

Sessione Comunicazioni orali al XXV Congresso Nazionale dell'Associazione Culturale Pediatri

Pubblichiamo quattro abstract di ricerche e casi clinici selezionati per la presentazione orale al XXV Congresso Nazionale dell'ACP.

Irradiazione medica in una popolazione pediatrica con MICI: cosa stiamo facendo?

Giovanna Ventura, Floriana Zennaro, Mario de Denaro, F. Bulfone, Andrea Taddio

IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Trieste

Per corrispondenza: e-mail: gioviventura@gmail.com

Background Ci sono evidenze crescenti che l'esposizione a radiazioni ionizzanti a basse dosi aumenti il rischio di tumore. I bambini affetti da malattia infiammatoria cronica intestinale (MICI) rappresentano una popolazione pediatrica particolarmente esposta a radiazioni ionizzanti.

Obiettivi Valutare la dose efficace cumulativa (CED) di una popolazione pediatrica affetta da MICI seguita presso un centro di riferimento.

Pazienti e metodi Si tratta di uno studio retrospettivo. Sono stati selezionati per lo studio tutti i pazienti che hanno ricevuto diagnosi di MICI e sono stati seguiti presso la Clinica Pediatrica dell'IRCCS "Burlo Garofolo" dal 1996 al 2012. Sono stati raccolti il numero e il tipo di indagini radiologiche irradianti l'addome. La CED è stata stimata tenendo conto della tecnica radiologica e dello strumento utilizzati, dell'epoca dell'esame e delle caratteristiche del paziente.

Risultati preliminari Tra il 1996 e il 2012 sono stati diagnosticati e/o presi in cura 373 casi di MICI a esordio pediatrico. Di questi, 206 (55%) non hanno fatto esami radiografici. I risultati si riferiscono quindi a 167 soggetti che hanno fatto esami radiologici (70 femmine, 97 maschi, età media alla diagnosi 10,5 anni, follow-up medio 10 anni). Di questi, 148 pazienti avevano il morbo di Crohn (CD), 19 la rettocolite ulcerosa (RCU). La CED media è risultata 13,52 mSv. I pazienti con CD hanno una CED media di 14,10 mSv, quelli con RCU di 9,02 mSv. La dose di esposizione media nel primo anno è pari al 42,2% della CED (5,71 mSv). TAC addome, scintigrafia gastrointestinale, clisma opaco e serigrafia dell'intestino tenue hanno un peso relativo sulla CED rispettivamente di 42,8%, 19,7%, 9,2%, 14,1%.

Conclusioni e discussione Circa la metà dei nostri pazienti non è mai stata sottoposta a esami irradianti. La dose efficace cumulativa dei pazienti che hanno ricevuto radiazioni ionizzanti è risultata inferiore rispetto a studi analoghi pubblicati in letteratura, mentre sono sovrapponibili la distribuzione della dose per diagnosi (CD o RCU) e il peso di ciascuna tecnica radiologica. Questo è probabilmente attribuibile alla specificità del nostro Centro e in particolare ai fattori che portano a privilegiare indagini non irradianti (la radiologia pediatrica, la sedazione procedurale per le endoscopie, la videocapsula senza studio fluoroscopico). Lo studio dimostra che la popolazione di bambini affetti da MICI diagnosticata nel nostro Centro è stata esposta a una dose di radiazioni moderata, secondo i range di riferimento in letteratura. Si tratta di una irradiazione importante, vista l'elevata probabilità di successiva irradiazione diagnostica durante l'età adulta. Il maggiore utilizzo della RMN in luogo della TAC nel prossimo futuro potrà ridurre ulteriormente

l'irradiazione dei pazienti con MICI seguiti presso il nostro Centro. La dose di radiazioni già ricevuta dal paziente in età pediatrica dovrebbe essere inclusa come informazione rilevante nel processo di transizione dal pediatra al gastroenterologo dell'adulto.

Cosa complica una diagnosi

Elena Malpezzi, Valentina Decimi
Scuola di Specializzazione in Pediatria, AO "San Gerardo",
Università di Milano-Bicocca, Monza

Per corrispondenza: e-mail: elenamalpezzi@hotmail.it

Caso clinico Descriviamo il caso di Marco, giunto alla nostra osservazione a 8 mesi con una storia di rettorragia cominciata nel periodo perinatale, quando veniva riscontrata una ragade perianale, a cui si attribuiva l'origine del sanguinamento. A 6 mesi la ricomparsa del sintomo portava il bambino a due ricoveri, durante i quali veniva riscontrata un'anemia microcitica. Nel sospetto di allergia alle proteine del latte vaccino, veniva pertanto posta indicazione a dieta con latte idrolisato, con scarsa compliance familiare, che ne rendeva difficile la valutazione dell'efficacia. Visti prick test negativi e una sintomatologia sfumata e in regressione, dopo poche settimane veniva liberalizzata la dieta. Il nostro paziente manifestava inoltre alterazioni rapide dello stato neurologico associate a ipertono e tachipnea, senza perdita di coscienza, quasi sempre in concomitanza di rialzi della curva termica: tali episodi venivano interpretati come crisi convulsive febbrili e trattati con diazepam endoretale. Marco viene ricoverato da noi dopo uno di questi episodi, trasferitoci dalla Terapia Intensiva (TI), dove era stato ricoverato per episodio settico. Giunto alla nostra osservazione, notiamo un bambino in buone condizioni generali e con indici di flogosi in rapido calo; soprattutto conosciamo la mamma, da cui risulta difficile ricostruire l'anamnesi, in quanto ci presenta dei racconti caotici nella cronologia, incoerenti e dai quali sembra emergere che gli episodi di convulsioni siano in realtà brividi in corso di rialzo termico e che la rettorragia sia attribuibile a una ragade (tutt'ora presente), seguita da episodi di febbre e gastroenterite (coprocultura positiva per ADV). Dopo due settimane di degenza dimettiamo il piccolo, sereni del fatto che l'ematochezia appare risolta e che sia stato un caso ingigantito da una famiglia inattendibile. Ma dopo tre giorni Marco torna: ha ripreso a presentare rettorragia. Nelle settimane seguenti il percorso diagnostico ricomincia: gli indici di flogosi fanno propendere per uno stato infiammatorio (PCR modesta, VES aumentata), la curva termica presenta picchi di febbre elevata, indipendenti dalle terapie antibiotiche, la rettorragia è quasi costante. Una ileocolonscopia (MICI? Polipi intestinali? Diverticoli?) mostra un'ansa ileale con mucosa iperemica, edematosa, microerosa, con un quadro istologico indicativo per lieve colite cronica aspecifica: anche la dieta priva di proteine del latte vaccino, iniziata *ex adiuvantibus*, non porta ad alcun beneficio clinico. Dall'età di 9 mesi però, iniziano a delinearci più chiaramente episodi postprandiali di verosimile "dolore addominale", caratterizzati da sudorazione profusa e pianto: dopo aver eseguito un Rx del transito intestinale (esclusi ostruzioni, volvolo, malrotazione), una scintigrafia intesti-

nale (negativa per diverticolo di Meckel), ecografie seriate, in corso degli episodi dolorosi, documentano un ispessimento di 3 mm dell'ultima ansa ileale con invaginazione del tratto a monte. Il successivo intervento in laparotomia evidenzia la presenza di un tratto di ileo-cieco edematoso e tumefatto, facilmente sanguinante, che viene asportato: un'angiomaso diffusa all'istologia.

Conclusioni Gli angiomi intra-addominali sono neoplasie benigne rare, che interessano prevalentemente bambini sotto i 2 anni. La diagnosi è spesso difficile: ecografia, TC e RMN, utili per la diagnosi di angiomi di altre sedi, hanno bassa sensibilità. Il sanguinamento intestinale è talora l'unico "sintomo-guida" che conduce alla loro diagnosi.

Meningite polimicrobica in bambina con cisti dermoide intrarachidea infetta

Federica Zucchetti*, V. Tono*, Francesco Canonico**, Carlo Giussani***, Elena Sala*, Maria Luisa Melzi*

*Clinica Pediatrica, Fondazione MBBM, AO "San Gerardo", Monza

**Unità di Neuroradiologia, AO "San Gerardo", Monza

***UO di Neurochirurgia, AO "San Gerardo", Monza

Per corrispondenza: e-mail: federica.zucchetti@gmail.com

Caso clinico Presentiamo il caso di una bambina di 3 anni, ricoverata per sospetta spondilodiscite; la paziente presentava, al momento del ricovero, febbre da dieci giorni e dolore lombare. Da segnalare all'esame obiettivo angioma mediano lombosacrale con fossetta lombare, indagato all'età di 6 mesi con risonanza con riscontro di fossetta a fondo cieco, non in comunicazione con il sacco durale. All'ingresso in reparto viene posta in terapia con cefazolina e vengono eseguiti radiografia del rachide dorso-lombare e del torace, ecografia addome, ecocardiogramma e indici di flogosi: nella norma. Per il persistere della sintomatologia e il peggioramento delle condizioni cliniche, viene eseguita rachicentesi in terza giornata di ricovero con evidenza di pleiocitosi neutrofila, ipoglicorachia e iperproteino-rachia. È stata quindi sospesa cefazolina sono stati iniziati ceftriaxone e desametasone. Durante la terapia steroidea apiressia, rachialgia e rigor persistenti. Per il riscontro di positività liquorale per *Enterococcus faecalis* e per la ripresa della febbre viene aggiunta alla terapia vancomicina, poi sostituita da ampicillina e amikacina, sospendendo ceftriaxone, senza beneficio. Alla rachicentesi ripetuta in quarta giornata il liquor è in peggioramento, positivo per *Proteus mirabilis* ed *enterovirus*: viene quindi modificata la terapia associando linezolid ad ampicillina e gentamicina, sospendendo amikacina. Per il quadro inedito e la presenza di fossetta sacrale è stata effettuata una risonanza del rachide nel sospetto di focolaio occulto; le immagini, confrontate con la RMN effettuata a 6 mesi di vita, hanno permesso di evidenziare una raccolta ascessuale intrarachidea a partenza dalla fossetta lombare, con indicazione a eseguire evacuazione chirurgica della stessa. In sede di intervento riscontro di tratto di seno dermico a partenza dalla fossetta lombare esteso fino a livello durale. All'incisione della dura, fuoriuscita di liquor purulento e riscontro di voluminosa cisti dermoide a prosecuzione dal seno dermico. Il decorso post-operatorio è stato regolare con sfiebrimento, normalizzazione della clinica e degli esami ematici. Dopo l'intervento sospesa terapia con ampicillina e gentamicina, sostituita con meropenem, associato a linezolid per tre settimane. È stato inoltre proseguito desametasone a basso dosaggio per dieci giorni a scopo antiedemigeno. Nel post-ricovero la bambina ha eseguito visita fisiatrica, audiometria e test di sviluppo intellettuale per il follow-up di eventuali sequele. Attualmente la bambina è in buone condizioni di salute e non presenta esiti di malattia.

Conclusioni In presenza di anomalie cutanee suggestive di malformazione spinale occulta è opportuno effettuare accertamenti strumentali e valutazione neurochirurgica alla nascita in prima battuta

con ecografia, e in caso di dubbi con RMN. Le immagini alla nascita possono costituire utile termine di paragone in caso di patologia successiva o sovrainfezione. In caso di meningite atipica o ricorrente in un soggetto con fossetta spinale, la presenza di tramite fistoloso va sempre sospettata e riconsiderata come causale, anche in presenza di pregresso imaging negativo, soprattutto se effettuato in epoca precoce. L'intervento chirurgico è solitamente preferibile in elezione dopo risoluzione dell'acuzie infettiva, a meno di una mancata risposta alla terapia medica che mette a rischio il paziente di mortalità e morbilità a distanza per l'infezione protratta.

La sete passa, ma...

Naire Sansotta, Orsiol Pepaj, Franco Antoniazzi
Unità Operativa di Pediatria, Università degli Studi di Verona

Per corrispondenza: e-mail: pepaj.orsiol@gmail.com

Caso clinico Francesca è una ragazzina di 11 anni e 8 mesi che giunge presso il nostro ambulatorio di Endocrinologia pediatrica per arresto di crescita (< 3° percentile), calo ponderale di 5 kg negli ultimi cinque mesi, in recente quadro diagnosticato come potomania. Anamnesi patologica remota poco significativa: lieve prematurità (32 settimane) senza esiti, due-tre episodi di infezioni delle vie urinarie nei primi anni di vita, non associati a malformazioni. Un anno prima, comparsa di polidipsia (assume circa 4 litri al giorno) e poliuria (riferite 8-9 minzioni). Per tale motivo, è stata ricoverata presso altra sede dove era sottoposta a esami ematochimici (osmolarità plasmatica 290 mOsm/kg, osmolarità urinaria 347 mOsm/kg) e test dell'assetamento che ha documentato un incremento della concentrazione urinaria con parametri laboratoristici di osmolarità sierica e ioni sempre entro i range di normalità. I valori di ormone antidiuretico (ADH) risultavano indosabili, ma venivano interpretati come secondari a eccesso di introito di liquidi. Viene posta diagnosi di potomania e consigliata restrizione idrica (1,5 l/die). Francesca ci racconta che ora pratica la restrizione idrica senza particolare sofferenza, ma perde peso, anche se il suo appetito le sembra normale e lamenta cefalea frontale a frequenza plurisettimanale. Alla nostra visita si presenta in buone condizioni generali, a eccezione di un aspetto pallido, occhi alonati e un'alopecia areata già in terapia topica. Si pensa: patologia ipofisaria (deficit di ormoni della crescita = GH, diabete insipido parziale) o potomania con disturbo dell'alimentazione? Agli accertamenti emato-chimici: profilo biochimico nella norma a eccezione di lieve ipovitaminosi D, assetto tiroideo, assetto ormonale (ACTH, cortisolo, FSH, LH, HPRL) e ioni nella norma (Na 141 mEq/l). Al carico di arginina si evidenzia deficit di GH (picco 3,8 µg/l). Esame urine: ps 1004, pH 5,5, resto nella norma; volume urinario: 2500 ml/24 ore (80 ml/kg/24 ore); osmolarità plasmatica: 288 mOsm/kg/H₂O; osmolarità urinaria: 161 mOsm/kg/H₂O e ADH: in corso. Sottoponiamo pertanto Francesca a RMN encefalo e ipofisi che mostra una neoformazione della cavità sellare di 26 x 22 mm con coinvolgimento del seno cavernoso, chiasma ottico e recesso sovra-ottico del terzo ventricolo. Alla scansione TAC encefalo non si evidenziano calcificazioni: pertanto i radiologi concludono per verosimile macroadenoma ipofisario. Sottoposta a intervento chirurgico di resezione transfenoidale per via endoscopica nasale, Francesca inizia terapia sostitutiva (idro cortisone, levotiroxina e desmopressina). Ma la sua storia non finisce qui! All'esame istologico si evidenzia germinoma cerebrale e intanto arrivano i risultati dell'ADH: concentrazione indosabile. Dovrà essere sottoposta a chemioterapia. Ma quel test di assetamento era veramente negativo o si trattava già di diabete insipido parziale? Attenzione perché, se dopo privazione di fluidi, l'osmolarità urinaria è < 300 mOsm/kg può essere posta diagnosi di diabete insipido, se invece questa è compresa tra 300 e 750 mOsm/kg può essere potomania, ma anche diabete insipido parziale! ♦