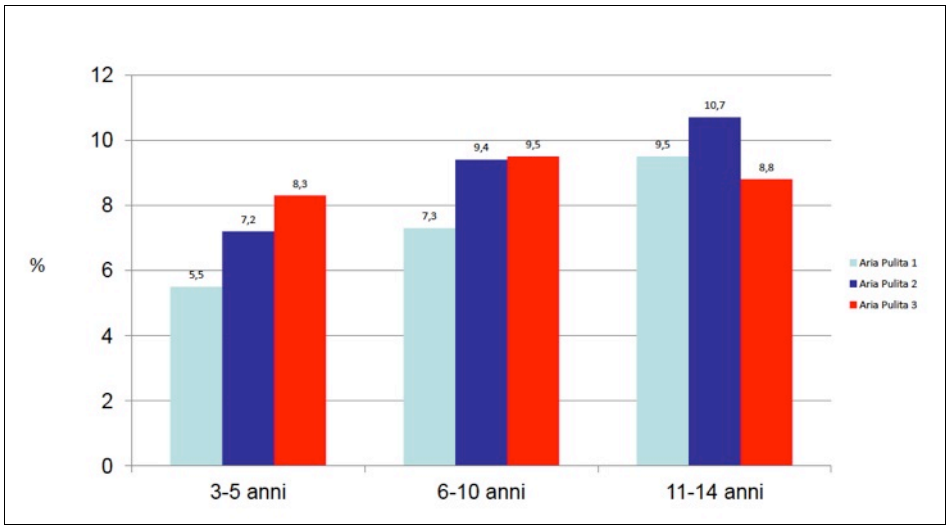


Figura 2. *Prevalenza di asma/bronchite asmatica per fasce di età - Aria Pulita 1-2-3.*

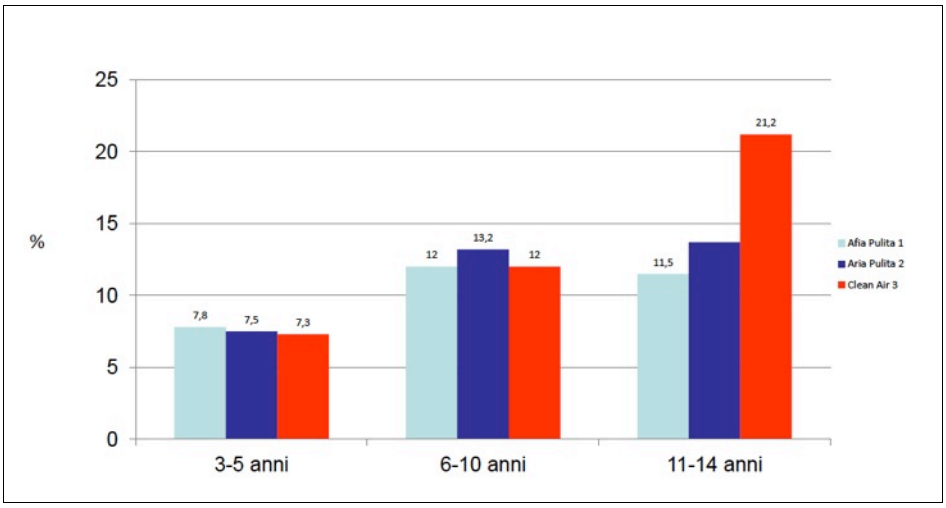


Figura 3. *Prevalenza di rinite allergica/allergia respiratoria per fasce di età - Aria Pulita 1-2-3.*

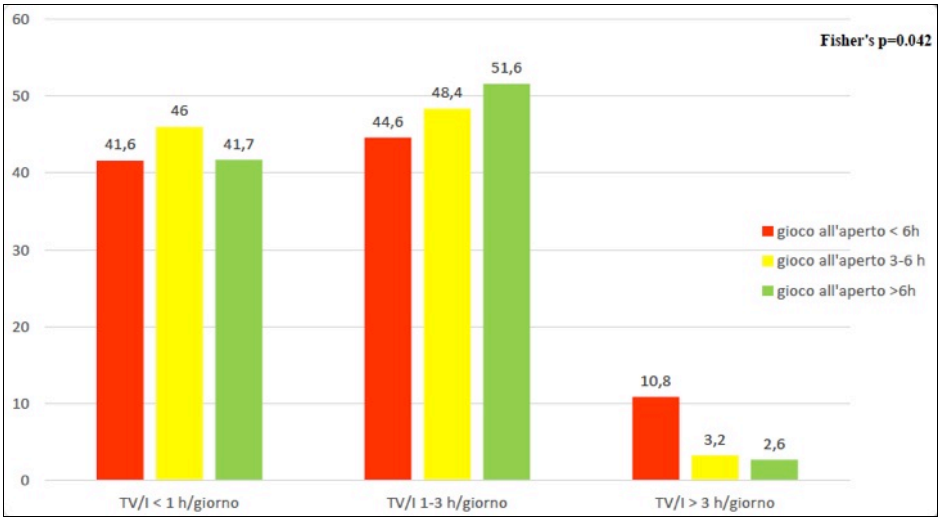


Figura 4. *Ore settimanali di attività fisica (gioco all'aperto) e utilizzo giornaliero di TV/internet.*

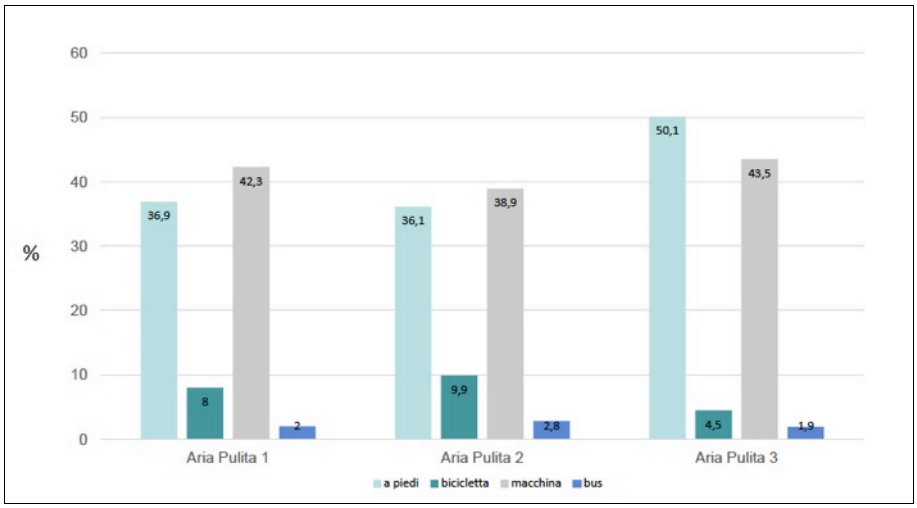


Figura 5. *Mezzo utilizzato dalla popolazione pediatrica 1-14 anni per percorso casa-scuola < 1 km - Aria Pulita 1-2-3.*

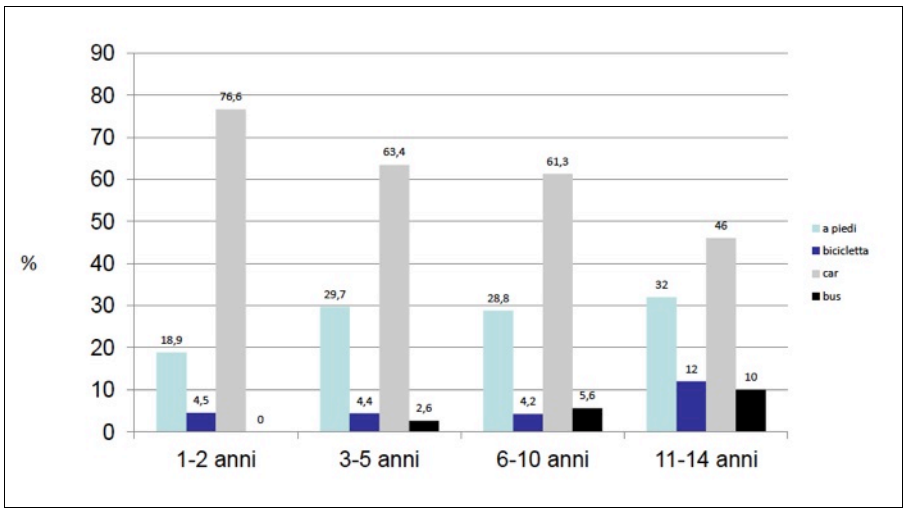


Figura 6. *Mezzo utilizzato dalla popolazione pediatrica 1-14 anni nelle diverse fasce di età - Aria Pulita 1-2-3.*

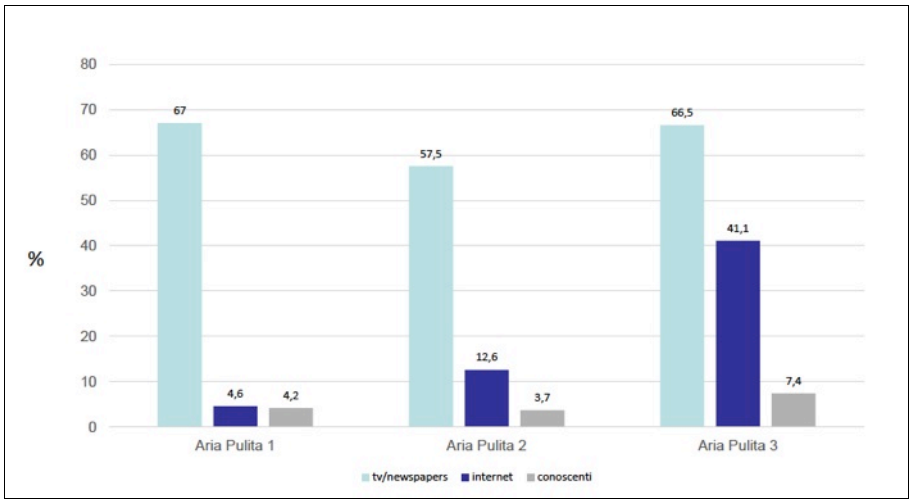


Figura 7. *Fonti di informazione dei genitori sull'inquinamento dell'aria.*

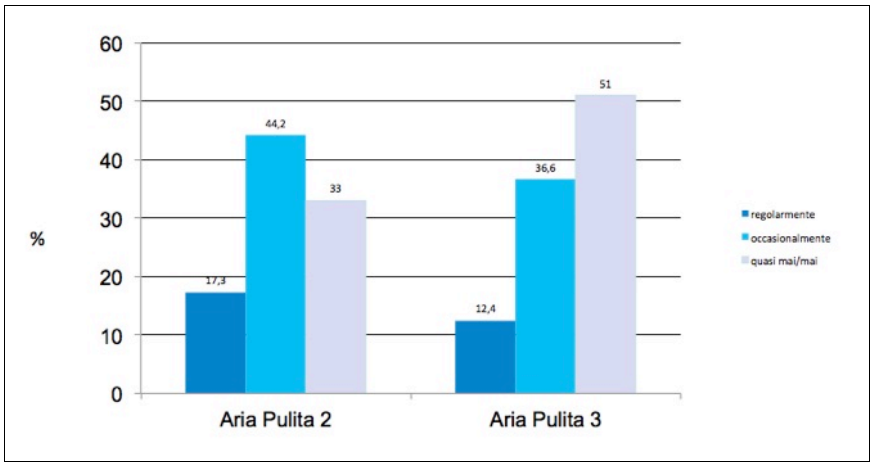


Figura 8. *Frequenza di ricerca di informazioni sull'inquinamento dell'aria da parte dei genitori - Aria Pulita 2-3.*

Il calo della patologia respiratoria registrato nella popolazione pediatrica da Aria Pulita 2 (2008) ad Aria Pulita 3 (2017) appare quindi concomitante a un miglioramento dei dati relativi ai livelli di PM10, anche se il nostro studio non fornisce elementi per dimostrare un rapporto causa-effetto. La mancata correlazione da noi trovata tra prevalenza di patologia respiratoria e ubicazione della residenza appare invece in contrasto con i dati di letteratura[3], ma potrebbe essere dovuta ad alcuni *bias* di studio tra cui un numero di campionamento non elevato e l'assenza di una precisa definizione di "traffico denso/pesante" o "area verde/parco" nella domanda rivolta ai genitori considerando che è stato dimostrato che una vegetazione caratterizzato da una struttura complessa (alberi, arbusti e strati erbacei) e dalla poca o assenza di gestione (potatura, irrigazione e fertilizzazione) mostra una maggiore efficacia protettiva, contro l'inquinamento dell'aria, rispetto ad aree messe a prato[10].

Per la rinite allergica/allergie respiratorie si registra invece un complessivo incremento rispetto Aria Pulita 2, più evidente nella fascia di età 11-14 anni, probabilmente legato a una migliore diagnosi di questo disturbo da parte dei PdF oltre che a un deciso aumento della patologia registrato da vari studi negli ultimi 10 anni[11,12]. In questo aumento, secondo alcuni Autori, un ruolo determinante, oltre all'inquinamento atmosferico, sarebbe svolto dal fenomeno del riscaldamento globale in grado di determinare, tra gli altri effetti, un maggiore tempo di esposizione agli allergeni inalanti e quindi una maggiore intensità e durata dei sintomi[13,14].

I fattori di inquinamento *indoor* rappresentano un altro importante elemento di rischio per la salute per i bambini se non altro per l'elevato numero di ore di tempo che i piccoli trascorrono fra le mura domestiche. I dati relativi al fumo di tabacco dei genitori rimangono molto preoccupanti e in alcuni casi sono peggiorati rispetto a Aria Pulita 2.

Tra i fattori protettivi per l'esposizione al fumo registriamo il titolo di studio delle mamme e una gravidanza in corso anche se il dato di un solo 4% di mamme che dichiara di aver fumato durante la gestazione non ci pare attendibile. Quello che è certo che nei figli di gestanti fumatrici emerge una maggiore prevalenza di asma bronchiale rispetto al resto della popolazione, per cui appare doverosa da parte del PdF un'opera di sensibilizzazione dei genitori con la raccomandazione dell'abolizione assoluta del fumo almeno durante i mesi di gestazione del nuovo figlio.

L'incremento di genitori che riscaldano eccessivamente le abitazioni registrato rispetto ad Aria Pulita 2, unitamente all'elevata percentuale di bambini con muffe sulle pareti di casa, confermano una criticità della salubrità degli ambienti domestici meritevole di attenzione per i possibili effetti sulla salute dei nostri pazienti[15-17] ed evidenziano la necessità di promuovere come regola, da parte del medico, una accurata anamnesi ambientale nell'inquadramento del paziente.

Relativamente ai dati sugli stili di vita, è doverosa premessa sottolineare che la letteratura medica ha stabilito una relazione certa tra inquinamento da traffico veicolare e malattie respiratorie[18-22], un effetto protettivo nell'andare a piedi o in bicicletta rispetto all'utilizzo dell'auto se si tiene conto di fattori come i tempi e tipologia di percorso oltre che mezzo utilizzato[23-25] e una correlazione tra l'alto livello degli inquinanti legati al traffico veicolare in prossimità delle scuole e possibili alterazioni dello sviluppo cognitivo degli studenti[26,27].

In questi ultimi anni molto è stato fatto dai PdF a livello locale (Piacenza e provincia) per sensibilizzare i genitori su queste tematiche, sia nell'ambito di convegni/incontri che durante l'abituale attività di visita negli studi medici con la distribuzione di opuscoli e altro materiale informativo, partecipando nel 2016, tra le altre iniziative, alla stesura e firma di un "Protocollo di intesa per la promozione di una mobilità attiva e sostenibile lungo i percorsi casa-scuola" con AUSL, Comune di Piacenza e Ufficio Scolastico Territoriale[28]. Tuttavia, passando da Aria Pulita 1 a Aria Pulita 3, l'auto rimane sempre il mezzo più utilizzato anche se si registra un discreto incremento dei bambini pedoni mentre permane una evidente resi-

stenza all'utilizzo della bicicletta, probabilmente percepito come mezzo poco sicuro.

Solo un 41% dei genitori è consapevole dell'esistenza di provvedimenti atti a ridurre le auto in prossimità delle scuole e pochissimi bambini (15%) usufruiscono di iniziative pubbliche per la riduzione del traffico veicolare nel percorso casa-scuola come *car pooling* o pedibus e ancora meno dei servizi di scuolabus. Andando a verificare la percezione che il genitore ha del problema dell'inquinamento dell'aria, il dato più evidente è la crescita di internet come fonte di informazione.

Il dato sconfortante è che l'interesse per il tema dell'inquinamento appare poco finalizzato a migliorare concretamente la salute con un trend in calo per la ricerca di informazione sui valori di ozono e polveri sottili a livello locale e conseguentemente sulla limitazione dell'attività fisica all'aperto dei propri figli in presenza di alti livelli di inquinanti.

Due considerazioni finali sulle caratteristiche del campione esaminato. Nonostante siano stati utilizzati criteri di campionamento adeguati almeno due *bias* nella popolazione studiata sono stati evitati solo in parte. Il primo è quello relativo alla distribuzione per fasce di età in quanto nel campione abbiamo una sovrastima delle classi di nido e materna, una stima abbastanza coerente per le elementari mentre la classe di età della media è sottostimata probabilmente per una minore frequenza di accessi negli studi dei PLS da parte dei bambini più grandicelli dovuta a una minore morbilità. Il secondo è il numero di bambini di nazionalità straniera rilevato (9,8%), che risulta essere molto inferiore a quello effettivo della popolazione della provincia di Piacenza (22,1%, dato 2017) forse per una maggiore difficoltà di questi genitori a capire le finalità del questionario e a completarlo correttamente, nonostante fossero previste traduzioni dello stesso in varie lingue.

CONCLUSIONI

Il questionario Aria Pulita 3, come i precedenti 1 e 2, ci ha permesso di analizzare una grossa mole di dati relativa alla epidemiologia delle principali malattie respiratorie della nostra popolazione pediatrica e dei principali fattori di rischio ambientali a esse collegati. Si sono registrati ridotti valori di prevalenza per asma e bronchite ricorrente e aumentati per rinite allergica. Rimane elevata la percentuale di bambini esposti al fumo di sigaretta e ad altri inquinanti *indoor* dell'aria e appare in aumento il numero di studenti che arriva a scuola in auto. Emerge quindi la necessità di alzare l'attenzione delle famiglie sulla salubrità degli ambienti domestici così come sulla qualità dell'aria *outdoor* e promuovere come regola, da parte del medico, una accurata anamnesi ambientale nell'inquadramento del paziente.

È infine auspicabile che i dati disponibili siano occasione di riflessione e motivo di sprono per le Istituzioni per azioni mirate alla riduzione dell'inquinamento dell'aria, specie in prossimità delle scuole, favorendo modalità alternative di trasporto degli studenti come car pooling, scuola-bus, pedibus e piste ciclabili.

Ringraziamenti

Lo studio è stato condotto con il supporto della Federazione Italiana Medici Pediatri di Piacenza.

Un sentito grazie ai seguenti pediatri di famiglia che hanno provveduto a raccogliere i questionari nei propri studi medici: *P. Balduzzi, F. Boccellari, R. Boccellari, G. Boiardi, M. Corna, C. Fragnito, G. De Muru, A. Galli, M. Ghisoni, M.P. Libè, C. Marenghi, C. Mura, M. Ridella, O. Righi, L. Rizzi, L. Suzzani, F. Touchi, P. Zanasi, L. Zanolli*.

Grazie agli studenti della IV F (anno scolastico 2017-2018) del Liceo Scientifico "Lorenzo Respighi" di Piacenza per l'elaborazione del questionario e dei dati da esso ricavati.

Finanziamenti

Questa ricerca non ha ricevuto alcun finanziamento da agenzie del settore pubblico, commerciale e no-profit.

Disponibilità di dati e materiali

I dati usati e/o analizzati durante lo studio sono disponibili previa richiesta all'Autore per corrispondenza.

Approvazione comitato etico e consenso alla partecipazione allo studio

Lo studio è stato condotto con l'approvazione del Comitato Etico di Piacenza e con il consenso informato scritto dei genitori partecipanti.

Conflitto di interessi

Gli Autori dichiarano di non avere conflitti di interesse.

BIBLIOGRAFIA

[1] Asher MI, Keil U, Anderson HR, et al. International study of asthma and allergies in childhood (ISAAC): rationale and methods. Eur Respir J 1995;8:483-91.

[2] Mallol J, Crane J, von Mutius E, Odhiambo J, Keil U, Stewart A; ISAAC Phase Three Study Group. The ISACC Phase Three Group Study. Allergol Immunopathol (Madr) 2013;41(2):73-85.

[3] SIDRIA. Studi Italiani sui Disturbi Respiratori nell'Infanzia e l'Ambiente, vol. 1. Regione Emilia-Romagna- CDS Aziende USL Città di Bologna e Ravenna. 2000, Dossier 45, pagg. 37-44.

[4] Sestini P, De Sario M, Bugiani M, et al; Gruppo Collaborativo Sidria - 2. Frequency of asthma and allergies in Italian children and adolescents: results from SIDRIA-2. Epidemiol Prev 2005;29 (2 Suppl):24-31.

[5] Sacchetti R, Gregori G, Righi O, et al. Il bambino e l'inquinamento atmosferico: la percezione del problema da parte dei genitori nella provincia di Piacenza. Risultati del questionario "Aria Pulita". Medico e Bambino pagine elettroniche 2004;7(6).

[6] Faccini F, Gregori G, Hainess O, Sacchetti R. Fumo passivo e salute dei bambini: cosa succede a Piacenza. Risultati dello studio Aria Pulita 2.

Quaderni acp 2012;19(1):4-7.
[7] R Core Team. R: a language and environment for statistical computing. R Foundation for Statistical Computing, Vienna (Austria), 2018. https://www.R-project.org/.
[8] Asher MI, Montefort S, Bjoksten B, et al.; ISAAC Phase Three Study Group. Worldwide time trends in the prevalance of sympoms of asthma, allergic rhinoconjunctivitis, and eczema in chilhood: ISAAC Phases One and Three repeat multicountry crosssectional surveys. Lancet 2006;368(9537): 733-43.
[9] ARPAE Emilia-Romagna. Report ambientali.
[10] Vieira J, Matos P, Mexia T, et al. Green spaces are not all the same for the provision of air purification and climate regulation service: the case of urban parks. Environ Res 2018;160:306-13.
[11] Javier F, Emilio F, Montserrat V, Victor S, Purificaci NG. Evolution of the incidence of pollen grains and sensitivity to pollen in the city of Elche (Spain). Asian Pac J Allergy Immunol 2015;33(3): 196-202.
[12] Janson C, Johannessen A, Franklin K, et al. Change in the prevalence asthma, rhinitis and respiratory symptom over a 20 year period: associations to year of birth, life style and sleep related symptoms. BMC Pulm Med 2018;18(1):152.
[13] Gentili R, Asero R, Caronni S, et al. *Ambrosia artemisiifolia* L. temperature-responsive traits influencing the prevalence and severity of pollinosis: a study in controlled conditions. BM Plant Biology 2019;19:155.
[14] Bajin MD, Cingi C, Oghan F, Gurbuz MK. Global warming and allergy in Asia Minor. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013;270(1):27-31.
[15] Anfossi L. Problemi respiratori e allergici legati a umidità e muffe ambientali. Medico e Bambino 2017;36(9):563-9.
[16] Prüss-Üstün A, Corvalán C. Preventing disease through healthy environments. WHO, 2006, 147 pagg.
[17] Huang C, Wang X, Liu W, et al. Household indoor air quality and its associations with childhood asthma in Shanghai, China: on-site inspected methods and preliminary results. Environ Res 2016;151:154-67.
[18] Lebowitz MD. Epidemiological studies of the respiratory effects of air pollution. Eur Respir J 1996; 9:1029-54.
[19] Gruppo collaborativo SIDRIA. Inquinamento da traffico e danni respiratori in bambini residenti in aree metropolitane. Epid Prev 1998;22:242, Notiziario.
[20] Fan J, Li S, Fan C, Bai Z, Yang K. The impact of PM2,5 on asthma Emergency Department visit: a systematic rewiev and meta-analisys. Environ Sci Pollut Res Int 2016;23(1):843-50.
[21] Bowatte G, Lodge C, Lowe AJ, et al. The influence of childhood traffic-related air pollution exposure on asthma, allergy and sensitization: a systematic review and a meta-analysis of birth coort studies. Allergy 2015;70(3):245-56.
[22] Pennington AF, Strikland MJ, Klein M, et al. Exposure to mobil source air pollution in early life and childhood asthma incidence: the Kaiser Air Pollution and Pediatric Asthma Study. Epidemiology 2018;29(1):22-30.
[23] Zagury E, Le Moullec Y, Momas I. Exposure of Paris taxi drivers to automobile air pollutants within their vehicles. Occup Environ Med 2000;57(6): 406-10.
[24] Rank J, Folke J, Jespersen PH. Differences in cyclists and car drivers exposure to air pollution from traffic in the city of Copenhagen. Sci Total Environ 2001;279(1-3):131-6.
[25] de Nazelle A, Bode O, Orjuela JP. Comparison of air pollution exposures in active vs passive travel modes in European cities: a quantitative review. Environ Int 2017;99:151-60.
[26] Forns J, Dadvand P, Esnaola M, et al. Longitudinal association between air pollution exposure at school and cognitive development in school children over a period of 3.5 years. Environ Res 2017; 159:416-21.
[27] Sunyer J, Esnaola M, Alvarez-Pedrerol M, et al. Association between traffic-related air pollution in schools and cognitive development in primary school children: a prospective cohort study. PLoS Med 2015;12(3):e1001792.
[28] Comune di Piacenza. Protocollo di intesa per la promozione della mobilità attiva e sostenibile lungo i percorsi casa-scuola nel Comune di Piacenza. 2017. https://tinyurl.com/y5xh75md.

Nuzzi G, et al. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):144-146
https://www.medicoebambino.com/?id=CCO1908_30.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

CASO CONTRIBUTIVO

UN ALTRO CASO DI PERTOSSE: L'IMPORTANZA DELLA PREVENZIONE IN GRAVIDANZA

Giulia Nuzzi*, Giorgio Costagliola*, Elisabetta Bellino*, Maria Carmela De Muto*, Matteo Botti*, Alessandro Orsini, Diego Peroni, Giampiero Igli Baroncelli

Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana, UO Pediatria
**Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Pisa*

Indirizzo per corrispondenza: giulianuzzi92@gmail.com

A CASE REPORT OF PERTUSSIS: THE IMPORTANCE OF PREVENTION DURING PREGNANCY

Key words
Pertussis, Bordetella pertussis, Vaccine, Prevention

Abstract
Pertussis is a highly infectious vaccine-preventable cough illness that is still a significant cause of morbidity and mortality around the world. It is caused by Bordetella pertussis, a Gram-negative aerobic coccobacillus that is spread by respiratory droplets. Although the incidence of the disease has been greatly reduced since the introduction of its vaccine, pathogen adaptation and enhanced surveillance are considered responsible for the increased reporting of pertussis cases. In Italy pertussis vaccination is mandatory: it is administered in children starting from the third month of life and, due to waning of immunity over time, more booster doses are needed to guarantee lasting immunity. The highest morbidity and mortality due to pertussis infection are observed in infants too young to benefit from immunization: severe infection requiring hospitalization, including an intensive care setting, is mostly observed in newborns under 3 months of age. Pertussis vaccination in pregnancy may protect infants through passive and active transfer of maternal antibodies until the primary immunization series. Studies show that vaccination of pregnant women with acellular pertussis vaccine is safe and effective for mothers and infants. Vaccination of pregnant women is therefore strongly recommended.

CASO CLINICO

Una lattante di 3 mesi giunge alla nostra attenzione per la comparsa di un episodio di apnea, seguito da ipertono assiale e fissità dello sguardo, della durata di pochi secondi, a risoluzione spontanea e seguito da completo recupero. Nessun problema da segnalare alla nascita, presente lieve rinite da una settimana.

All'esame obiettivo appare in buone condizioni generali, apiretica, con quadro neurologico nella norma. Sul piano respiratorio mostra segni di moderata rinite catarrale associata a sporadici crepitii diffusi su tutti i campi polmonari.

Viene ricoverata per accertamenti relativi a un sospetto di ALTE/BRUE e per osservazione dell'evoluzione del quadro respiratorio. Gli esami ematochimici mostrano una modesta leucocitosi (13.340/mm^3, L 65%) con indici di flogosi negativi, associata a piastrinosi (PLT 742.000/mm^3), mentre le indagini di approfondimento eseguite, tra cui elettrocardiogramma ed ecocardiografia, risultano nella norma.

Durante i primi giorni di degenza mostra una progressiva riduzione della rinite, scomparsa dei crepitii polmonari e comparsa di numerosi accessi di tosse, di durata e frequenza ingravescenti, spesso seguiti da vomito (*video* disponibile a: *https://tinyurl.com/y337muow*).

Considerata la copertura vaccinale incompleta (la bambina aveva effettuato la prima dose di vaccino esavalente, ma la madre in gravidanza non aveva effettuato il richiamo anti-pertosse) e il forte sospetto clinico, viene eseguito un tampone faringeo per la ricerca del genoma di *Bordetella pertussis*, che risulta positivo.

Viene pertanto intrapresa antibioticoterapia per 14 giorni con claritromicina nella lattante e terapia profilattica per 7 giorni nei genitori, prolungata a 14 giorni nella madre per la comparsa di segni di malattia.

L'andamento clinico è stato favorevole con progressiva riduzione degli accessi di tosse. È stata dimessa in buone condizioni generali.

DISCUSSIONE

La pertosse è una malattia infettiva altamente contagiosa causata dal batterio Gram-negativo *Bordetella pertussis*. I sintomi sono inizialmente quelli di un'infezione

non specifica delle alte vie aeree, caratterizzata da sintomatologia simil-influenzale. Il periodo di incubazione va dai 7 ai 14 giorni e, se non complicata, dura circa 6-10 settimane.

La pertosse si compone di 3 fasi:

- catarrale;
- parossistica;
- convalescente.

L'inizio della **fase catarrale** è insidioso e si manifesta con starnuti, lacrimazione o altri segni di infiammazione delle alte vie respiratorie, associati a malessere, anoressia e tosse notturna che gradualmente diventa diurna. La febbre è rara.

Dopo 10-14 giorni ha inizio la **fase parossistica** in cui la tosse aumenta in frequenza e gravità, con numerosi e violenti colpi di tosse, generalmente seguiti da un "urlo", che non è altro che una rapida, profonda inspirazione. Talvolta, durante o dopo gli accessi di tosse possono essere espulse abbondanti quantità di muco dalle narici. Il vomito post-tussigeno è caratteristico. Nei lattanti il senso di soffocamento (con o senza cianosi) può essere più frequente dell'urlo.

Tale sintomatologia si riduce quando inizia la **fase di convalescenza**, solitamente entro 4 settimane dall'esordio. La durata media della malattia è di circa 7 settimane (da 3 settimane a 3 mesi). Gli attacchi parossistici di tosse possono ripresentarsi nei mesi successivi per l'irritazione dovuta a un'infezione delle alte vie aeree in un tratto respiratorio ancora sensibile. A differenza di altre malattie infettive, l'immunità conferita da una prima infezione non è definitiva, ma declina con il tempo[1].

La diagnosi si basa sul tampone rinofaringeo, sul test della reazione a catena della polimerasi e sulle analisi sierologiche. La terapia antibiotica prevede l'utilizzo di macrolidi.

La pertosse, soprattutto nella fase catarrale in cui sono assenti i tipici accessi di tosse, può facilmente mimare patologie più comuni quali bronchiolite, crisi comiziali o episodi di ALTE/BRUE nei lattanti e rinite o bronchite in bambini e adulti.

Messaggi chiave

- La pertosse è una malattia infettiva altamente contagiosa causata dal batterio Gram-negativo *Bordetella pertussis*.
- In Italia il vaccino antipertosse è obbligatorio e viene effettuato nel bambino a partire dal terzo mese di vita; data la perdita di immunità nel tempo, sono necessari più richiami per garantire un'immunità duratura.
- Data l'elevata copertura vaccinale l'epidemiologia della pertosse in Italia sta cambiando: la vaccinazione in età pediatrica ha portato a una riduzione non solo dell'incidenza della patologia nei bambini, ma anche delle occasioni di *boosting* naturale. Per questo motivo i casi di pertosse stanno aumentando soprattutto nei neonati-lattanti (< 12 mesi) che non hanno ancora ricevuto la prima dose di vaccino o che sono solo parzialmente vaccinati.
- Neonati e lattanti rappresentano i soggetti più a rischio: in questi soggetti la prognosi può essere particolarmente severa, complicandosi con polmonite, encefalite e, nei casi più gravi, morte.
- Tra le strategie preventive contro la pertosse, la vaccinazione delle donne in gravidanza rappresenta uno strumento efficace e sicuro per la prevenzione della patologia e delle sue complicanze nel neonato e nel lattante.
- Per questo motivo, come sottolineato nel Piano Nazionale Vaccinale 2017-2019, è fondamentale ricordare alle gestanti l'importanza del richiamo tra la 27ª e la 36ª settimana di età gestazionale, indipendentemente dalla copertura vaccinale della madre.

La prevenzione della pertosse

In Italia la vaccinazione anti-pertosse è obbligatoria: viene somministrata nel bambino a partire dal terzo mese di vita e, data la perdita di immunità nel tempo, sono necessari più richiami per garantire un'immunità duratura. La prima somministrazione viene effettuata nel terzo mese di vita, la seconda dopo 8 settimane e la conclusiva dopo almeno 6 mesi, con richiamo al sesto anno di vita. Nonostante ciò l'epidemiologia della pertosse sta cambiando in Italia così come in altri Paesi con coperture vaccinali alte, poiché la vaccinazione in età pediatrica ha portato sì a una riduzione dell'incidenza di tale patologia, ma anche a una diminuzione delle occasioni di *boosting* naturale e pertanto la malattia sta aumentando soprattutto in neonati e lattanti (< 12 mesi) che non hanno ancora iniziato o completato il ciclo vaccinale[2]. Tra le strategie di prevenzione, la vaccinazione delle donne in gravidanza è un'opzione fondamentale adottata ormai da alcuni anni per proteggere i soggetti più a rischio, ovvero neonati e lattanti nei primissimi mesi di vita, quando ancora non hanno ricevuto la prima dose di vaccino o sono solo parzialmente vaccinati. Il caso clinico riportato ce ne ricorda l'importanza: la prognosi in questi lattanti può essere particolarmente severa, con un tasso di ospedalizzazione al di sotto dell'anno di vita pari al 63% dei casi, un'incidenza di polmonite (la complicanza più frequente della pertosse) pari al 6% dei casi[2] e una mortalità dello 0,2% nei Paesi sviluppati fino al 4% nei Paesi in via di sviluppo[3].

Per questo motivo è importante ricordare alle gestanti l'importanza del richiamo tra la 27ª e la 36ª settimana di EG, indipendentemente dalla copertura vaccinale della madre. Ciò consente il trasferimento passivo di anticorpi in grado di immunizzare il neonato fino allo sviluppo di una protezione attiva determinata dalla vaccinazione del bambino. L'efficacia della vaccinazione antipertussica in gravidanza è confermata da uno studio caso-controllo che dall'ottobre 2012 al luglio 2013 ha identificato i casi di pertosse confermati in laboratorio in lattanti di età inferiore alle 8 settimane e li ha confrontati con controlli sani di età corrispondente: solo il 17% delle madri dei lattanti che avevano contratto la pertosse aveva eseguito la vaccinazione in gravidanza, contro il 71% delle madri dei lattanti che non si erano ammalati[4].

La vaccinazione antipertosse in gravidanza rappresenta dunque uno strumento di prevenzione efficace e sicuro nel ridurre le morti neonatali dovute alla malattia, la necessità di ricovero e la gravità dell'infezione nei lattanti di età inferiore a 3 mesi, senza alcun rischio né per la madre né per il nascituro.

BIBLIOGRAFIA

[1] Nguyen VTN, Simon L. Pertussis: the whooping cough. Prim Care 2018;45(3):423-31.
[2] Marchetti F, Guiducci C, Angelini R. L'epidemiologia che "conta" nelle scelte vaccinali: il caso della pertosse in neonati e lattanti. Medico e Bambino 2018;37(8):495-500.
[3] Istituto Superiore di Sanità. La pertosse: un grande problema per i più piccoli. Epicentro, 2014.
[4] Cavallo R, Ventura A. Vaccinazioni e gravidanza: più certezze che dubbi. Medico e Bambino 2018; 37(3):178-83.

Assandro P. Medico Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):147-148
https://www.medicoebambino.com/?id=IND1908_10.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

CASI INDIMENTICABILI

UNO STRIDORE SENZA PAROLE

Paola Assandro

Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, Losanna (Svizzera)

Indirizzo per corrispondenza: paola.assandro@gmail.com

Axel è un bambino di 21 mesi di origine portoghese che presenta un distress respiratorio di origine non chiara, comparso improvvisamente. Axel, unigenito, è nato a termine da parto spontaneo con gravidanza normodecorsa e buon adattamento perinatale (Apgar 9-10-10). Il resto dell'anamnesi patologica remota non mostra ricoveri né patologie rilevanti, fatta eccezione per otalgie/otiti 2-3 volte l'anno ben responsive al trattamento con 24 ore di ibuprofene. Anamnesi familiare muta.

La mamma riferisce che da circa 3 mesi presenta una distress respiratorio isolato, necessitante un ricovero in Portogallo nel settembre 2018. In tale occasione Axel ha beneficiato di un trattamento antibiotico e inalatorio che la mamma non ricorda. In seguito il pediatra, nel sospetto di bronchiti asmatiformi e pseudo-croup, ha introdotto una terapia con salbutamolo 3 x/die, fluticasone 1 x/die e prednisone per os, senza beneficio.

Considerata l'acutizzazione degli episodi di stridor inspiratorio che si manifestano più frequentemente da 1 mese a questa parte soprattutto di notte, e data la comparsa di difficoltà alimentari caratterizzate da rifiuto del cibo solido associate a stagnazione della curva ponderale, Axel viene inviato nel Pronto Soccorso di un ospedale di primo livello e ricoverato per osservazioni clinica e approfondimenti. In anamnesi non compaiono broncoaspirazioni di corpi estranei né disfonia, ipotonia, tosse cronica, febbre o infezioni ricorrenti. L'esame clinico di ingresso è nella norma, compreso l'esame obiettivo respiratorio e neurologico. La mamma ha però l'impressione che nell'ultima settimane sia apparso un lieve ritardo del linguaggio: Axel non vuole più pronunciare le sillabe che prima era capace di dire.

Gli esami ematochimici e la radiografia del torace risultano nella norma. Le diagnosi differenziali prese in considerazione dai colleghi sono molteplici (cause ORL, cause infettive, fistole tracheobronchiali, anomalie vascolari, esofagite, reflusso gastroesofageo!) ma, dal momento che il bambino inizia a necessitare di ossigenoterapia intermittente, decidono di trasferirlo in un Centro di terzo livello per eseguire un'endoscopia che evidenzia una paralisi delle corde vocali e un'otite sieromucosa bilaterale.

Nel sospetto di una causa centrale alla base della regressione del linguaggio associata a paralisi delle corde vocali e difficoltà alimentari con arresto della crescita staturo-ponderale, viene eseguita una RM cerebrale. L'esame evidenzia un glioma ad alto grado diffuso del ponte e del tronco, senza segni di idrocefalo né ipertensione endocranica, e Axel viene trasferito nel reparto di Oncoematologia.

I **tumori intrinseci diffusi del ponte** (*diffuse pontine intrinsic glioma*, DIPG) sono in genere neoplasie maligne di alto grado, diagnosticate quasi esclusivamente in età pediatrica. Insorgono nel ponte e nel tronco cerebrale, strutture che si trovano alla base dell'encefalo e che sono responsabili del controllo di funzioni vitali come ritmo cardiaco e respirazione. Nel tronco cerebrale si trovano inoltre i nuclei dei nervi cranici, che governano alcune delle funzioni sensoriali, il controllo dei muscoli del volto e la deglutizione. I DIPG sono a oggi malattie incurabili: il 90% dei pazienti con DIPG muoiono entro 2 anni dalla diagnosi. I DIPG non hanno indicazione neurochirurgica a scopo curativo, poiché l'asportazione completa della neoplasia è impossibile, a causa della sua localizzazione e della sua natura infiltrativa all'interno del ponte. Fino a oggi, il trattamento dei DIPG si è basato sulla radioterapia locale, associata a un mantenimento con chemioterapia a basse dosi, che determinano un allungamento della sopravvivenza solo di alcuni mesi.

L'utilizzo di chemioterapia intensiva non si è dimostrato efficace nel migliorare la prognosi. Negli ultimi anni tutti gli sforzi degli oncologi pediatri si sono quindi concentrati nel cercare di garantire ai pazienti con DIPG una qualità di vita accettabile, occupandosi in particolar modo in questi pazienti della terapia palliativa e di supporto. Tuttavia, recenti studi di Oncogenomica stanno aiutando a chiarire alcuni dei meccanismi coinvolti nello sviluppo di questa patologia.

Le alterazioni genetiche rilevate più frequentemente includono una mutazione di K27M in H3.3 o H3.1 (riscontrata fino al 78% dei DIPG). Mutazioni a carico di p53 si trovano invece nel 77% dei tumori. Altri studi recenti hanno evidenziato amplificazioni di componenti molecolari della via di segnalazione intracellulare *receptor tyrosine kinase/Ras/phosphatidylinositol 3-kinase*, e in particolare del PDGFR-A *(platelet-derived growth factor receptor A)*. Sono stati sviluppati modelli preclinici per lo studio di tali alterazioni, nella speranza di poter presto traslare i risultati in trattamenti farmacologici efficaci nei pazienti con DIPG.

In ambito clinico diversi gruppi di studio stanno cercando di utilizzare farmaci innovativi nel trattamento di questo tipo di tumori. La terapia standard per i pazienti con DIPG consiste in radioterapia associata a temozolomide per os, ma pur-troppo per la giovane età del nostro paziente non ha permesso l'utilizzo della radioterapia.

Messaggi chiave

- Non sottovalutare uno stridore inspiratorio isolato che si ripete o una disfonia, che possono essere l'unico sintomo di esordio di tumore del tronco cerebrale.
- La "regressione" nella parola (la mamma ha l'impressione che il bambino non pronunci più le sillabe che era in grado di dire) può anche essere sintomo di disfonia.
- Se allo stridore inspiratorio si associa difficoltà nella deglutizione è necessario eseguire tempestivamente indagini di approfondimento, senza temporeggiare con terapie inadeguate e inutili.

Corda G. Medico Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):149
https://www.medicoebambino.com/?id=IND1908_20.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

CASI INDIMENTICABILI

SENZA PAROLE: LA SINDROME DI LANDAU-KLEFFNER

Giuliana Corda

Pediatra di famiglia, Torino

Indirizzo per corrispondenza: giuliana.corda60@gmail.com

Bambina nata a luglio 2013, affetta da sindrome Landau-Kleffner.

Il percorso diagnostico non è stato semplice, i genitori si erano recati nel mio ambulatorio per parlarmi delle difficoltà della bambina a fare lo spettacolo di fine anno della scuola materna. La bimba era più irritabile e non riusciva più a parlare bene, pensiamo insieme a uno stress da palcoscenico, forse troppo pressata dalle maestre e chiedo di vedere la bimba.

In visita la bimba non mi parla, i suoi occhi però parlano per lei, è molto vivace allegra, sembra stia giocando con il suo silenzio, l'esame obiettivo e neurologico sono negativi, e pur conoscendo da sempre la bimba lei non parla. Lei non vuole parlare.

Lo interpreto come un atteggiamento volontario della bimba, un mutismo selettivo, ma invito i genitori di inviarmi un video di quando lei parla per vedere cosa succede quando prova a parlare.

Il video arriva ed è impressionante: si vede che il suo eloquio è poco fluido, molto rallentato, e in difficoltà, vengono pronunciate poche parole, ma tutta la mimica facciale della bimba viene coinvolta per pronunciarle.

Capisco vedendo il video perché non mi voleva parlare.

Invio il video anche al collega foniatra che, dopo averlo visionato, mi consiglia un controllo dal neuropsichiatra infantile. Intanto nell'attesa della visita richiedo anche un EEG urgente che ha permesso di porre diagnosi. Il tracciato dell'EEG presentava abbondanti anomalie epilettiformi multifocali in sede centro temporale sinistra. E che diventano subcontinue in stato di sonno.

La bimba è stata subito ricoverata, e durante il ricovero sono stati effettuati tutti gli accertamenti tra cui gli aminoacidi plasmatici, e urinari, acidi organici urinari, TSH, cupremia, la ricerca dei metalli pesanti. La RM encefalo non presenta particolari anomalie. La diagnosi alla dimissione è la **sindrome di Landau-Kleffner**. Attualmente è in terapia con acido valproico, clobazam, e sta facendo un percorso sul territorio di logopedia.

Baldo F. Medico Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):150
https://www.medicoebambino.com/?id=IND1908_30.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

CASI INDIMENTICABILI

AGENESIA ROTULEA, IPOPLASIA UNGUEALE E *NAIL-PATELLA SYNDROME*

Francesco Baldo

Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Trieste

Indirizzo per corrispondenza: francescobaldo11@yahoo.it

Un bambino di 5 anni viene visto dai colleghi ortopedici per un quadro di ginocchio valgo. Durante la visita viene però riscontrata una ipoplasia/aplasia bilaterale di rotula, in assenza di altre anomalie ossee. Un attento esame obiettivo rivela inoltre la presenza di un'ipoplasia ungueale del primo dito di entrambe le mani. I genitori non avevano mai notato nessuna di queste due anomalie, anche se la mamma, pensandoci bene, non ricorda di aver mai tagliato le unghie al bimbo.

Il bambino giunge quindi al Servizio di Malattie Rare nel sospetto di *nail-patella syndrome*, condizione genetica caratterizzata proprio da queste due entità. Vengono subito richiesti degli esami radiografici che confermano il quadro: l'Rx arti inferiori non identifica il nucleo di ossificazione della patella, che a quest'età dovrebbe essere presente, determinando un quadro di agenesia rotulea; l'Rx bacino invece mostra le caratteristiche "corna iliache", due speroni ossei a proiezione postero-laterale che sono patognomonici di questa sindrome (presenti nel 70% dei casi).

La *nail-patella syndrome* è una condizione rara (prevalenza 1:50.000) autosomica dominante con penetranza completa, causata da una mutazione a carico del gene LMX1B. Quest'ultimo codifica per un fattore di trascrizione che regola la proliferazione delle cellule mesenchimali nell'embriogenesi, in particolare per arti, reni e occhi. Se l'agenesia rotulea non rappresenta un problema in termini prognostici (ad esempio non controindica l'attività sportiva), lo stesso non si può dire del coinvolgimento renale. I soggetti affetti da *nail-patella syndrome* hanno un rischio di quasi il 50% di sviluppare proteinuria (e più raramente ematuria) durante la loro vita. L'entità e la durata del quadro sono molto variabili, ma circa il 5% di loro evolverà verso un'insufficienza renale terminale. Per quanto riguarda l'aspetto oculare, questi bimbi presentano un rischio lievemente maggiore rispetto alla popolazione generale di sviluppare ipertono oculare e glaucoma ad angolo aperto. Il follow-up pertanto prevede il monitoraggio annuale delle urine, con un semplice stick presso l'ambulatorio del Curante, e una tonometria oculare. La diagnosi è facile, bastano due radiografie, e altrettanto facile è la diagnosi differenziale. Infatti, per quanto esistano alcune sindromi caratterizzate da un coinvolgimento rotuleo e ungueale (in particolare la sindrome di Coffin-Siris e la sindrome di Meier-Gorlin) bisogna ricordare che queste presentano sempre qualche elemento diagnostico in più visibile già a occhio nudo (per esempio dei dismorfismi facciali o un ritardo dello sviluppo).

Quindi, davanti a un bambino senza rotula e senza unghie, bisogna sempre cercare rene e occhio! Un semplice stick può fare una grande differenza nel futuro di questi bambini.

Forest C, et al. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):151-152
https://www.medicoebambino.com/?id=PSR1908_10.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

SHAKEN BABY SYNDROME

Cristina Forest, Anna Bulian, Giuditta Pellino, Elisa Fiumana, Raffaella Faggioli, Giuseppe Maggiore

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche - Sezione di Pediatria dell'Università di Ferrara e AOU Arcispedale Sant'Anna di Ferrara

***Indirizzo per corrispondenza**:* cristina.forest88@gmail.com

Lattante nato a 30 + 6 EG da taglio cesareo emergente per pre-eclampsia materna. Alla nascita viene ricoverato in Terapia Intensiva Neonatale per prematurità e distress respiratorio tipo I. Durante il ricovero sono stati riscontrati DIV muscolare, emangioma capillare parietale destro e ipospadia peno-scrotale. Il piccolo è stato dimesso dopo circa 60 giorni e ai controlli ambulatoriali presso il curante è risultata una buona crescita ponderale.

A 3 mesi di vita i genitori lo conducono presso il nostro PS per riferita comparsa nel sonno mattutino di pianto lamentoso della durata di circa un'ora, seguito da iporeattività con tendenza all'addormentamento e pallore. Alla prima valutazione il piccolo si presenta ipotonico, pallido, gravemente iporeattivo, apiretico; la cute appare marezzata con estremità cianotiche e la fontanella a *bombé*. In regime di urgenza sono stati eseguiti equilibrio acido-base, esami ematochimici, esami delle urine e colturali risultati nella norma (si segnala Hb 8,8 g/dl); sono stati inoltre eseguiti ECG, EEG, ecografia cerebrale e Rx torace risultati negativi. Alla luce del quadro clinico severo è stata eseguita rachicentesi, ma il prelievo è risultato francamente ematico, tanto da attribuire inizialmente tale dato a un errore nella procedura. Nel sospetto di stato settico viene iniziata terapia antibiotica.

Dopo poche ore le condizioni cliniche migliorano decisamente e già in giornata il bambino inizia ad alimentarsi regolarmente. Alle valutazioni cliniche dei giorni successivi non vengono rilevati elementi patologici, a meno della persistenza di una fontanella a *bombé* pulsante.

Per un miglior inquadramento clinico è stata pertanto posta indicazione all'esecuzione di RM encefalo. L'esame ha mostrato falde sottodurali intorno agli emisferi cerebrali di natura subacuta o cronica, emorragie in sede subaracnoidea e una sottile componente emorragica in fossa cranica posteriore dietro del cervelletto *(Figura 1)*.

Nel sospetto di *shaken baby syndrome* è stata richiesta la visita oculistica con fundus oculi, che ha rilevato numerose emorragie diffuse su tutto l'ambito retinico, bilaterali e la *skeletal survey* che è risultata negativa. A necessario completamento diagnostico è stato indagato il profilo della coagulazione e sono stati eseguiti esami metabolici per escludere alcune patologie come la glutarico aciduria e la sindrome di Menkes, che possono essere responsabili di quadri clinici simili a quello descritto, e che sono ancora in corso.

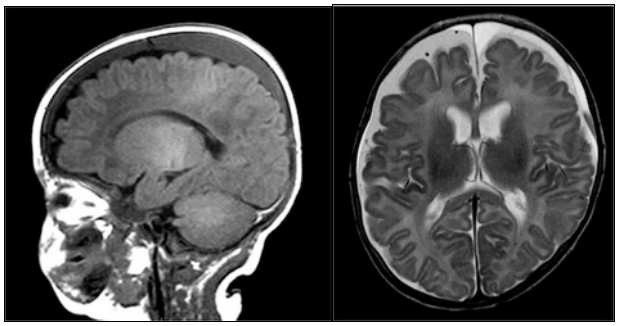


Figura 1. *Falde sottodurali intorno a entrambi gli emisferi cerebrali sia intorno alla convessità emisferica che alla superficie mesiale degli emisferi stessi. [...] nell'ambito della falda peri-emisferica cerebrale sinistra si riconosce piccola componente [...], potrebbe trattarsi di falde di igroma con componente ematica o di ematomi sottodurali subacuti o cronici. Ulteriori componenti ematiche [...] in sede subaracnoidea intorno a entrambi gli emisferi cerebrali. Sottile componente emorragica di falda si riconosce in fossa cranica posteriore al di dietro del cervelletto.*

La **shaken baby syndrome** (SBS) è una forma di abuso, in genere innescata dal pianto insistente, legata a violento scuotimento del lattante, con conseguente allungamento e lacerazione delle vene a ponte che portano alla formazione degli ematomi subdurali. Inoltre, durante il meccanismo di scuotimento due forze entrano in gioco: da un lato una forza rotazionale, dovuta alla rotazione del capo sul tronco, che provoca un danno assonale con conseguente apnee e formazione di lesioni ipossico-ischemiche; dall'altro una forza traslazionale che porta all'impatto dell'encefalo contro la scatola cranica e di conseguenza causa le emorragie subaracnoidee. La SBS ha un'incidenza di 15-38,5 casi/100.000 bambini, verosimilmente sottostimata; in genere sono più colpiti i lattanti

di età inferiore a 6 mesi. I segni e sintomi con cui i pazienti si presentano sono vari e talvolta poco specifici: alterazione dello stato di coscienza, irritabilità, meningismo, crisi convulsive fino allo stato di male, emorragie retiniche, alterazione della respirazione, aumento della circonferenza cranica, fontanella tesa e pulsante, anemia ecc. La triade caratteristica è data da emorragie subdurali, emorragie retiniche ed encefalopatia. Da notare che in questa forma di abuso mancano i segni esterni di trauma; tale caratteristica comporta che spesso manca il sospetto di trovarsi di fronte a un bambino sottoposto a maltrattamento. I fattori di rischio sono: prematurità, disabilità, gemellarità, sindrome di astinenza, famiglia monogenitoriale con madre molto giovane, condizioni socioeconomiche e livello di istruzione bassi.

Il sospetto di SBS deve non essere dimenticato quando ci troviamo di fronte a un neonato o un piccolo lattante che con segni neurologici senza cause apparenti e che presenti i fattori di rischio. Ruolo fondamentale per la diagnosi è rappresentato dalle neuroimmagini, in particolare la RM encefalo e rachide che, oltre a mostrare le lesioni caratteristiche (ematomi subdurali, le emorragie subaracnoidee, lesioni ipossico-ischemiche), può rilevare a livello cervicale altri segni tipici del trauma cervicale della SBS (ematomi spinali, edema dei tessuti molli e dei legamenti cervicali, lesioni alle vertebre cervicali). La SBS ha una prognosi severa: infatti circa il 25-30% dei pazienti muore, mentre il 60-70% mostra spesso esiti.

È importante sottolineare come molti studi dimostrano che i genitori dichiarino di scuotere i loro bambini solo per calmarli; sono perciò inconsapevoli della gravità del loro intervento. Una corretta informazione ai genitori, verosimilmente fornita alla dimissione dal Nido, è quindi importante affinché un gesto, inconsapevole o addirittura benevolo, non si trasformi in un grave danno per il neonato, soprattutto per le categorie più a rischio.

Bibliografia di riferimento

- Blumenthal I. Shaken baby syndrome review. Postgrad Med J 2002;78(926):732-5.
- di Pisa V, Silvestrini D, Marchiani V, Cordelli DM, Franzoni E, Lanari M. Emorragia subdurale nell'infanzia: una emergenza clinica e diagnostica. Area pediatrica 2016;17(3):122-5.
- Karibe H, Kameyama M, Hayashi T, Narisawa A, Tominaga T. Acute subdural hematoma in infants with abusive head trauma: a literature review. Neuro Med Chir 2016;56(5):264-73.
- Kemp AM. Investigation subdural haemorrhage in infants. Arch Dis Child 2002;86(2):98-102.
- Paul AR, Adamo MA. Non-accidental trauma in pediatric patient: a review of epidemiology, pathophysiology, diagnosis and treatment. Transl Pediatr 2014;3(3):195-207.

Della Vecchia N, Mariani M. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):153
https://www.medicoebambino.com/?id=PSR1908_20.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

SINDROME PSEUDO-BARTTER E DISIDRATAZIONE: PRESENTAZIONE ATIPICA DI FIBROSI CISTICA

N. Della Vecchia, M. Mariani

Dipartimento della Donna, del Bambino, di Chirurgia Pediatrica e Specialistica, Seconda Università di Napoli

***Indirizzo per corrispondenza**:* nico.dvecchia@libero.it

Una bambina di 8 mesi giunge in Pronto Soccorso per sonnolenza e ridotta risposta agli stimoli in apiressia. Si evidenziano all'esame obiettivo mucose lievemente disidratate, tachicardia (140 bpm), pressione al 50° centile per età e altezza, tempo di refill capillare inferiore a 2 secondi, frequenza respiratoria e saturazione di ossigeno in aria ambiente nella norma. I genitori riferiscono che negli ultimi 7 giorni ha perso peso pur assumendo tutti i pasti con regolarità (abbiamo stimato una perdita di circa il 5% del peso in 7 giorni) e al cambio pannolino hanno notato pannolini sempre "poco bagnati". Abbiamo iniziato idratazione per via parenterale somministrando soluzione di NaCl 0,9% a 20 ml/kg in due ore, con pronto miglioramento delle condizioni generali della piccola.

All'arrivo degli esami di laboratorio la piccola mostra diselettrolitemia con lieve iponatriemia (Na 135 mEq/l), ipokaliemia (K 2,6 mEq/l), ipocloremia (Cl 95 mEq/l) e alcalosi metabolica (pH 7,57; HCO_3^- 30,3 mmol/l). La frazione escreta di sodio urinario era dello 0,98%. È stato implementato ciclo infusivo con soluzione NaCl 0,9% ev 100 ml/kg in 24 con l'aggiunta di KCl a 40 mEq/m^2/die. Dopo 24 ore le condizioni generali di sono migliorate, la diuresi e i parametri laboratoristici normalizzati.

La normalizzazione della disidratazione e delle condizioni generali ci sono sembrate troppo repentine rispetto al quadro di disidratazione che insorge nei pazienti con sindrome di Bartter che, in quanto tubulopatia con alterazione del cotrasportatore $Na^+/K^+/2Cl^-$, si associa a quadri di disidratazione e difetti di crescita molto severi.

Ci siamo dunque interrogati sulle possibili cause di alcalosi metabolica ipokaliemica ipocloremica e, nell'ipotesi di fibrosi cistica (nonostante nessuna storia di infezioni respiratori o quadri di malassorbimento), abbiamo sottoposto la bambina al test del sudore risultato positivo per due volte. L'indagine genetica ha mostrato la presenza, in eterozigosi, delle mutazioni G126D e F508 del gene CFTR, genotipo compatibile con lo stato di affetto da una forma lieve o atipica di **fibrosi cistica**.

Dunque pensare sempre a una presentazione atipica di fibrosi cistica nella diagnosi differenziale di un bambino con disidratazione, alcalosi metabolica con iponatriemia, ipokaliemia e ipocloremia e ricordando che la bassa escrezione urinaria di sodio e cloro può essere di aiuto nell'escludere una sindrome di Bartter.

Carrato V, Grasso AG. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):154
https://www.medicoebambino.com/?id=PSR1908_30.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UNA BAMBINA PICCOLA CON LE DITA CONICHE

Valentina Carrato, Antonio Giacomo Grasso

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: valentina.carrato@gmail.com

Una bambina di 7 anni è seguita presso l'ambulatorio di Endocrinologia per scarsa crescita in terapia sostitutiva con ormone della crescita. Aveva infatti presentato una flessione della crescita staturale dai 2 anni di età (passaggio dal 3-10° percentile a poco sotto il 3°), con consensuale incremento del percentile di peso, per cui aveva eseguito accertamenti che avevano riscontrato un deficit di secrezione dell'ormone della crescita. Dall'avvio della terapia sostitutiva, la bambina aveva però sempre mantenuto una statura al di sotto del 3° percentile, fino a giungere alle -3 deviazioni standard, sebbene il dosaggio della terapia sostitutiva fosse massimale. Per il resto è sempre stata bene e ha avuto un normale sviluppo psicomotorio.

All'esame obiettivo si è però resa evidente nel tempo una bassa statura all'apparenza disarmonica (arti corti rispetto al tronco), con mani e piedi grandi, e assenza di altre alterazioni focali o segni di dismorfismo scheletrico (eccetto palato ogivale e brachidattilia delle mani).

Nel sospetto di displasia scheletrica sono stati eseguiti cariotipo e analisi del gene SHOX risultati nella norma, e acquisiti radiogrammi *total-body*, da cui sono emersi due elementi guida: l'aspetto di deformazione conica delle falangi intermedie e prossimali *(cone-shaped epiphyses) (Figura 1)*, associate a irregolarità metafisarie elettivamente localizzate alle ginocchia di entità lieve (aree radiopache, trabecola tura grossolana) progressivamente più evidenti nel corso degli anni. Tali caratteristiche radiologiche rappresentano aspetti altamente specifici di ipoplasia cartilagine-capelli (CHH) / osteocontrodisplasia metafisaria tipo McKusick: la diagnosi è stata poi confermata al sequenziamento del gene RMRP che ha rilevato una mutazione in doppia eterozigosi, di cui entrambi i genitori sono portatori sani.

L'**ipoplasia cartilagine-capelli** è una displasia scheletrica caratterizzata da bassa statura e una condrodisplasia metafisaria che impedisce una corretta crescita dell'osso. I capelli sono di colore più chiaro rispetto a quelli dei familiari per carenza di pigmento, possibilmente associata a ipotricosi, ipopigmentazione cutanea e anomalie ungueali. I pazienti affetti possono inoltre sviluppare un deficit dell'immunità di varia entità con predisposizione a infezioni ricorrenti e/o opportunistiche e maggior rischio di sviluppare neoplasie (basaliomi, leucemia, linfomi), motivo per cui è importante che la patologia sia riconosciuta.

Morale: in una bassa statura a esordio postnatale, che non risponde alla terapia sostitutiva con ormone della crescita, cerca e valorizza la sproporzione degli arti!

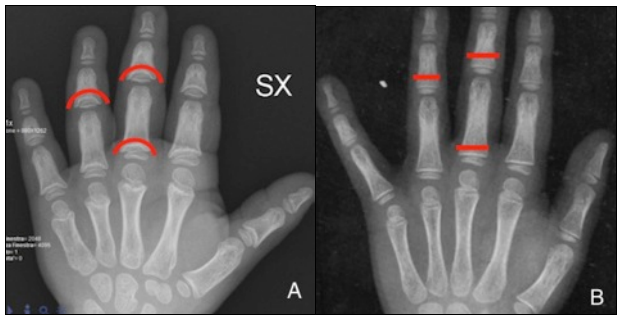


Figura 1. A. *Deformazione conica delle falangi intermedie e prossimali (cone-shaped epiphyses).* ***B.*** *Rx normale di un paziente di pari età.*

Carbogno S. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):155
https://www.medicoebambino.com/?id=PSR1908_40.html

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Settembre 2019 numero 7

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

CALPROTECTINA FECALE: A VOLTE BASTA E AVANZA

Simone Carbogno

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università la Sapienza, Roma

***Indirizzo per corrispondenza**:* volcomets@gmail.com

Un ragazzo di 13 anni e 10 mesi da sempre in buona salute, con peso e statura adeguata per l'età (peso: 50-75° percentile, altezza: 25-50° percentile, BMI: 75-90° percentile) giunge alla nostra osservazione perché presenta anemia microcitica ipocromica (Hb 11,7 g/dl, MCV 73 fl, MCHC 31%, ferritina 12,3 ng/ml), VES 27 mm, PCR 1,26 mg/dl, sangue occulto fecale (SOF) positivo e calprotectina fecale positiva (258 µg/g). Il ragazzo non lamenta alcun sintomo: non dolori addominali/articolari, non vomito né diarrea, non malassorbimento, non aftosi del cavo orale, non eruzioni cutanee. All'esame obiettivo l'addome è meteorico ma trattabile, non dolorabile senza epatosplenomegalia. Ripetuti nei mesi successivi, SOF e calprotectina fecale si sono mantenuti positivi.

Decidiamo di valorizzare il dato della calprotectina fecale positiva e di sottoporre il ragazzo a uno studio endoscopico di tutto il tratto gastroenterico nel sospetto di una malattia infiammatoria cronica intestinale (MICI).

L'esofago-gastro-duodenoscopia non evidenzia lesioni riferibili a MICI; la colonscopia invece evidenzia un'ileite degli ultimi 20 cm dell'intestino tenue. L'istologia risulta coerente con una malattia di Crohn in fase di attività istologica severa. La valutazione del piccolo intestino tramite videocapsula non mostrerò ulteriori sedi di flogosi.

Gli abbiamo proposto di iniziare la terapia di induzione della remissione con la nutrizione enterale esclusiva *(Modulen)* che il ragazzo però ha rifiutato e per questo abbiamo iniziato terapia con budesonide e azatioprina.

La **malattia di Crohn** presenta un fenotipo clinico estremamente variabile e non di rado sfumato o ingannevole. Nel nostro caso il ragazzo non lamentava alcun sintomo e l'unico dato di sospetto era un'anemia microcitica. L'esame che più ci ha aiutato a decidere se sottoporre o meno il ragazzo a un esame endoscopico è stata la calprotectina fecale (ripetuta più volte) che soprattutto in caso di negatività esclude con ottime probabilità la presenza di MICI[1,2]). Gli altri dati di laboratorio utili sono gli indici di flogosi che, al contrario, in caso di positività pongono un forte sospetto di MICI.

Bibliografia

- Holtman GA, Lisman-van Leeuwen Y, Reitsma JB, Berger MY. Non invasive tests for inflammatory bowel disease: a meta-analysis. Pediatrics 2016;137(1).
- Olbjørn C, Cvancarova Småstuen M, Thiis-Evensen E, Nakstad B, Vatn MH, Perminow G. Serological markers in diagnosis of pediatric inflammatory bowel disease and as predictors for early tumor necrosis factor blocker therapy. Scand J Gastroenterol 2017;52(4): 414-9.

Marchetti F. Medico e Bambino Pagine Elettroniche 2019;22(7):156-195
https://www.medicoebambino.com/?id=PPT1908_10.html

PAGINE ELETTRONICHE
M&B
http://www.medicoebambino.com

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXII Settembre 2019 numero 7

PRESENTAZIONI PPT

LINFOADENOPATIE TRA CAPO E COLLO: POCHI MESSAGGI PER SEMPLIFICARE L'APPROCCIO

Federico Marchetti

UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

Indirizzo per corrispondenza: federico.marchetti@auslromagna.it

Le giornate di MEDICO E BAMBINO

Roma, 17-18 maggio 2019

Fareed, 13 anni di origine pakistana.
I genitori si erano preoccupati di un ‘nodulo’ che era apparso di recente sul collo, presente da 2 settimane.
Non si era sentito bene negli ultimi due giorni:
febbricola, raffreddore e mal di gola.
Questi sintomi si erano risolti
benché si sentisse ancora abbastanza stanco.
Non c’era storia di sudorazioni notturne, perdita di peso o prurito

Non stava assumendo farmaci. I suoi genitori erano originari del Pakistan, ma non era mai stato all’estero. Non c’era storia di malattie in famiglia e nessun contatto con la tubercolosi.
Non c’erano animali domestici.

Faringe eritematoso (poco), tonsille ipertrofiche senza essudato
Un linfonodo di 2,5 cm era palpabile nel triangolo posteriore sinistro del collo.

Era solido, mobile, di consistenza teso elastica, non c'era alcuna infiammazione o indurimento della pelle sovrastante.

Non c'erano altri linfonodi palpabili nel collo, fossa sovra-clavicolare, ascelle o inguine; no epatosplenomegalia.

Dopo aver considerato la presentazione clinica e l'obiettività, è **stata fatta una diagnosi di linfoadenopatia reattiva**.

In assenza di qualsiasi segno di infezione batterica
no antibiotico

Pianificata una visita dopo 3 settimane

CONCORDATE CON QUESTO PROGRAMMA?

3 punti da discutere in 1 minuto

MEDICO E BAMBINO

Sono un linfonodo?

IN **2 CASI SU 10** UNA TUMEFAZIONE DEL TESTA E COLLO **NON** È DI ORIGINE LINFONODALE!

Patologia
Cisti del dotto tireoglosso
Cisti dermoide
Cisti branchiale
Laringocele
Emangioma
Malformazione linfatica (linfangioma)
Fibromatosis colli ("Tumore" sternocleidomastoideo)
Costa cervicale
Parotidite endemica
Parotidite ricorrente acuta giovanile
Lipomi cervico-facciali
Protrusione timica cervicale
Tumori maligni

MEDICO E BAMBINO

SONO FISIOLOGICO O PATOLOGICO?

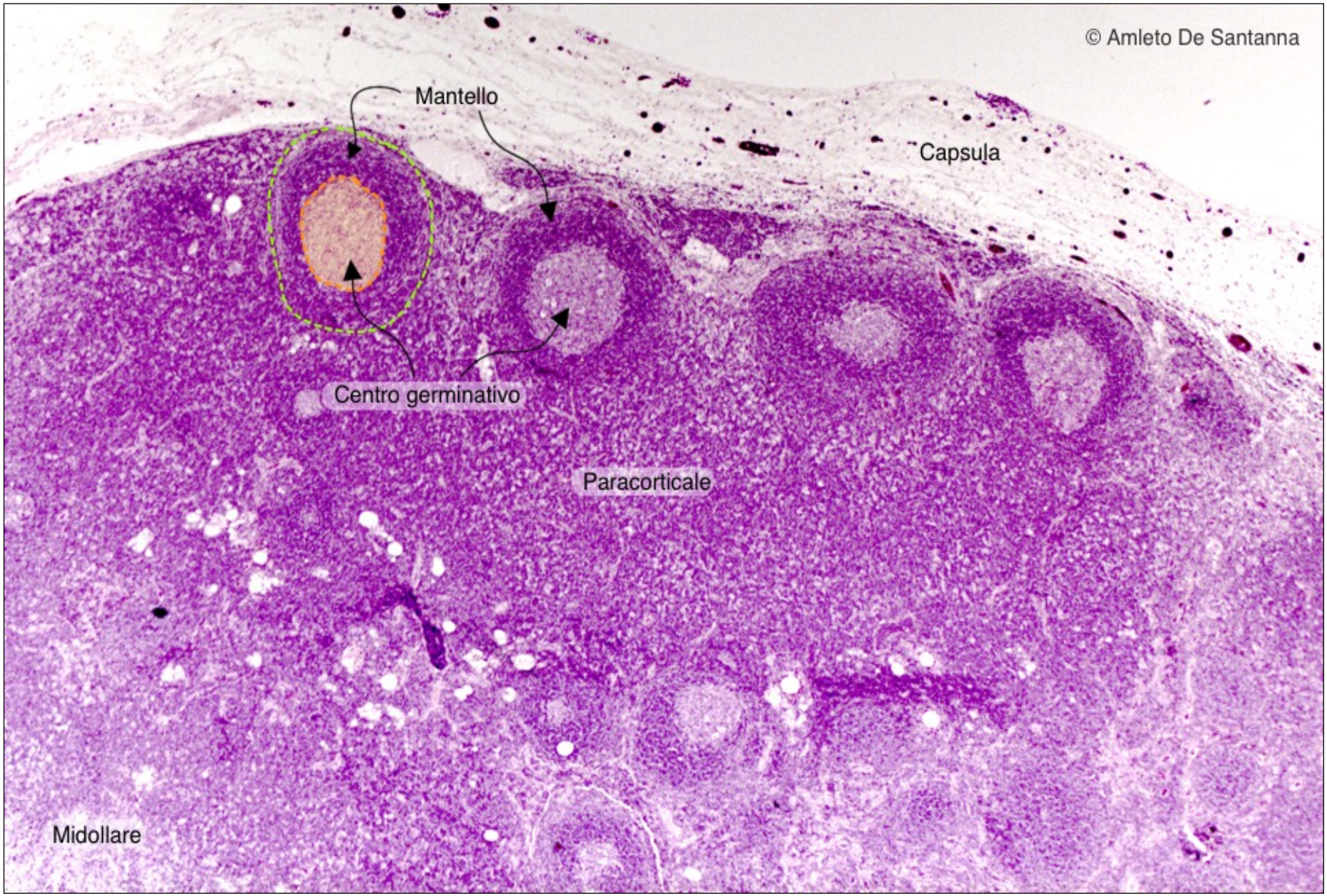
- La maggior parte dei bambini ha linfonodi palpabili nelle regioni cervicali anteriori, inguinali e ascellari che, se valutati secondo gli standard degli adulti, si qualificherebbe come linfoadenopatia.
- La massa linfoide aumenta costantemente dopo la nascita fino all'età di 8-12 anni e subisce progressiva atrofia durante la pubertà.
- Nei bambini piccoli (no i neonati), **i linfonodi cervicali anteriori di 2 cm, quelli ascellari fino a 1 cm e i quelli inguinali di 1,5 cm di diametro sono normali**
- La presenza di adenopatia sovraclaveare o epitrocleare (< 0,5 cm) non è fisiologica può essere associata a neoplasia e merita attenta valutazione.

Perché mi ingrandisco?

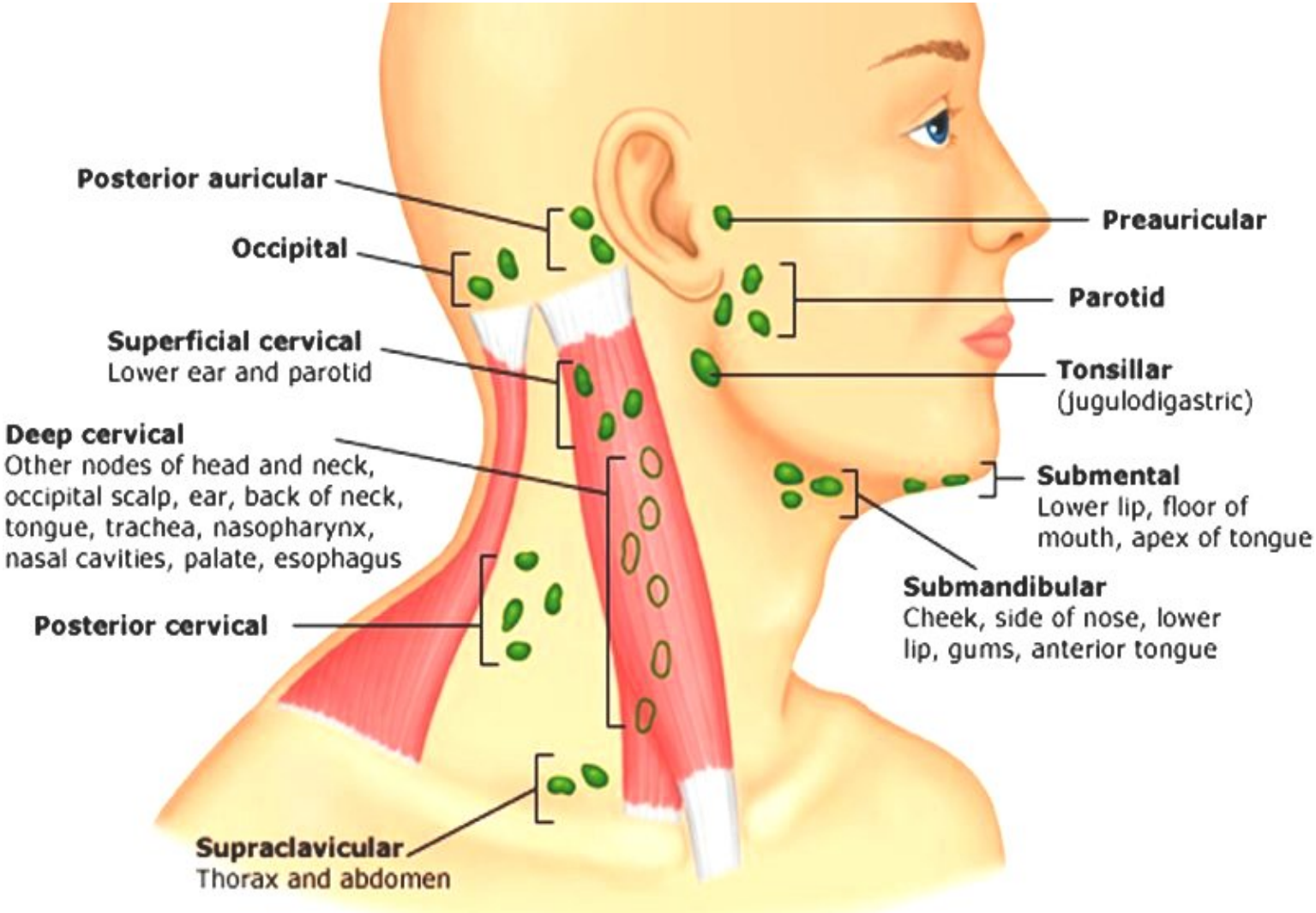
La linfadenopatia riflette una malattia che coinvolge il sistema reticoloendoteliale, secondaria a un aumento dei linfociti e dei macrofagi normali in risposta a un antigene.

La maggior parte della linfoadenopatia nei bambini è dovuta a malattie benigne e autolimitanti (infezioni virali).

Altre e meno comuni includono l'accumulo nodale di cellule infiammatorie in risposta a un'infezione nel nodo (**linfoadenite**), linfociti o macrofagi neoplastici (**linfoma, LLA**) o macrofagi carichi di metaboliti nelle malattie da accumulo (es. malattia di Gaucher, rarità).


© Amleto De Santanna
Mantello
Capsula
Centro germinativo
Paracorticale
Midollare

Quale linfonodo sei?



MEDICO E BAMBINO

Linfonodi e sedi di drenaggio

Gruppo linfonodale	*Area di drenaggio*
Occipitale	Cuoio capelluto posteriore, collo
Auricolare posteriore	Cuoio capelluto parietale e temporale
Preauricolare	Cuoio capelluto anteriore e temporale, canale uditivo anteriore e padiglione auricolare, congiuntiva, palpebra
Sottomentoniero	Labbro inferiore centrale, pavimento della cavità orale
Sottomandibolare	Guance, naso, labbra, lingua anteriore, ghiandole salivari sottomandibolari, mucosa della bocca
Latero-cervicale	Lingua posteriore, orecchio esterno, strutture di testa e collo, orofaringe, laringe, trachea, tiroide
Sopraclaveare	Destra: collo inferiore e mediastino, polmone; Sinistra: collo inferiore, mediastino, addome superiore

LA SEDE DEL LINFONODO: COSA CE NE FACCIAMO?

Qualcosa sì, in binomi di segni o come sedi specifiche tautologiche di qualcosa…

- Ad esempio:
  - **Occipitale, retroauricolare: in un lattante con dermatite seborroica/eczema**
  - **Sopraclaveare: ALERT!!! LINFOMA SINO A PROVA CONTRARIA (adolescente ma non solo)**
  - **Preuricolare**… *(vedi dopo)*

binomi

LA SEDE E LE CAUSE: PER UN ORIENTAMENTO

1. **Cervical**
   Viral upper respiratory infection, Streptococcal pharyngitis
   Infectious mononucleosis
   Acute bacterial lymphadenitis
   Cat-scratch disease, Toxoplasmosis
   Tuberculosis/atypical mycobacterial infection
   Acute leukemia, Lymphoma, Neuroblastoma, Rhabdomyosarcoma
   Kawasaki disease

2. **Submaxillary and submental**
   Oral and dental infections, Acute lymphadenitis

3. **Occipital**
   Pediculosis capitis, Tinea capitis, Secondary to local skin infection

4. **Preauricular**
   Local skin infection, Chronic ophthalmic infection, Catscratch disease

5. **Supraclavicular**
   Lymphoma, Tuberculosis, Histoplasmosis

OLTRE A SEDE E "ELENCO DELLE CAUSE", PER UN APPROCCIO «RAGIONATO» E NON DI «INDAGINI A TAPPETO»

- **ETÀ**

  La linfoadenite acuta da piogeni è del bambino piccolo (0-4 anni), così come quella da MBNT; nell'adolescente sono sempre in alert

- **SEDE**

  MONOLATERALE (piogeni, Bartonella, micobatteri)
  BILATERALE (virus, mononucleosi, toxoplasmosi)

- **SINTOMI SISTEMICI**

  SÌ
  NO
  (a volte comandano e fanno diagnosi molto più del/i "linfonodi ingranditi")

- **DURATA**

  Classificazione un po' scolastica tra forme acute (< 2 settimane), / subacute (2-6 settimane) e croniche

MEDICO E BAMBINO

SIMMETRICA - BILATERALE

- Valuta l'età e i sintomi sistemici
- Ha un virus sino a prova contraria
- Può avere uno SBEA (facile)
- Può avere la mononucleosi
- Non ricorrere ad esami subito (attendi)
- L'ecografia è di scarso aiuto (se non indici di sospetto)

MEDICO E BAMBINO

LA FAMOSA MONONUCLEOSI

- **TROPPO SPESSO NOMINATA**
- **LE REGOLE** (che possono avere qualche eccezione)
  - **LA LINFOADENITE È BILATERALE**
  - TUTTAVIA PUÒ ESSERE "PIÙ" ESPRESSA "DA UN LATO"
  - OLTRE 1/3 HA LA FEBBRE E LA FARINGOTONSILLITE CONSENSUALE (ma il classico essudato e il dolore possono mancare)
  - MENO DELLA METÀ HA SPLENOMEGALIA E LINFOADENITE GENERALIZZATA
  - SE C'È LA RINOLALIA E ANCHE IL LIEVE EDEMA PALPEBRALE PENSACI DI PIÙ
  - ME NE OCCUPO (PER UNA CONFERMA) SE DURA; SE VA OLTRE IL TEMPO ATTESO, SE LA SINTOMATOLOGIA SISTEMICA È RILEVANTE
  - ANTICORPI VCA IGM POSITIVI I° SETTIMANA: 75% DEI CASI

LE SUE "SORELLE"

- **CMV:**
  Troppo valorizzata nell'immunocompetente e cercata

- **HHV 6:**
  Bilaterale, può persistere a lungo

-- **ADENOVIRUS:**
  c'è una FTA con essudato, può essere con concomitante congiuntivite; spesso alti indici di flogosi; in dd con malattia di Kawasaki

- **TOXOPLASMOSI**
  Spesso piccoli linfonodi più spesso bilaterali, indolente, febbricola (carne cruda e gatto, feci) - anche questa rara

Le "ricerche sierologiche" <u>in tutte le linfoadeniti</u> di tutti gli agenti possibili, soprattutto nelle forme monolaterali, non hanno grande senso in termini di accuratezza diagnostica e di implicazione pratica

ASIMMETRICA - MONOLATERALE

- Valuta l'età e gli eventuali sintomi sistemici
- Se è un bambino piccolo (0-5 anni) con febbre, linfonodo dolente, è da piogeni sino a prova contraria
- Tratta con antibiotico da subito a casa (amoxicillina + acido clavulanico 50-80 mg/kg/die) - Se non migliora antibiotico ev, possibile suppurazione (drenaggio)
- Se indolente e persiste, si apre un altro capitolo con alcune specifiche ipotesi *(vedi dopo)*
- L'ecografia è di aiuto

Suppurative Bacterial Lymphadenitis

- *Staphylococcus aureus* and Group A Streptococcus
- Common history reveals recent
  - ✓ **URI**
  - ✓ **Earache**
  - ✓ **Sore Throat/Toothache**
  - ✓ **Skin Lesions: erythema and tender of overlying skin**
- Tx: Oral or IV antibiotics depending on severity of infection
- If not resolving or getting worse Ultrasound or CT scan to evaluate for abscess
- Surgical I&D vs Surgical Excision if abscess

MEDICO E BAMBINO

QUANDO CHIEDO E COSA MI ASPETTO DALL'ECOGRAFIA

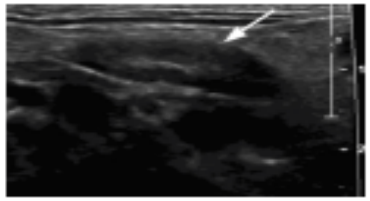
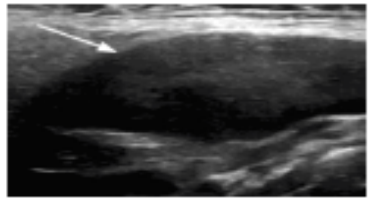
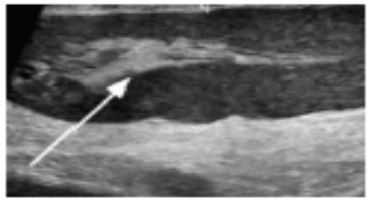
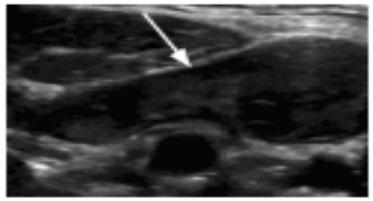
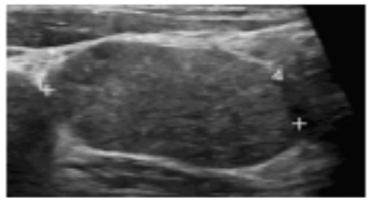
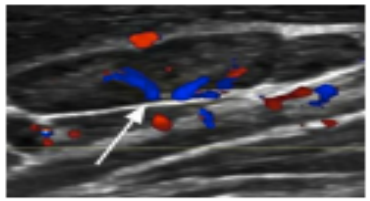
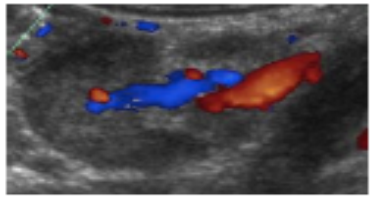
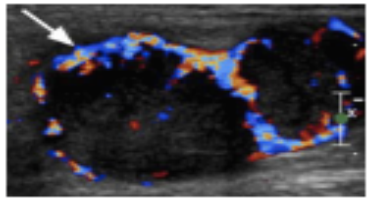
- **La faccio per capire se si tratta di un linfonodo** (devo avere proprio dubbi!)
- **Se devo vedere se suppura**
- **Nessuna singola caratteristica ultrasonografica è di per sé specifica di patologia benigna o maligna.**

In caso di coesistenza di più caratteristiche quali:

- forma tondeggiante;
- ilo assente;
- disomogeneità strutturale;
- coinvolgimento extracapsulare;
- vascolarizzazione linfonodale caotica

la possibilità di natura maligna può essere pensata
(ma contestualizzata)

CARATTERISTICHE ECOGRAFICHE DI LINFONODI NORMALI, REATTIVI E NEOPLASTICI.

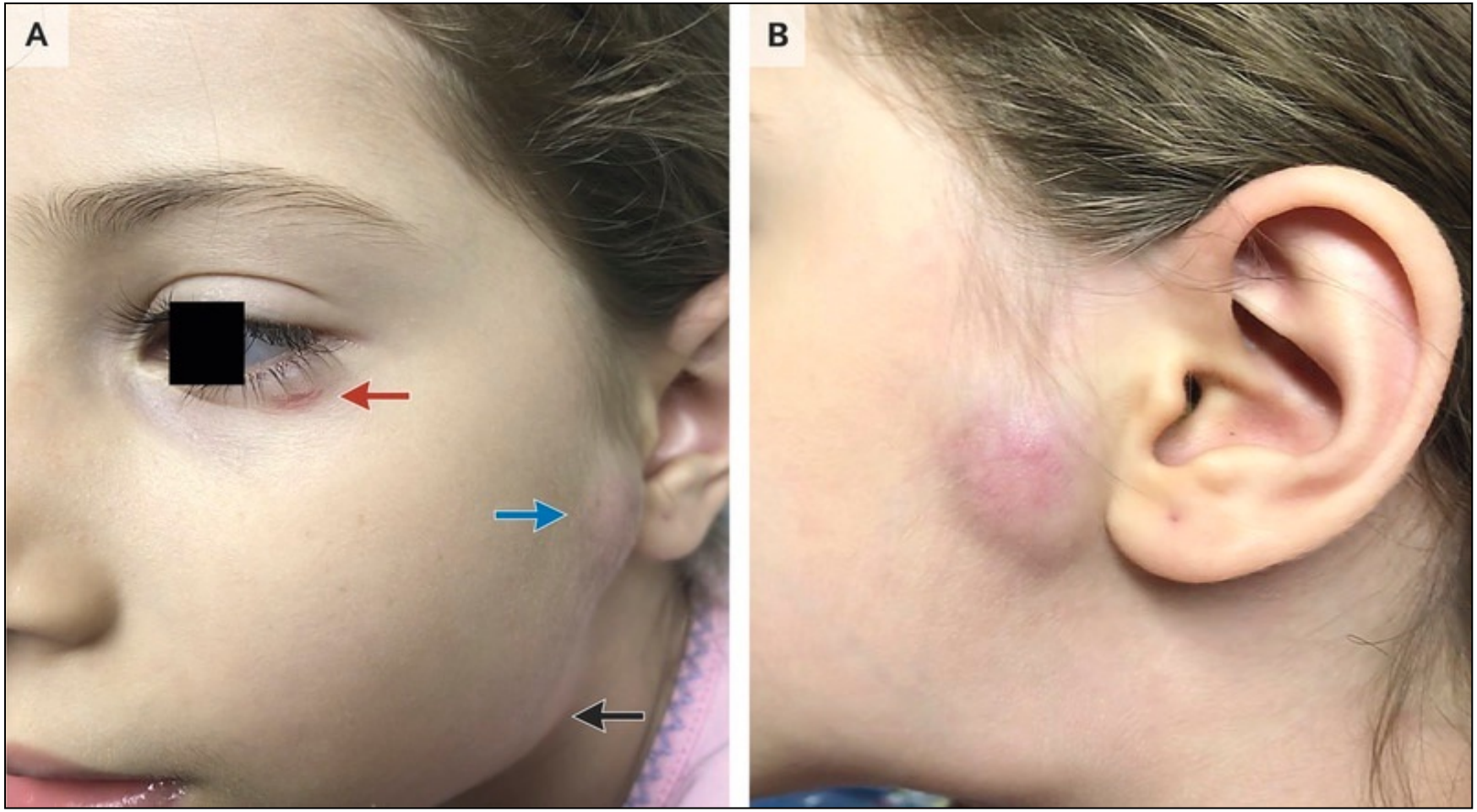
	Linfonodo normale	Linfonodo reattivo	Linfonodo neoplastico
Forma e limiti			
Ilo e omogeneità			
Vascolarizzazione			

Il linfonodo normale ha forma ovalare e limiti netti, caratteristiche che vengono mantenuto nel linfonodo reattivo; il linfonodo neoplastico invece ha usualmente forma tondeggiante (*roundness index* < 2) e limiti più sfumati. L'ilo vascolare è ben visualizzabile nel linfonodo normale e di tipo reattivo, che mantengono un contenuto dall'aspetto omogeneo; nel linfonodo neoplastico invece l'ilo non è generalmente ben riconoscibile e il contenuto ha aspetto per lo più disomogeneo. Allo studio con ecocolorDoppler, la vascolarizzazione apparirà ordinata e limitata all'ilo nel linfonodo normale, più rappresentata ma sempre limitata all'ilo nel linfonodo reattivo e invece scarsa e irregolare nel linfonodo neoplastico. Immagini da voce bibliografica 18, modificate.

Tratto da: Medico e Bambino 2019;38:289-296
https://www.medicoebambino.com/?id=1905_289.pdf

MEDICO E BAMBINO

Linfonodo preuricolare e congiuntiva/palpebra



MEDICO E BAMBINO

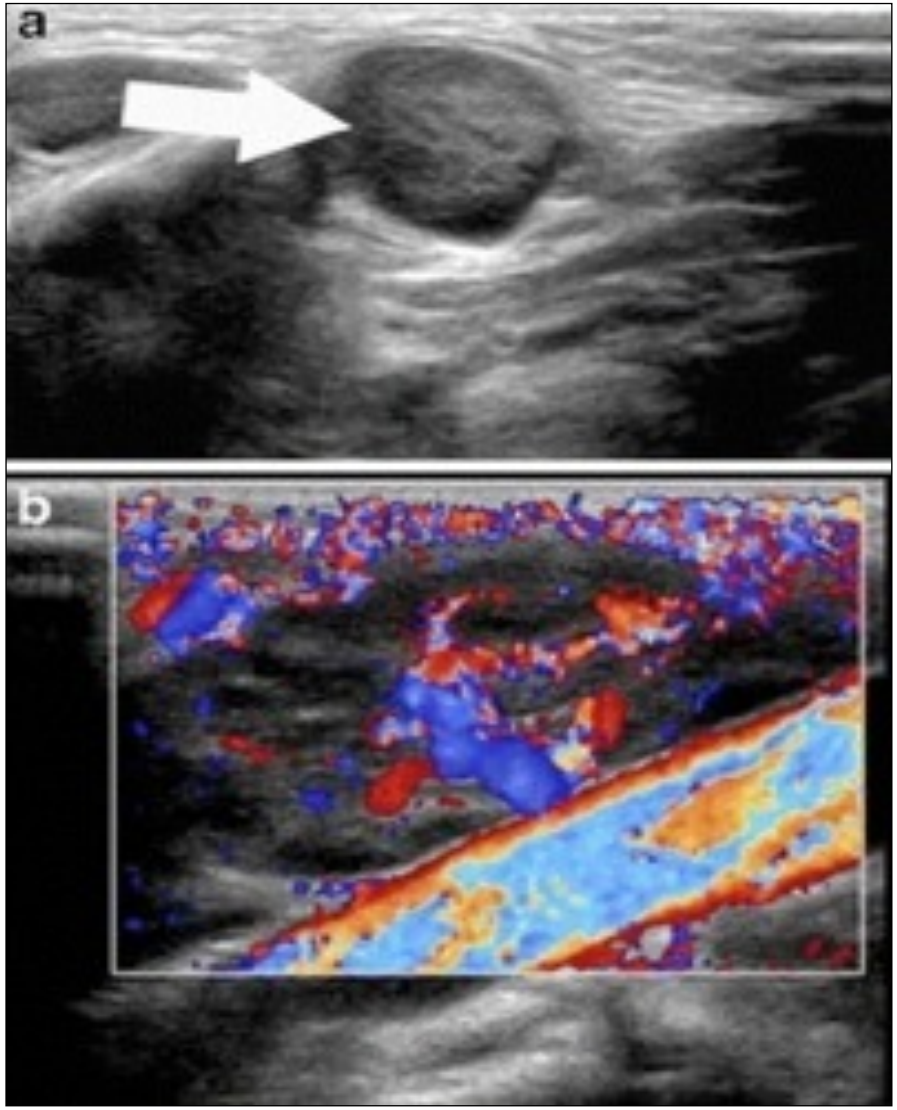
Parinaud e i gatti

- **La sindrome oculoghiandolare di Parinaud**, una manifestazione di **malattia da graffio di gatto (Bartonella)**, è caratterizzata dal coinvolgimento della congiuntiva o dell'area intorno all'occhio, in associazione con la linfoadenite preauricolare sullo stesso lato.
- La sindrome può verificarsi quando il sito di inoculo coinvolge la congiuntiva o la palpebra.

LINFOADENITE MONOLATERALE CON MILZA E/O FEGATO….

- 13 anni, adenite sottomandibolare, monolaterale.
- Da dieci giorni febbre, con valore massimo pari a 38,5 °C, associata a profonda astenia
- Tumefazione dolente delle dimensioni di una noce, di consistenza molle, in sede sottomandibolare sinistra. Cute sovrastante indenne.
- Non evidenza di epatosplenomegalia e di interessamento di altre sedi linfonodali. In terapia con amoxicillina + acido clavulanico da sette giorni senza beneficio. Non segnalati recenti viaggi.

- PCR 12,5 mg/l (vn < 5 mg/l); VES 23. Nella norma l'emocromo, l'LDH, le transaminasi e le immunoglobuline sieriche.
- Intra-dermoreazione alla tubercolina negativa. Negativa la radiografia del torace.
- Presenza in ambiente domestico di alcuni gatti, di cui uno cucciolo, con cui gioca spesso



Ecografia del collo in sede sottomandibolare sinistra. Pacchetto linfonodale con linfoadenomegalie strettamente contigue, con ecostruttura disomogeneamente ipoecogena con diametro compreso entro 28 mm (a), compatibile con iniziale colliquazione, con aumentato flusso ematico al color doppler (b).

***Ecografia splenica**. Milza con ecostruttura disomogenea per la presenza di plurime e diffuse areole nodulari ipoecogene, del diametro compreso tra 8 e 15 mm di non univoca interpretazione (foci flogistici?).*

La sierologia per *Bartonella henselae*, giunta a distanza di una settimana, ha confermato il sospetto clinico: IgG IFA > 256; IgM IFA positivo.
Terapia con azitromicina (per 5 giorni) e ciprofloxacina (per 10 giorni) con scomparsa della febbre in 24 ore e graduale risoluzione della linfadenite e interessamento splenico

BARTONELLA: MESSAGGI PRATICI

- Una febbre se associata ad adenite in una singola stazione (più raramente generalizzata), assieme al dato della presenza di gatti deve fare pensare a una possibile infezione da *Bartonella* **(30% bartonelle sintomi sistemici)**
- Nella **linfadenite localizzata, monolaterale** da Bartonella spesso non c'è febbre e la tumefazione può avere un andamento subacuto
- Non è obbligatorio che l'adenite sia distrettuale alla sede di un eventuale graffio (si trasmette con la saliva)
- Il riscontro di un fegato e/o una milza "impallinati" all'indagine ecografica, in un contesto come quello descritto, devono fare sospettare una diagnosi a "colpo d'occhio" di infezione sistemica con lesioni granulomatose da *Bartonella*
- Terapia antibiotica (macrolide, cotrimossazolo…)
- Chirurgia (rara) con escissione in casi che perdurano, che possono fistolizzare e che si comportano come una linfoadenite da MBNT

UNA LINFOADENITE CHE DURA CON LA CUTE ROSSA

- Andrea, 4 anni. Linfoadenopatia sx da 3 settimane che aumenta di dimensioni
- No febbre, non particolare dolore; la cute prima normale diventa poi sempre più rossa
- No sintomi sistemici, indici di flogosi negativi
- L'ecografia evidenzia in sede sottomandibolare una formazione di 4 cm con altre contigue, con iniziali segni di colliquazione.
- Sierologia per Bartonella: negativa; Mantoux: negativa
- Mancata risposta a un ciclo di terapia antibiotica (prima amoxicillina + clavulanico, poi claritromicina)
- Si decide di asportare il linfonodo
- L'esame colturale risulterà positivo per *MBNT avium*

LINFOADENOPATIA DA MICOBATTERI NON TUBERCOLARI

- Tumefazione cervicale monolaterale che persiste (+ tre settimane)
- Età compresa tra 0-5 anni
- Buone condizioni generali, assenza di febbre
- Tendenza alla necrosi colliquativa con successiva fistolizzazione
- Mantoux positiva con infiltrato > 5 mm e < 10 mm (ma non sempre positiva)
- IGRA negativi
- Ecografia con segni compatibili (ipocogenicità precoce, colliquazione dopo, con pacchetti linfonodali)

Puoi provare la terapia medica (macrolide più o meno rifampicina) Ma chiama un otorino "bravo" che asporta

MEDICO E BAMBINO

La linfoadenite tubercolare

Si dice solo terapia medica, ma spesso è (anche) chirurgica

La freccia indica la sede del primo linfonodo ingrandito dov'è visibile il tramite fistoloso nel punto di drenaggio; subito sopra il pacchetto linfonodale angolo-sottomandibolare fluttuante con cute sovrastante "rosso-lilla" comparso a circa un mese dall'avvio della quadruplice terapia antitubercolare.

MICOBATTERI E OTORINO: OPERO NON OPERO

LINFOADENITE DA MBNT: ANTIBIOTICI VS CHIRURGO

- Il trattamento chirurgico con escissione della linfoadenopatia porterebbe a una % di guarigione a 6 mesi significativamente maggiore rispetto alla terapia antibiotica con claritromicina e rifabutina (o rifampicina) eseguita per almeno 12 settimane!

- L'antibioticoterapia comporta un più alto tasso di effetti avversi rispetto al trattamento chirurgico

- La chirurgia sembra essere associata a un miglior outcome estetico rispetto all'antibiotico-terapia

LA PAURA DELL'OTORINO

- La paralisi temporanea del nervo facciale e riportata nel 20% dei casi (!?), mentre la paralisi permanente si riscontra (solo) nel 2% dei casi

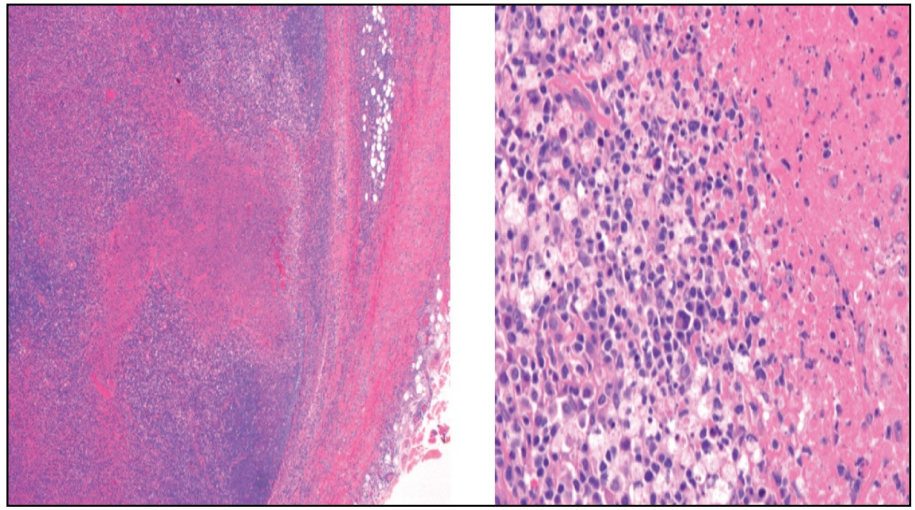
(dati controversi)

Una linfoadenite da MBNT non operata

MEDICO E BAMBINO

Un linfoadenopatia mono- o bilaterale indolente causa del 6% circa di quelle persistenti

8 anni, linfoadenite sovraclaverare! indolente, diagnosi istologica di **linfoadenite di KIKUCHI-FUJIMOTO**; ha 2 recidive l'ultima con febbricola in sedi diverse che si autorisolvono, dopo breve terapia con steroide e FANS



Tratto da: Medico e Bambino 2015;34(6):382-385

Figura 2. *Linfadenopatia laterocervicale destra con sede posteriore rispetto al muscolo sterno-cleidomastoideo, con cute sovrastante indenne.*

MEDICO E BAMBINO

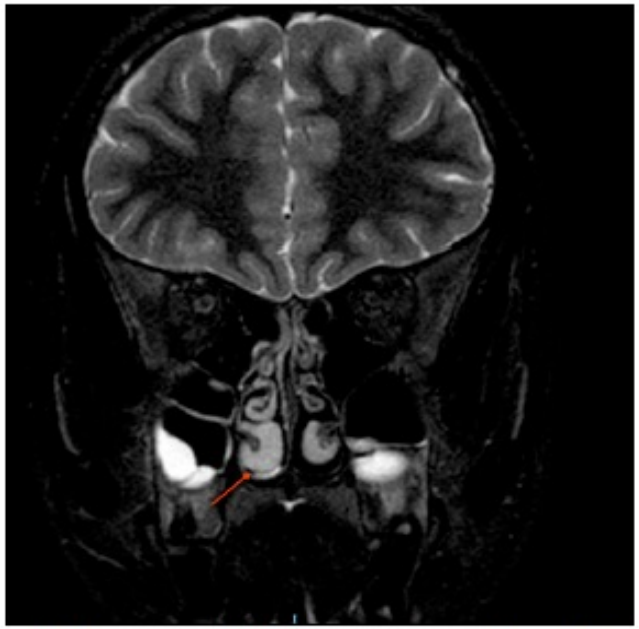
MESSAGGI CHIAVE

- La malattia di Kikuchi-Fujimoto è una linfadenite rara, ma va considerata anche in età pediatrica in caso di linfadenite persistente isolata o con sintomi sistemici associati.
- La diagnosi è solo istologica (in mani esperte).
- La risoluzione è di solito spontanea nel giro di alcune settimane o mesi.
- Le recidive sono tuttavia possibili fino al 30% dei casi.
- Importante la diagnosi precoce per evitare trattamenti inutili.
- Il trattamento è solitamente sintomatico in caso di coinvolgimento sistemico o protratto.
- Opportuno un follow-up a lungo termine in considerazione della descritta associazione con il LES e altre patologie autoimmuni.

Quiz clinico

13 anni, buona salute, assenza di sintomi sistemici; adenopatia sotto-mandibolare dx. Non dolente; indici di flogosi negativi, Bartonella, Mantoux e torace negativi. Non risposta terapia antibiotica; dopo due mesi si asporta e all'istologia…

Dopo l'istologia esegue RM cranio e poi PET TC che evidenziano un interessamento della coana destra



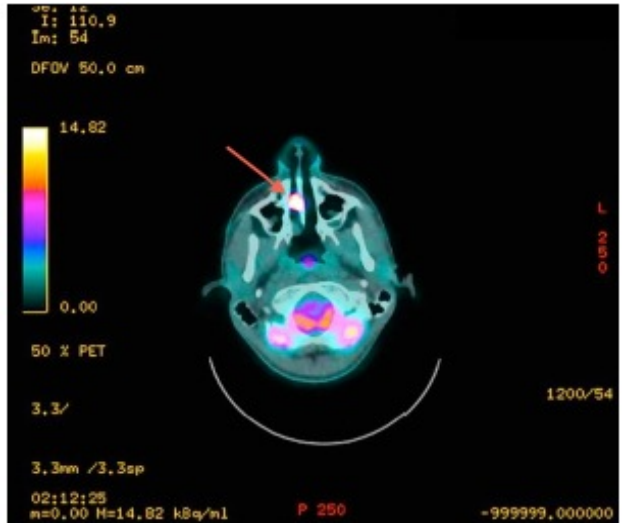


Figura 2. Immagine di RM con contrasto al gadolinio che mostra interessamento della coana nasale destra.

MEDICO E BAMBINO

MeB - Pagine Elettroniche
Volume XXII Maggio 2019 numero 5

CASO CONTRIBUTIVO

QUALE LINFONODO SEI?
LA MALATTIA DI ROSAI-DORFMAN IN UN ADOLESCENTE

Caterina Radice[1], Gloria Marescotti[2], Martina Serafini[2], Giuliana Turlà[1], Maria Teresa Minguzzi[3], Francesco Soprani[4], Federico Marchetti[1]

[1]UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna
[2]Scuola di Specializzazione in Pediatria, Universitaria di Ferrara
[3]UOC di Radiodiagnostica, [4]UOC di Otorinolaringoiatria, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

Istiocitosi non a cellule del Langerhans con linfoadenopatia tipica della regione testa e collo, spesso bilaterale,
ma anche monolaterale
Con interessamento extra-nodale nel 43% dei casi.
Rara, evoluzione molto variabile
Terapia: dal nulla, alla sola chirurgia, alla terapia sistemica

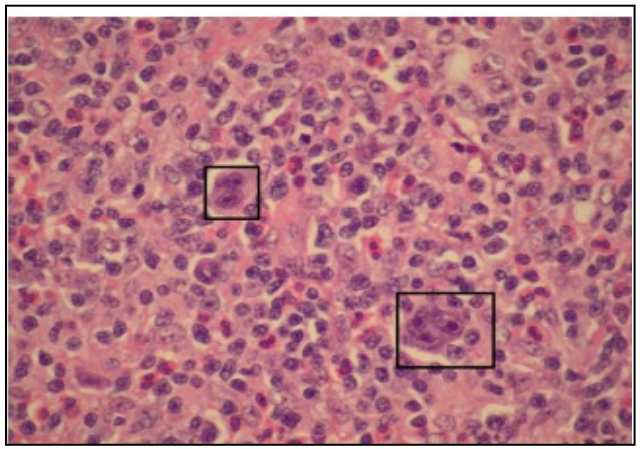
CHE FINE HA FATTO FAREED?

- A distanza di 3 settimane il linfonodo era aumentato un po' di dimensioni (3 cm circa).
- Era sempre stanco, no febbre e altra sintomatologia sistemica
- Esami di laboratorio non significativi (lieve aumento della VES)
- L'ecografia evidenziava una ecostruttura "non rassicurante"
- La radiografia del torace (e poi la TC e la RM) hanno messo in evidenza…

Alla biopsia

LINFOMA DI HODKING

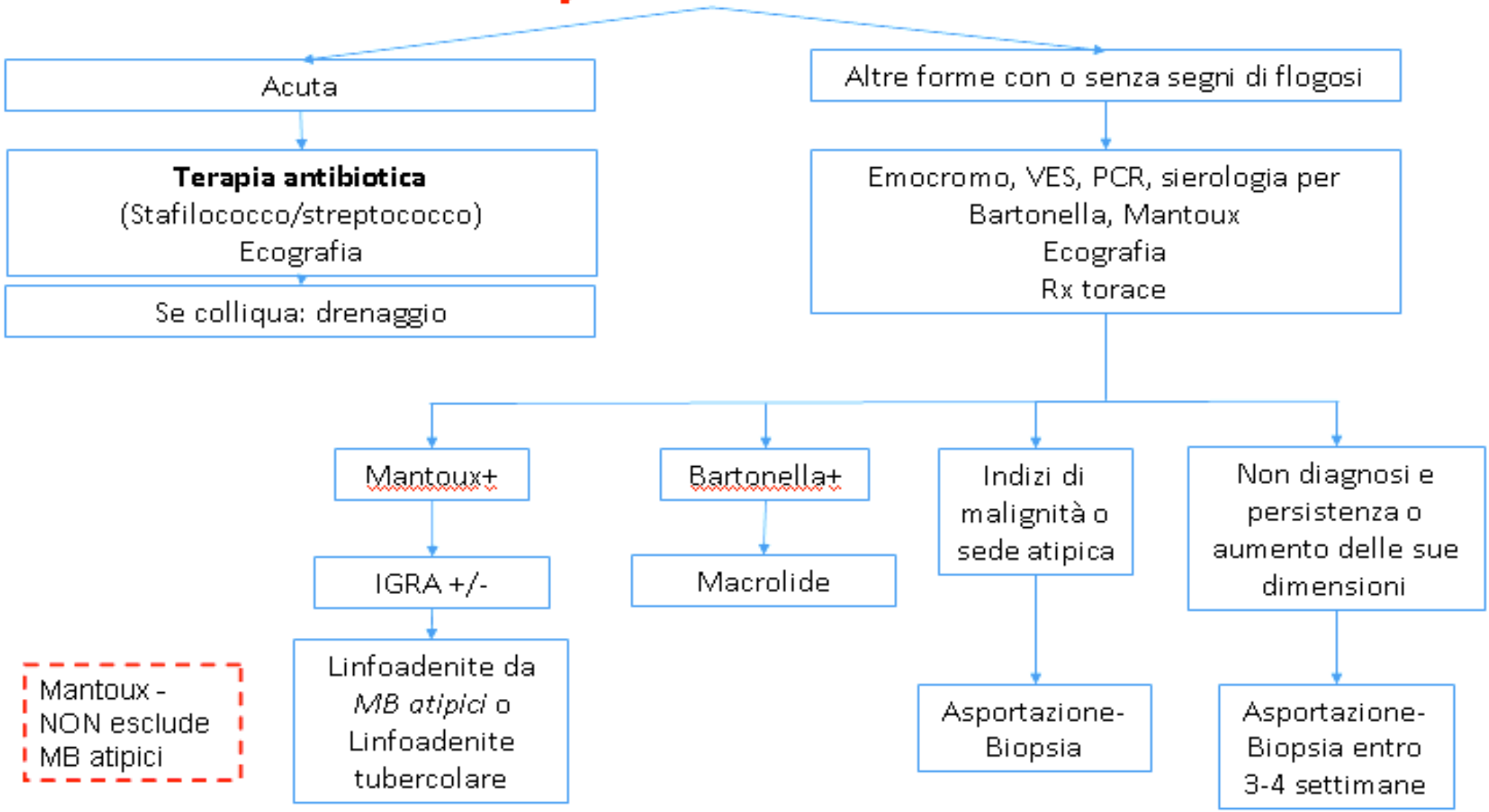
(variante senza segni sistemici
e senza localizzazioni addominale)



Un lieve ritardo di diagnosi non cambia
la prognosi, che è ottima

MEDICO E BAMBINO

Adenopatia asimmetrica



MEDICO E BAMBINO

MEDICO E BAMBINO

CAMPAGNA ABBONAMENTI

CARA LETTRICE, CARO LETTORE

Abbonarsi a

Medico e Bambino è facile e conveniente.

Gli abbonati a Medico e Bambino riceveranno a casa **10 numeri** all'anno della rivista + il supplemento "La Pediatria sulla Grande Stampa" + l'accesso alle Pagine elettroniche e avranno la possibilità di **consultare gratuitamente tutto l'archivio** della rivista dal 1997 in poi, con una facile ricerca per parole chiave e Autore (www.medicoebambino.com).

ABBONAMENTI

Abbonamento annuo a **Medico e Bambino**	€ 90,00
Abbonamento annuo a **Medico e Bambino (soci ACP)**	€ 70,00
Abbonamento annuo a **Medico e Bambino (specializzandi)**	€ 35,00
Abbonamento per due anni a **Medico e Bambino (specializzandi)**	€ 60,00
Abbonamento annuo a **Medico e Bambino (infermieri)**	€ 35,00

COME ABBONARSI

Chi desidera abbonarsi:

- può contattare l'**ufficio abbonamenti**
- può scaricare l'apposito modulo dal nostro sito **www.medicoebambino.com**, compilarlo e inviarlo in busta chiusa o via fax o via mail con relativa attestazione dell'avvenuto pagamento

MODALITÀ DI PAGAMENTO

- ❑ **Conto corrente postale** n° 36018893 intestato a Medico e Bambino sas
- ❑ **Bonifico** sul conto corrente Bancoposta n° 000036018893 intestato a Medico e Bambino sas
  IBAN IT 51 V 07601 02200 000036018893
- ❑ **Carta di credito** Intestatario

Mastercard ❑ Cartasì ❑ Visa ❑ Eurocard ❑ Scadenza ...../...../.....

N° carta (16 cifre) + codice CVV2, codice di sicurezza (3 cifre)

_____

UFFICIO ABBONAMENTI

Per informazioni è a vostra disposizione l'**ufficio abbonamenti**:
Tel. 040 3726126 (dal lunedì al venerdì dalle 9 alle 13) • Fax 040 7606590
E-mail: abbonamenti@medicoebambino.com
Medico e Bambino • Via Santa Caterina, 3 • 34122 Trieste

MEDICO E BAMBINO

SEMPRE PIÙ INTERATTIVO

www.medicoebambino.com

Naviga on line **IN TUTTO L'ARCHIVIO DELLA RIVISTA**, dal 1997 a oggi! Trova gli articoli di tuo interesse semplicemente inserendo una parola chiave o un Autore e leggi in anteprima gli articoli in attesa che la rivista arrivi sulla tua scrivania.

Se non sei ancora registrato, vai su *www.medicoebambino.com* e segui le istruzioni (basta inserire cognome, nome e codice fascetta), oppure contatta la redazione.

medicoebambino.blogspot.com

Collegati al nostro **blog** e rispondi ai "post" commentando gli argomenti presenti. Scrivi la tua e discutine con tutti i lettori del blog!

E se non capisci di cosa stiamo parlando…
vieni a curiosare!

facebook

www.facebook.com/medicoebambino

Se anche tu sei su **Facebook**, segui la nostra pagina!

Riceverai nostre notizie, troverai gli argomenti pubblicati su *Medico e Bambino*, argomenti di discussione, casi interattivi…
e potrai comunicare con noi con le modalità tipiche di questo social network.

Hai dubbi, domande, perplessità?
Non esitare a contattarci!
e-mail: *redazione@medicoebambino.com* - tel. 040 3728911