

# Quaderniacp

[www.quaderniacp.it](http://www.quaderniacp.it)

Bimestrale di informazione politico-culturale e di ausili didattici della Associazione Culturale Pediatri

[www.acp.it](http://www.acp.it)



## Il bambino che non cresce

Rivista indicizzata in Google Scholar e in SciVerse Scopus

ISSN 2039-1374

Gestione delle principali urgenze  
nella drepanocitosi in età pediatrica  
*Saper fare, pag. 74*

Antibiotici in pediatria:  
un progetto per promuovere  
l'alleanza terapeutica con i genitori  
*Esperienze, pag. 84*



**Editorial**

- 49 To train better with less and without aid  
*Michele Gangemi*
- 50 GenitoriPiù is 10 years old  
*Leonardo Speri, Michele Gangemi*
- 51 Guidelines and appropriateness  
*Luca de Fiore*
- 53 Retracted!  
*Enrico Valletta*
- 54 Rose without thorns  
*Vincenzo Calia*

**Formation at a distance**

- 56 The child who does not grow  
*Daniela Cioffi, Antonella Klain, Paolo Siani*

**Info parents**

- 63 Tom thumb or Gargantua: to grow or not to grow, that's the problem  
*Stefania Manetti, Costantino Panza, Antonella Brunelli*

**Public health**

- 64 A law for the "After us"  
*Giancarlo Biasini*

**Forum**

- 65 Falling birth rates in Italy: where we come from and where are we going?  
*Carlo Corchia*

**A close up on progress**

- 70 Chronic recurrent osteomyelitis in children  
*Teresa Giani, Laura Capirchio, Gabriele Simonini, Rolando Cimaz*

**Update to practice**

- 74 The management of emergencies in paediatric sickle cell disease  
*Federica Menzato, Raffaella Colombatti, Laura Sainati*

**A window on the world**

- 77 Infant mortality in high income countries: understanding more in order to do better  
*Enrico Valletta*

**Learning from a case**

- 79 Car accidents can produce different types of consequences: report of a rare case  
*Andrea Smarrazzo, Francesco Esposito, Claudia Mandato, Paolo Siani*

**Keep an eye on skin**

- 82 Marco has itching  
*May El Hachem*

**Personal accounts**

- 84 Antibiotics in pediatrics: a project for the promotion of a therapeutic alliance with parents  
*Giorgio Costa, Michele Gangemi, Mauro Cinquetti, Daniela Degani, Silvia Perlini, Valter Spanevello, Franco Raimo, Margherita Andretta*

**Vaccinacipi**

- 87 Again a ruling on vaccines  
*Rosario Cavallo*

**Movie**

- 88 **Books**

**Info**

- 94 **Letters**

**Nati per Leggere**

- 96 Reading in times of crisis  
*Stefania Manetti*

**Direttore**

Michele Gangemi

**Direttore responsabile**

Franco Dessi

**Direttore editoriale**

Giancarlo Biasini

**Comitato editoriale**

Antonella Brunelli  
Sergio Conti Nibali  
Luciano de Seta  
Stefania Manetti  
Costantino Panza  
Laura Reali  
Paolo Siani  
Maria Francesca Siracusano  
Maria Luisa Tortorella  
Enrico Valletta  
Federica Zanetto

**Casi didattici**

FAD - Laura Reali

**Collaboratori**

Rosario Cavallo  
Francesco Ciotti  
Giuseppe Cirillo  
Antonio Clavenna  
Carlo Corchia  
Franco Giovanetti  
Naïre Sansotta  
Italo Spada  
Augusta Tognoni

**Presidente ACP**

Federica Zanetto

**Progetto grafico ed editing**

Studio Oltrepagina, Verona

**Programmazione web**

Gianni Piras

**Indirizzi**

**Amministrazione:**  
Via Montiferru, 6  
09070 Narbolia (OR)  
tel./fax 078 57024  
**Direzione:** Via Ederle 36  
37126 Verona  
migangem@tin.it  
**Ufficio soci:** Via G. Leone, 24  
07049 Usini (SS)  
cell. 392 3838502, fax 1786075269  
ufficioci@acp.it  
**Stampa:** Cierre Grafica  
via Ciro Ferrari, 5  
Caselle di Sommacampagna (VR)  
www.cierrenet.it

**Internet**

La rivista aderisce agli obiettivi di diffusione gratuita online della letteratura medica ed è disponibile integralmente all'indirizzo:  
[www.quaderniacp.it](http://www.quaderniacp.it)

**Redazione**

redazione@quaderniacp.it

**NORME REDAZIONALI PER GLI AUTORI**

I testi vanno inviati alla redazione via e-mail (redazione@quaderniacp.it) con la dichiarazione che il lavoro non è stato inviato contemporaneamente ad altra rivista. Per il testo, utilizzare carta non intestata e carattere Times New Roman corpo 12 senza corsivo; il grassetto solo per i titoli. Le pagine vanno numerate. Il titolo (italiano e inglese) deve essere coerente rispetto al contenuto del testo, informativo e sintetico. Può essere modificato dalla redazione. Vanno indicati l'Istituto/Ente di appartenenza e un indirizzo e-mail per la corrispondenza. Gli articoli vanno corredati da un riassunto in italiano e in inglese, ciascuno di non più di 1000 caratteri, spazi inclusi. La traduzione di titolo e riassunto può essere fatta, se richiesta, dalla redazione. Non devono essere indicate parole chiave.

- Negli articoli di ricerca, testo e riassunto vanno strutturati in Obiettivi, Metodi, Risultati, Conclusioni.
- I casi clinici per la rubrica "Il caso che insegna" vanno strutturati in: La storia, Il percorso diagnostico, La diagnosi, Il decorso, Commento, Cosa abbiamo imparato.
- Tabelle e figure vanno poste in pagine separate, una per pagina. Vanno numerate, titolate e richiamate nel testo in parentesi tonde, secondo l'ordine di citazione.
- Scenari secondo Sakett, casi clinici ed esperienze non devono superare i 12.000 caratteri, spazi inclusi, riassunti compresi, tabelle e figure escluse. Gli altri contributi non devono superare i 18.000 caratteri, spazi inclusi, compresi abstract e bibliografia. Casi particolari vanno discussi con la redazione. Le lettere non devono superare i 2500 caratteri, spazi inclusi; se di lunghezza superiore, possono essere ridotte dalla redazione.
- Le voci bibliografiche non devono superare il numero di 12, vanno indicate nel testo fra parentesi quadre e numerate seguendo l'ordine di citazione. Negli articoli della FAD la bibliografia va elencata in ordine alfabetico, senza numerazione.
- Esempio: Corchia C, Scarpelli G. La mortalità infantile nel 1997. Quaderni acp 2000;5:10-4. Nel caso di un numero di autori superiore a tre, dopo il terzo va inserita la dicitura et al. Per i libri vanno citati gli autori secondo l'indicazione di cui sopra, il titolo, l'editore, l'anno di edizione.
- Gli articoli vengono sottoposti in maniera anonima alla valutazione di due o più revisori. La redazione trasmetterà agli autori il risultato della valutazione. In caso di non accettazione del parere dei revisori, gli autori possono controdedurre.
- È obbligatorio dichiarare l'esistenza di un conflitto d'interesse. La sua eventuale esistenza non comporta necessariamente il rifiuto alla pubblicazione dell'articolo.

**IN COPERTINA**

*Etiopia del Sud: il problema dell'acqua*, fotografia di Giancarlo Lamberti (1° classificata al 7° Concorso fotografico "Pasquale Causa"); premio assegnato nel corso del XXVII Congresso ACP a Napoli, 15-16-17 ottobre 2015.

# Formare meglio a meno e senza aiuti



Michele Gangemi

Responsabile scientifico FAD di Quaderni acp

Il titolo di questo editoriale rimanda a una missione impossibile sulla carta, ma resa possibile grazie a un gioco di squadra all'interno di un contesto virtuoso come la redazione della nostra rivista. Il ringraziamento ai nostri lettori è particolarmente sentito perché ci permette di poter realizzare un'impresa non facile come la formazione a distanza di *Quaderni*.

Prezioso è anche l'aiuto del provider (Accademia Nazionale di Medicina) che ci ha sempre supportato con grande competenza e professionalità per quanto riguarda tutta la parte sulla piattaforma visibile ai soli iscritti.

A questo punto vi starete chiedendo se questo pensiero dell'autore si basi su dati concreti o sia frutto del suo inguaribile ottimismo. L'analisi delle schede di valutazione del corso del 2015 (terza edizione) ci permette alcune considerazioni da condividere con i lettori.

Il numero degli iscritti è rimasto invariato (267) rispetto alla precedente edizione, nonostante la riduzione dei crediti ECM, passati da 27 a 18. Questo primo dato permette di evidenziare come i crediti, per quanto utili, non siano la molla principale che fa iscriverci alla nostra FAD.

Dei 267 iscritti hanno concluso il percorso con successo 215 partecipanti, 52 non hanno portato a termine la formazione pari a circa il 20% del totale. Questo dato è in linea con quanto accade in altri corsi, ma vorremmo ridurre le perdite e capire come migliorare l'accessibilità e la fruizione del corso. La segreteria ACP, con il mitico Gianni Piras, è a vostra disposizione con grande dedizione e non esitate a suggerire qualsiasi proposta di miglioramento. Stiamo producendo un tutorial (vedi box in basso) che ci possa facilitare ulteriormente per l'edizione 2016.

Il gradimento è bulgaro e superiore anche alle aspettative. Tutti gli items considerati hanno ottenuto risposte di gradimento dal 95% in su. Sia le tematiche scelte che la metodologia didattica sono apprezzate e ritenute adeguate per il nostro target (ospedale e territorio).

Gli argomenti suggeriti per il futuro sono in linea con la nostra programmazione. Questa considerazione ci porta a ritenere che il divario tra bisogni di formazione percepiti dal singolo e dai formatori sia veramente esiguo. Molti degli argomenti suggeriti sono stati inseriti nella FAD 2016 e altri saranno ripresi nelle future edizioni.

L'assenza di sponsor permette assoluta trasparenza nei contenuti, ma anche nella metodologia didattica volta a stimolare la riflessione e il problem solving, piuttosto che l'addestramento. I dati provenienti dal web indicano un numero molto elevato di download dei dossier FAD e questo conferma l'attenzione all'iniziativa anche se probabilmente solo per la parte di lettura. Il piccolo ritocco della quota d'iscrizione si è reso necessario per cercare di rimanere in attivo, senza sacrificare la qualità dell'iniziativa che continua a reggersi senza sponsor. Chiediamo il vostro sostegno e il vostro prezioso ritorno per non tradire le aspettative. La FAD di *Quaderni acp* costituisce anche l'ossatura del volume "Formazione a distanza ravvicinata", edito dall'ACP e a disposizione dei soci a 25 euro. La rigorosa metodologia didattica e la cura dei dettagli rendono il libro particolarmente utile e fruibile da parte di tutti i lettori, anche se già utenti della FAD.

Un grazie al nostro editore (ACP) che ha inserito la presentazione di questa iniziativa nel prossimo congresso nazionale a testimonianza dell'apprezzamento per lo sforzo fatto da tutta la redazione e dagli autori dei dossier. Alcuni gruppi locali ACP stanno proponendo questo modello didattico nella loro formazione in gruppo e questa via andrebbe privilegiata anche per capirne i limiti e per poterla potenziare nell'ottica di un cooperative-learning.

Il lettore dirà se il titolo risulta azzeccato.

Un grazie al nostro editore (ACP) che ha inserito la presentazione di questa iniziativa nel prossimo congresso nazionale a testimonianza dell'apprezzamento per lo sforzo fatto da tutta la redazione e dagli autori dei dossier. Alcuni gruppi locali ACP stanno proponendo questo modello didattico nella loro formazione in gruppo e questa via andrebbe privilegiata anche per capirne i limiti e per poterla potenziare nell'ottica di un cooperative-learning.

Il lettore dirà se il titolo risulta azzeccato.

✉ [migangem@tin.it](mailto:migangem@tin.it)

## Istruzioni per accedere al corso FAD ACP

Dopo aver acquistato il corso FAD all'interno dell'area riservata del portale [www.acp.it](http://www.acp.it), riceverai il **codice di attivazione**.

Di seguito le indicazioni per recuperare il codice e attivare il corso:

- 1) accedere al portale facendo click su **Login** e inserire il nome utente e la password ricevuti al momento della registrazione. Se non si ricordano i dati di accesso, seguire la procedura per il recupero indicata sul sito, se non si è registrati fare click su **Registrati** per ricevere una mail con gli identificativi (immagine sul lato);
- 2) dopo l'accesso, fare click sul **Menu FAD** presente sul lato sinistro della pagina e, all'apertura della nuova schermata, in corrispondenza del corso acquistato, si potrà vedere il proprio codice di attivazione (facendo doppio click sul codice il testo verrà selezionato e potrà essere copiato);
- 3) per accedere alla piattaforma FAD dell'Accademia Nazionale di Medicina (ACCMED) fare click su **Collegati** (o digitare il seguente indirizzo sulla barra di navigazione: <http://fad.accmmed.org/login/index.php>). Gli identificativi per accedere al portale dell'ACP non sono gli stessi per l'accesso alla piattaforma FAD dell'ACCMED. Se non ti sei mai registrato alla piattaforma visita l'indirizzo sopraindicato e fai click su **Registrati** nel riquadro a destra della schermata. Se sei già registrato e non ricordi i dati di accesso, segui la procedura indicata nel sito;
- 4) dopo l'accesso alla piattaforma, incollare nell'apposita casella il codice di attivazione precedentemente copiato.

# GenitoriPiù compie 10 anni



Leonardo Speri\*, Michele Gangemi\*\*

\*Coordinatore del Programma GenitoriPiù, \*\*Direttore di Quaderni acp

Un genitore quasi perfetto: con questa frase di Bettelheim a fine 2006, gli autori avevano identificato insieme, in un brain storming, lo spirito con cui il progetto sei+uno, ideato e sperimentato dal Centro per la Salute del bambino (CSB), poteva essere ripreso e sviluppato.

“Prendiamoci più cura della loro vita” diventava lo slogan di GenitoriPiù, per dare il messaggio che molte cose possono fare i genitori per la salute dei loro figli, se correttamente accompagnati da professionisti preparati e resi consapevoli delle enormi risorse che anche nelle situazioni più difficili possono esprimere.

Nato nel Veneto nel 2006 come Campagna di comunicazione sociale, tra il 2007 e il 2009 diventa Progetto Nazionale per iniziativa del Ministero della Salute, che lo integra attraverso la collaborazione dell'UNICEF e, attraverso la FIMP, della pediatria di famiglia.

Attivo in tutta Italia, viene applicato in particolare in 14 Regioni, e riceve immediatamente il patrocinio del Programma Nazionale Guadagnare Salute.

Oltre alla popolazione, molto lavoro si rivolge anche agli operatori, con la produzione di materiale scientifico sulle azioni del programma, (diventate 8 - [www.genitoripiu.it](http://www.genitoripiu.it)), basato su solide prove di efficacia, redatto e validato dal CSB e dalle più importanti società scientifiche e professionali impegnate nel percorso nascita. Su questi contenuti si è basata una formazione costante e capillare degli operatori.

Le azioni promosse e la visione *long life course*, centrata sulla persona e sull'*empowerment* delle famiglie, vengono riprese con attenzione crescente nei Piani di Prevenzione, sia Nazionali che Regionali, susseguendosi nel tempo. In questo senso ha assunto un ruolo fondamentale ottenere l'introduzione nei sistemi di sorveglianza di indicatori relativi alla salute del bambino, fino alla recente sperimentazione coordinata dall'Istituto Superiore di Sanità di uno specifico sistema di sorveglianza (Sorveglianza 0-2).

Nella Regione Veneto oggi prosegue come Programma all'interno del Piano Regionale della Prevenzione 2014-2018, con funzioni di coordinamento del Piano Regionale della Promozione

della Salute Materno-Infantile e con una progettualità tesa a incrementare la comunicazione anche attraverso l'utilizzo del web, alla produzione di news e di una newsletter che per ora raggiunge 4440 destinatari.

Fin dal suo inizio il progetto ha condiviso con l'ACP una intensa attività di *Advocacy* per portare all'attenzione della Sanità e del mondo della prevenzione i bisogni dei bambini e delle loro famiglie, con un crescente impegno per il contrasto alle disuguaglianze in salute precoci.

Quest'ultima è una delle 4 priorità individuate dall'ACP fin dal 2007, accanto al Sostegno alla Genitorialità, all'Ambiente e alla Salute Mentale (*Quaderni acp* 2007;14:145).

In occasione di questo importante compleanno GenitoriPiù e *Quaderni acp* concretizzano una collaborazione ancora più organica sui determinati punti strategici.

Collaborazione per divulgare attraverso GenitoriPiù contenuti sempre più aggiornati e pertinenti in merito alle 8 azioni e alla salute materno-infantile in generale, mettendo a disposizione del programma e del suo pubblico di genitori e operatori, articoli e revisioni, come quella sull'acido folico (*Quaderni acp* 2016;23:20-23).

Aumentare la visibilità reciproca con link stabile tra i due siti, e un richiamo particolare a ogni news di interesse comune, anche su eventi, iniziative formative e convegni.

Diffusione condivisa dei dati disponibili, i ricavati da survey, sulla salute materno-infantile.

Valorizzazione dei contributi di interesse comune oggetto delle rubriche fisse della Rivista, dedicate alla lettura precoce, con Nati per Leggere, e alla promozione delle pratiche vaccinali nell'infanzia con Vaccinacipi.

Siamo certi che da questa collaborazione riusciremo a ricavare una crescita professionale negli operatori, un miglioramento nell'offerta istituzionale e il rinforzo di un dialogo sempre più aperto con i genitori, i veri protagonisti della salute dei loro figli.

✉ [leonardo.speri@ulss20.verona.it](mailto:leonardo.speri@ulss20.verona.it)

# Linee guida e appropriatezza



Luca de Fiore

Presidente della Associazione Alessandro Liberati – Network Italiano Cochrane

Nel tempo di scrivere queste righe c'è stato un diluvio di tweet con lo *hashtag* #guidelines. Colpa – o merito? – delle linee guida per la dieta degli americani (*Dietary Guidelines for Americans*) del Governo federale statunitense<sup>1</sup>. Alle raccomandazioni dovranno uniformarsi i policy maker di tutta la nazione, i servizi delle mense scolastiche che preparano da mangiare ogni giorno a 30 milioni di bambini, i 5 mila servizi di assistenza comunitaria per gli anziani, i cuochi che allestiscono il rancio per i soldati statunitensi, gli addetti ai servizi di salute materno-infantile che si prendono cura di circa 8 milioni di mamme e neonati.

Peccato che sul contenuto delle linee guida non ci siano due persone che vadano d'accordo. È una storia un po' lunga per essere raccontata in dettaglio: basti sapere che già il lavoro preparatorio di questo documento è stato oggetto di un'analisi commissionata e pubblicata sul *British Medical Journal* che, oltre a contestare nel merito buona parte del lavoro di revisione della letteratura condotto dal panel di esperti, ha sottolineato i numerosi conflitti di interesse che potenzialmente condizionavano l'operato della commissione<sup>2</sup>. La controversia ha portato a una lettera aperta di centinaia di nutrizionisti di molti Paesi del mondo che hanno violentemente attaccato il settimanale della *British Medical Association*, chiedendo di ritirare l'articolo<sup>3</sup>. Ad oggi, il *BMJ* attende il parere di alcuni referee da lui nominati che, come in altri casi simili che si sono verificati nei mesi scorsi, suggeriranno alla direzione della rivista la decisione da prendere.

Tra gli elementi all'origine del problema hanno molto rilievo le scelte metodologiche che informano il lavoro dei ricercatori. Il campo della scienza dell'alimentazione è particolarmente a rischio, anche perché la rilevazione delle abitudini dietetiche e alimentari è per lo più affidata a questionari o a osservazioni empiriche: il pericolo di distorsione dei dati raccolti è molto elevato, così come i condizionamenti dei comportamenti dei partecipanti agli studi: se sai di essere "osservato" da qualcuno che controlla le tue abitudini, è probabile che i comportamenti che seguirai potranno essere più virtuosi, così come la sincerità nel rispondere a delle survey potrà risultare influenzata dal tuo amor proprio. In generale, però, la ricerca nutrizionale è poco affidabile e costruire linee guida su un terreno così poco solido si rivela un esercizio temerario<sup>4</sup>.

Se le linee-guida nutrizionali statunitensi sono state definite da Walter Willett<sup>5</sup> "a disservice to the American public", non si può dire ci sia maggiore consenso su raccomandazioni altrettanto importanti, come quelle sugli screening mammografici. L'*American College of Obstetrics and Gynecology* raccomanda l'avvio degli screening a partire dai 40 anni; l'*American Cancer Society* ha da poco modificato le indicazioni precedentemente fornite: esame annuale dopo i 45 anni e non più dai 40<sup>6</sup>. Comunque troppo presto e di frequente per la *U.S. Preventive Service Task Force*, che suggerisce la cadenza biennale e solo a partire dal cinquantesimo compleanno della donna<sup>7</sup>. Particolare non trascurabile: prima di questa data sarà la donna a decidere cosa fare, consigliata dal proprio medico, sulla base della propria storia e del conseguente profilo di rischio.

La mancata concordanza tra linee guida sulla stessa materia può

disorientare sia il medico sia i decisori di politica sanitaria. In certi casi, però, il mancato accordo può rivelarsi provvidenziale. Pensiamo, per esempio, al caso delle linee guida per il controllo della ipercolesterolemia redatte dall'*American College of Cardiology* (ACC) in collaborazione con l'*American Heart Association* (AHA). Per qualcuno si è trattato di una rivoluzione positiva, per altri un azzardo<sup>8</sup>. Ad ogni modo, se n'è discusso al punto che il board del *New York Times* ha sentito il bisogno di intervenire con un editoriale per raccomandare cautela nell'affidarsi al calcolatore del rischio integrato nelle linee guida e sollecitare un approfondito confronto col proprio medico<sup>9</sup>. Cautela quanto mai opportuna se autori italiani facevano successivamente notare che "l'applicazione delle nuove linee guida ACC/AHA potrebbe causare fino a 38.400 nuovi casi di miocardite severa e fino a 16.640 nuovi casi di rhabdomiolisi negli Stati Uniti"<sup>10</sup>.

Viviamo la paradossale situazione di una medicina (e di una sanità e di una salute) sempre più complessa a cui si pretende di rispondere con la definizione ininterrotta di nuove categorie, classificazioni e percorsi. Da una parte viene enfatizzato il valore dell'autonomia decisionale di un cittadino (o di un malato) finalmente consapevole e dall'altra si richiede che il clinico segua itinerari quanto più rigidi possibile.

Già a distanza di pochi anni dalla loro iniziale popolarità come effetto della diffusione dei principi della medicina basata sulle prove, delle linee guida non si parlava più come di regole da seguire né come sintesi derivata dalla selezione e interpretazione della letteratura a beneficio di un medico troppo impegnato per poterle studiare<sup>11</sup>. Piuttosto, le linee guida dovevano orientare il clinico che necessariamente avrebbe dovuto tenere conto nell'applicarle dei fattori culturali e di contesto: valori e punti di vista di tutte le parti in causa, dentro e fuori la professione. Ancora: qualsiasi decisione non avrebbe potuto prescindere "dagli aspetti organizzativi e strutturali dell'ambiente clinico".

Se vogliamo – e vogliamo – le linee guida sono un'opportunità di autovalutazione, di controllo e di crescita per l'organizzazione, molto più di quanto non possano esserlo per il singolo professionista. E l'adozione di raccomandazioni non può mai – o quasi – configurarsi come una scelta personale ma come un progetto di ricerca che una comunità di pratica più o meno ampia decide di intraprendere mettendo se stessa in discussione<sup>12</sup>.

Pensare di legare la responsabilità professionale all'aderenza delle proprie scelte alle indicazioni di linee guida è un'ingenuità: in primo luogo perché è una "soluzione" solo apparente, perché è concretamente impraticabile per la molteplicità e incoerenza dei documenti ai quali il medico può teoricamente riferirsi. Anche provare a stabilire una sorta di gerarchia di valore delle raccomandazioni sulla base di un'ipotetica diversa autorevolezza della fonte non è giustificato da evidenze: la qualità delle linee guida non dipende dalla istituzione o dalla associazione che le redige.

Se applicare le linee guida non può essere un indicatore di responsabilità del medico, conoscerle e discuterne il contenuto con i colleghi forse sì. Ma, anche in questo caso, la dimensione entro la quale ragionare è di sistema: può un Servizio Sanitario Nazionale

che ha completamente abbandonato ogni attività formativa e informativa indipendente assegnare al singolo professionista la responsabilità di aggiornarsi? C'è poco da fare: da giovani eravamo convinti che l'origine di qualsiasi problema fosse "più a monte". Facevamo un po' ridere, ma forse avevamo ragione.

<sup>1</sup> <http://health.gov/dietaryguidelines/2015/guidelines/> - Ultimo accesso 9 gennaio 2016.

<sup>2</sup> Teicholz N. The scientific report guiding the US dietary guidelines: is it scientific? *BMJ* 2015;351:h4962.

<sup>3</sup> Vedi le Rapid responses all'indirizzo <http://www.bmj.com/content/351/bmj.h4962/rapid-responses> - ultimo accesso 11 gennaio 2016.

<sup>4</sup> Ioannidis JPA. Implausible results in human nutrition research. *BMJ* 2013;347:f6698.

<sup>5</sup> Walter Willett è il direttore del Dipartimento di Nutrizione della Harvard University.

<sup>6</sup> Per una sintesi vedi <http://goo.gl/s56Pz> - Ultimo accesso 8 gennaio 2016.

<sup>7</sup> [www.screamingforbreastcancer.org/](http://www.screamingforbreastcancer.org/) - Ultimo accesso 10 gennaio 2016.

<sup>8</sup> Martin SS, Blumenthal RS. Concept and controversies: The 2013 ACC/AHA risk assessment and cholesterol treatment guidelines. *Ann Intern Med* 2014;160:356-8.

<sup>9</sup> The Editorial Board. Cholesterol guidelines under attack. *NY Times* 2013; 18 novembre. Ultimo accesso 9 gennaio 2016.

<sup>10</sup> Lippi G, Mattiuzzi C. Nuove linee guida per il trattamento dell'ipercolesterolemia: eccesso di una cosa buona? *Recenti Prog Med* 2014;105:317-21.

<sup>11</sup> Grilli R. Le linee guida nell'era dell'assistenza basata su prove di efficacia: da semplici raccomandazioni a politiche assistenziali condivise. In: Liberati A (a cura di). *La medicina delle prove di efficacia*. Roma: Il Pensiero Scientifico Editore, 1997.

<sup>12</sup> Ballini L, Liberati A. *Linee guida per la pratica clinica*. Roma: Il Pensiero Scientifico Editore, 2004.

✉ [luca.defiore@pensiero.it](mailto:luca.defiore@pensiero.it)

## Il nuovo archivio online di Quaderni acp... i numeri a quasi 3 anni dalla pubblicazione online

Sono passati quasi tre anni dalla pubblicazione online del nuovo archivio di Quaderni acp, dove si possono trovare e scaricare integralmente tutti gli articoli dal 2003 fino ad oggi. A giugno del 2013 fu abbandonata la vecchia tecnologia di indicizzazione degli articoli, integrando direttamente nel nostro portale ([www.acp.it](http://www.acp.it)) il motore di ricerca di Google. Questo passaggio ci ha consentito di rinunciare all'utilizzo delle parole chiave in quanto il nuovo motore è capace di leggere interamente il contenuto dei file pdf archiviati, e di conseguenza avere un'ottima indicizzazione anche su Google Scholar.

Periodicamente vengono effettuate delle rilevazioni che ci consentono di comprendere l'andamento della frequentazione del nuovo archivio, il numero di articoli scaricati e a quali rubriche della rivista corrispondono.

L'ultima rilevazione risale al 12 febbraio di quest'anno e le statistiche ci dicono che abbiamo avuto **46.012** visualizzazioni delle pagine dell'archivio, a cui hanno fatto seguito **42.785** download degli articoli. In particolare segnaliamo che le due rubriche più scaricate sono **Info genitori** e **Formazione a distanza**. Sono sicuramente numeri importanti che, oltre agli apprezzamenti e i consigli ricevuti dai nostri lettori, ci danno indicazioni sul cammino da seguire.

# Retracted!



Enrico Valletta

UO di Pediatria, Ospedale G.B. Morgagni – L. Pierantoni, AUSL della Romagna, Forlì

*I will not Reason & Compare;  
my business is to create.*

WILLIAM BLAKE (1757-1827), JERUSALEM

*"In families with a history of atopic disease mothers who breast feed should avoid common allergenic foods during lactation. If they choose not to breast feed a hydrolysate formula should be used."* Così concludeva, nel 1989, il canadese R.K. Chandra, riferimento per allergologi e pediatri di tutto il mondo. Già nel 1995 un'indagine della sua università aveva accertato l'inesistenza di qualsiasi dato relativo allo studio, ma aveva insabbiato la cosa per timore di ritorsioni legali. Nel 2006, la rete televisiva canadese CBC riprende la questione: i documenti emersi dall'inchiesta e dal successivo processo rivelano che i dati di quella e di altre ricerche erano inventati e che vi erano importanti conflitti di interesse non dichiarati. Nel 2015, 25 anni dopo la pubblicazione, *BMJ* ritira l'articolo ed esiste il dubbio che buona parte degli oltre 200 lavori prodotti da Chandra abbia poco o nessun fondamento scientifico (*White C. BMJ 2015;351:h5683*).

La storia di A.J. Wakefield e del suo lavoro pubblicato da *The Lancet* nel 1998 è nota. Lo studio, condotto su 12 bambini con disturbo regressivo dello sviluppo e sintomi intestinali cronici, ipotizzava un nesso causale con la vaccinazione MMR. I risultati della ricerca, amplificati dagli organi di informazione più o meno scientifica, hanno avuto conseguenze devastanti dentro e fuori la Gran Bretagna, determinando una caduta della copertura vaccinale per il morbillo e il riemergere di estesi focolai epidemici. Nel 2004, il giornalista Brian Deer rende pubbliche alcune irregolarità del lavoro di Wakefield: i 12 bambini non erano pazienti "consecutivi" ma gli erano stati riferiti da un legale che rappresentava le famiglie in azioni di rivalsa anti-vaccinale; Wakefield non aveva dichiarato questo possibile conflitto di interesse; i bambini erano stati sottoposti a procedure (colonscopia e rachicentesi) senza l'approvazione del comitato etico e avevano ricevuto piccole somme di denaro per sottoporsi ai prelievi. Nel 2010 l'Ordine dei Medici Britannico lo accusa di comportamento disonesto e irresponsabile e lo radia. Subito dopo, *The Lancet* ritira l'articolo (*The Editors of the Lancet. Lancet 2010;375:445*).

Meno note ai pediatri sono le gesta di S.S. Reuben e di H-I. Moon, due "creativi seriali". Il primo, anestesista statunitense pioniere della terapia antalgica, dal 1996 per 12 anni produce almeno 25 pubblicazioni che risulteranno inventate o eticamente scorrette e quindi ritirate. Reuben aveva pesanti conflitti d'interesse con le case produttrici dei COX2-inibitori e i suoi "studi" hanno influenzato il trattamento di milioni di pazienti in tutto il mondo. L'autorevole *Anesthesia & Analgesia* deve ritrattare 10 sue pubblicazioni (*White P, et al. Anesth Analg 2011;112:512-5*). Il sud-coreano Moon, esperto di piante medicinali, "forza" il sistema di *peer-review* dell'editore Informa suggerendo, per i propri artico-

li, e-mail di falsi revisori dietro ai quali c'erano lui o suoi collaboratori. Risultato: 28 lavori vengono ritirati. Nel 2013 analoga frode coinvolge l'editore SAGE che scopre un meccanismo di auto-revisione ideato dall'ingegnere taiwanese Chane che si conclude con la ritrattazione di 60 pubblicazioni (*Haug CJ. NEJM 2015;373:2393-5*). Nell'agosto 2015 la Springer cancella 64 lavori pubblicati in 10 sue riviste e poco prima BioMed Central ne aveva annullati altri 43.

Il fenomeno delle frodi scientifiche non è nuovo, ma appare in aumento e non risparmia alcuna disciplina né rivista di prestigio. Nonostante la percentuale degli articoli ritirati sia molto bassa (0.02% di quelli pubblicati), il loro numero è cospicuo (oltre 2300 in campo biomedico negli anni 2004-2013) e i potenziali danni arrecati tutt'altro che trascurabili. Non sempre si è di fronte a una falsificazione dei dati, spesso si tratta di errori statistici o interpretativi, plagio, duplicazione, disaccordo tra gli autori o infrazioni etiche. L'accertamento di una frode o di una sostanziale scorrettezza può essere complesso e il tempo che intercorre tra la pubblicazione e la ritrattazione molto lungo. La spinta a pubblicare ai fini di carriera è, in taluni ambienti, fortissima e si accompagna spesso a conflitti di interesse macroscopici e non dichiarati. D'altra parte, il proliferare di editori che promettono rapida pubblicazione (e rapidissimo referaggio) è crescente e nasconde interessi economici facilmente verificabili. La consuetudine di chiedere agli autori stessi, nomi e e-mail dei possibili revisori, è evidentemente strumentale (facilita il compito di *editors* poco competenti o superimpegnati) ed espone a intuibili rischi di revisioni di scarsa qualità o compiacenti. La vulnerabilità dei sistemi informatici (ScholarOne o Editorial Manager, tra gli altri) che gestiscono il processo di *submission* completa il quadro e rende possibili le gesta dei vari Moon e Chane. Autori cinesi e asiatici sono implicati con particolare frequenza, ma non hanno certamente l'esclusiva della scarsa correttezza scientifica.

Di fronte a tanta creatività, il lettore "medio" sembra indifeso. L'autorevolezza della rivista che ospita l'articolo e dell'istituzione da cui proviene non garantisce in senso assoluto e anche dopo la ritrattazione i lavori incriminati continuano a essere citati e a fare danni per anni. Eppure, un livello più elevato di garanzia non può che venire dagli istituti di ricerca (maggiore sorveglianza su protocolli, provenienza e utilizzo dei fondi, possibili conflitti di interesse, rispetto dei requisiti etici) e dagli stessi editori. Il sistema dei "revisori suggeriti dagli autori" non è più sostenibile e tutto il processo di *peer-review* dovrà essere portato a un più elevato livello di affidabilità. Mentre le maggiori riviste biomediche prendono atto di questo, la trasparenza della ricerca scientifica è monitorata dai siti del *Committee of Publication Ethics* ([publicationethics.org](http://publicationethics.org)) e di *Retraction Watch* ([retractionwatch.com](http://retractionwatch.com)).

✉ [enrico.valletta@auslromagna.it](mailto:enrico.valletta@auslromagna.it)

# Rosa senza spine



Vincenzo Calia

Pediatra di famiglia, Roma – Direttore di UPPA

“Non c’è rosa senza spine”. Nessuno metterebbe in dubbio la saggezza di questo detto. E invece si tratta soltanto di un luogo comune: esistono alcune varietà di rose del tutto prive di spine, rare certamente, ma non per questo meno belle e meno profumate.

Tutti dicono che non sia possibile pubblicare un giornale senza il sostegno della pubblicità. Anche questo è soltanto un luogo comune, e lo dimostra l’esistenza di una rivista come *Quaderni acp*.

Anche *Un Pediatra Per Amico* (UPPA) quest’anno diventa una “rosa senza spine” e cioè si unisce al gruppo, ristrettissimo, di pubblicazioni che possono vantarsi di poter fare a meno della pubblicità. Un bel risultato, ma come ci siamo arrivati?

Facciamo un passo indietro.

UPPA nasce nel 2001 dalla convergenza di due fattori: la maturazione di una pratica professionale di qualità all’interno di una consistente area di pediatri, e la produzione culturale e scientifica di un gruppo di élite, raccolto nell’ACP.

Idee nuove e persone determinate a metterle in pratica.

Contemporaneamente nelle famiglie cresceva la richiesta di competenze e di informazioni corrette: formare genitori autonomi e competenti è proprio uno degli obiettivi della migliore pediatria. Perciò non fu difficile per il piccolo gruppo di medici, psicologi e giornalisti che decisero di avventurarsi nella produzione di questo nuovo giornale stilare un progetto: c’erano le idee, c’era una schiera di colleghi che avrebbe potuto diffonderle, si intravedeva uno spazio nel panorama editoriale. Decisivi furono l’entusiasmo e il sostegno dell’indimenticabile prof. Panizon.

Mancava una cosa però: il denaro, anche quello era indispensabile. Nasceva e si diffondeva rapidamente in quegli anni un modello editoriale: la *free press*, ossia la distribuzione gratuita (spesso fatta per strada) di pubblicazioni prodotte a basso costo e finanziate dalla raccolta pubblicitaria.

A questo modello si ispirò UPPA e fu affidata perciò a un editore ben introdotto nel mercato della pubblicità: solo 48 facciate, stampate su una carta economica, senza copertina; 5 numeri all’anno, uno ogni due mesi con una pausa in estate.

L’avvio non fu facile e nei primi anni il gruppo fondatore fu costretto a mettere mano al portafoglio: la pubblicità c’era, ma non era sufficiente per coprire i costi, anche se si sperava che sarebbe cresciuta con il tempo.

Li per li non pensammo neppure che fosse possibile raccogliere anche abbonamenti. Fu solo dopo alcuni mesi, quando ci accorgemmo che le famiglie cominciarono ad abbonarsi, che decidemmo di aggiungere alle pagine pubblicitarie una nostra pagina in cui si sollecitavano i lettori occasionali, quelli che avevano trovato UPPA nella sala d’attesa del loro pediatra, ad abbonarsi... “per non perdere nemmeno un numero”.

E gli abbonamenti, pian piano, cominciarono ad arrivare: nel 2004 (quarto anno di pubblicazione) raggiunsero il numero di 4 mila, su una tiratura complessiva di 70 mila copie, quasi tutte inviate gratuitamente ai pediatri.

Scoprire che era possibile raccogliere abbonamenti fu la salvezza, perché intanto la raccolta pubblicitaria cominciava a mostrare le sue criticità.

L’editoria periodica (dai grandi quotidiani ai giornalotti di quartiere) e la produzione radiofonica e televisiva si reggono da sempre sulla pubblicità. Che non è però una specie di manna che scende dal cielo e di cui tutti possono beneficiare, sulla base di un semplice contratto di scambio: io pubblico il tuo prodotto e tu paghi per questo servizio. La situazione è molto diversa, soprattutto per le pubblicazioni “di settore” come UPPA.

La raccolta pubblicitaria passa attraverso grandi agenzie, legate direttamente agli editori della carta stampata e della TV, che si guardano bene da ammettere intrusi alla loro tavola. E quel poco di pubblicità destinato all’editoria “di settore” è spesso condizionato alla disponibilità a sostenere, in maniera più o meno palese, questa o quella linea di prodotti.

Perciò la vita era dura per chi, come UPPA, non era “raccomandato” o disponibile a fare della pubblicità occulta.

Svaniva anche l’illusione di raccogliere la pubblicità “neutra”, quella dei prodotti di largo consumo (le automobili, gli elettrodomestici...) che pure riempie le pagine di moltissimi giornali e che sarebbe stata per UPPA non impegnativa rispetto ai contenuti.

Cominciò allora una specie di altalena: essere o non essere? Come garantire la pubblicazione di un giornale che ormai aveva acquisito una sua identità e persino un certo “mercato”: con la pubblicità, desiderata ma non accettata a tutti i costi, o con gli abbonamenti, che crescevano, ma non abbastanza?

Bisogna arrivare al 2008 per assistere al “sorpasso”: per la prima volta le entrate derivanti dagli abbonamenti superano quelle della pubblicità. Un risultato incoraggiante, anche se gli abbonamenti ancora non bastano a coprire i costi: il giornale intanto è cresciuto, i 5 numeri all’anno sono diventati 6, la veste grafica è notevolmente migliorata. Il nostro editore, stretto nella morsa della “crisi” che si stava traducendo in una forte contrazione degli investimenti nella pubblicità, decide di chiudere i battenti. E così UPPA è costretta a diventare editore di se stessa.

La prima decisione fu di rinunciare a spedire decine di migliaia di copie in omaggio e chiedere ai pediatri “diffusori” un contributo, un abbonamento a un costo poco più che simbolico: furono più di 1000 i pediatri che accettarono.

E intanto crescevano costantemente, un numero dopo l’altro, gli abbonamenti delle famiglie, UPPA era diventata in un certo senso “famosa”: si trovava negli studi dei pediatri, godeva del passaparola dei genitori che apprezzavano una voce fuori dal coro della stampa consumistica e salutista, era ormai presente su internet e nei social media.

E così oggi siamo finalmente arrivati ad avere più di 12 mila abbonati, che forniscono entrate sufficienti per coprire i costi che, ovviamente, sono sempre ridotti al minimo.

Ma c’è di più: ormai UPPA si presenta come un “vero” giornale: dal 2015 ha 64 pagine (non più 48), a cui quest’anno si aggiungono una copertina di carta pesante e una nuova veste grafica.

Anche i contenuti si stanno espandendo, approfittando anche dello spazio un tempo destinato alle inserzioni pubblicitarie; la redazione è cresciuta e il sito internet ([uppa.it](http://uppa.it)) è diventato un portale, certificato secondo uno standard di eccellenza e indipenden-



za nell'informazione sulla salute (HONcode - healthonnet.org/HONcode/Italian/).

UPPA è un giornale per le famiglie, ma è anche la voce dei pediatri che, grazie anche al contributo competente e generoso di tanti colleghi, ben conosciuti anche dai lettori di *Quaderni acp*, sono l'unica categoria di medici che dispone di uno strumento di comunicazione con i propri pazienti. Anzi, di più strumenti di comunicazione perché si espande velocissimamente anche tutto quello che viaggia sul web.

Se oggi dovessimo giudicare i risultati in base alle intenzioni del

2001 e all'ipotesi da cui eravamo partiti, saremmo costretti ad ammettere un fallimento: non è possibile pubblicare un giornale indipendente, diffuso gratuitamente e finanziato dalla pubblicità. Se invece leggiamo la storia di UPPA per come si è evoluta e guardiamo la situazione di oggi, dobbiamo constatare un successo sorprendente.

Per ricorrere ancora una volta a un modo di dire... non tutto il male viene per nuocere.

✉ direttore@uppa.it

## 28° Congresso nazionale ACP – “Reti di prevenzione, reti di cura” 13, 14, 15 ottobre 2016, Trieste, Auditorium Museo Revoltella

### PROGRAMMA PROVVISORIO

#### Giovedì 13 ottobre

**Neuroscienze, psicologia dello sviluppo e promozione della salute mentale (sessione in collaborazione con SINPIA)**

14.11-14.44: **Registrazione e introduzione**

14.45-16.15: **Cosa ci dice la ricerca in neuroscienze sullo sviluppo del bambino**

Antonio Damasio, Hanna Damasio (Brain and creativity Center and Neuroimaging Center, University of Southern California, Los Angeles)

Teresa Farroni (Dipartimento di Psicologia dello Sviluppo e della Socializzazione, Università di Padova)

16.15-16.45: **L'evoluzione dell'epidemiologia dei problemi di neurosviluppo e di salute mentale nel bambino e nell'adolescente: ipotesi causali e spunti per l'intervento**

Antonella Costantino (Società Italiana di Neuropsichiatria Infantile)

16.45-18.30: **È possibile prevenire i problemi di salute mentale? Quali evidenze? Quale applicabilità alla realtà italiana? Quale ruolo per il pediatra?**

Gruppo di lavoro ACP

18.30-18.45: **Lecture: scritti di Franco Panizon**

#### Venerdì 14 ottobre

**Reti di cura**

8.52-11.00: **L'adolescente in crisi e la risposta dei servizi. L'adolescente con un problema psichiatrico acuto in PS e in ricovero epidemiologia, risposte attuali e nuove soluzioni**

Egidio Barbi (IRCCS Burlo, Trieste) + neuropsichiatra infantile

**Il “rifiuto della cura” negli adolescenti con malattia cronica: MICI e tumori**

Momcilo Jankovic (Clinica pediatrica, Monza) e Martellosi (IRCCS Burlo, Trieste)

**Lecture: scritti di Sergio Nordio**

11.00-11.20: pausa

#### Reti di prevenzione

11.20-12.20: **Allattamento al seno, cosa si muove? I dati della regione Veneto su trend e motivazioni**, con commento di Leonardo Speri

**Un filmato su Riflessi materni e neonatali primitivi per l'allattamento**, con commento di Sofia Quintero

12.20-13.20: **Tecnologie digitali: quali evidenze? Quali raccomandazioni?**

Valeria Balbinot (CSB onlus, Trieste), Silvia Borando (Minibombo, Modena), Giacomo Toffol (gruppo ACP PUMP, Asolo)

13.20-14.20: pranzo

14.20-15.30: **Regole e strumenti. Il conflitto di interessi: cosa si muove nel mondo e in Italia**

Serena Donati (ISS, Roma), Adriano Cattaneo (OISG, Trieste)

**L'esperienza dei pediatri in FVG** (Sergio Facchini)

15.30-16.30: **La newsletter**

Gruppo di lavoro ACP

**La FAD**

Direttore Quaderni ACP

16.30-18.30: **Assemblea ACP**

20.00: cena ed evento sociale

#### Sabato 15 ottobre

**Reti di prevenzione \ reti di cura**

8.30-9.30: **Pediatri in rete: esperienze di reti di prevenzione e di presa in carico, da tutta Italia**

9.30-12.30: **Insegnare e apprendere la medicina e la pediatria. Un nuovo curriculum per il medico generale**

Gilliat Falbo (Facultade Pernambuco de Ciencias de Saúde, Recife, Brasile)

**Il curriculum europeo di pediatria delle cure primarie**

Carmen de Villaizan (European Confederation of Primary Care Pediatricians, Working group on Pediatric Primary Care Curriculum)

**La Formazione del pediatra in Italia**

Andrea Biondi (Clinica pediatrica, Università Milano Bicocca), Alessandro Ventura (Clinica Pediatrica, Università di Trieste e IRCCS Burlo Garofolo, Trieste), specializzandi e neopediatri

12.30-13.00: saluti e arrivederci a Cortona nel 2017

**Modalità di iscrizione:** compilare il modulo di iscrizione online ed effettuare il pagamento. Il modulo di iscrizione si può trovare su sito ACP ([www.acp.it](http://www.acp.it)) e su sito CSB ([www.csb.org](http://www.csb.org)). Saranno considerate valide le iscrizioni per le quali è pervenuto il pagamento. La ricevuta fiscale del pagamento verrà inviata tramite posta elettronica.

# Il bambino che non cresce



Daniela Cioffi\*, Antonella Klain\*, Paolo Siani\*\*

\*UO di Auxologia- Endocrinologia, \*\*UO di Pediatria, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

## Introduzione

La valutazione dei parametri auxologici è di grande importanza nella visita pediatrica e durante i bilanci di salute, in quanto la crescita di un bambino riflette il suo stato di salute e nutrizione.

Con il termine generale di crescita, si intende parlare dei processi che riguardano non solo la crescita staturale, ma anche quella ponderale e la maturazione scheletrica. L'accrescimento del bambino consiste nell'insieme di quelle modificazioni dell'organismo che si completeranno con l'acquisizione dei caratteri propri dell'età adulta, quindi con il pieno raggiungimento del potenziale genetico.

La crescita è il risultato dell'interazione di fattori genetici, nutrizionali, ormonali, ambientali che portano al completamento dello sviluppo staturale-ponderale; essa non è un fenomeno costante, ma si modifica continuamente al variare delle condizioni ambientali e del periodo di sviluppo. Il suo andamento è un indicatore di salute del bambino. I principali fattori fisiologici che influenzano la crescita e che pertanto vanno valutati nell'inquadramento clinico sono: il potenziale genetico, le variazioni stagionali e le influenze sessuali.

Il potenziale genetico può essere stimato clinicamente tramite l'altezza media dei genitori e viene calcolato utilizzando una formula che considera l'altezza dei genitori e il sesso. Nella **tabella 1** è illustrata la formula per il calcolo del potenziale genetico. Esistono anche variazioni stagionali che influenzano la velocità di crescita staturale che è di solito lenta in autunno-inverno, mentre aumenta in primavera-estate. Que-

sta variazione rappresenta un parametro importante, in quanto impone un periodo di osservazione con la valutazione della velocità di crescita di almeno 6-12 mesi prima di poter definire una crescita patologica.

Anche le influenze sessuali degli ormoni in pubertà sono importanti nella valutazione della crescita: lo sviluppo puberale avviene in media due anni prima nelle femmine rispetto ai maschi, mentre la statura finale nei maschi è mediamente più alta.

Nella valutazione della crescita bisogna tener presente anche l'indice di massa corporea del bambino (BMI), in quanto fattori nutrizionali in eccesso (sovrappeso e obesità) determinano crescita accelerata, mentre fattori nutrizionali in difetto (magrezza) ne determinano un rallentamento. Inoltre la crescita viene influenzata da qualunque patologia di organo; in genere il peso è influenzato da patologie acute, mentre la statura viene compromessa in seguito a patologie croniche.

## Periodi di crescita

La crescita non presenta un andamento costante per tutta l'età pediatrica ma procede in modi differenti a seconda del ciclo della vita. Si possono individuare tre periodi fisiologicamente caratterizzati da andamenti diversi del ritmo di crescita: la vita intrauterina, l'infanzia e l'adolescenza.

La crescita intrauterina è influenzata da fattori materni, fetali e placentari.

Tra i fattori materni che la influenzano si devono considerare lo stato nutrizionale, l'uso e abuso di farmaci, l'assunzione di droghe o di alcol, l'abitudine al fumo di sigaretta, la presenza di patologie croniche materne quali patologie renali, vascolari, ematologiche, infezioni e diabete, e lo stato socio-economico, in quanto alcune patologie legate a condizioni di vita disagiate come la malnutrizione potrebbero essere alla base di una scarsa crescita nel bambino.

I fattori placentari che possono compromettere la crescita intrauterina sono la insufficienza placentare, l'infarto e le alterazioni placentari.

Infine, vi sono fattori patologici intrinseci al feto stesso che possono determinare un ritardo di crescita: sindromi genetiche, cromosomopatie, infezioni.

Durante la vita postnatale la crescita dipende da fattori genetici, ormonali e nutrizionali, dalla presenza di eventuali malattie croniche e da fattori psicologici e socio-economici.

Anche il ritmo accrescitivo varia durante la vita postnatale; nei primi due anni di vita la velocità di crescita è elevata, con un incremento staturale di circa 25 cm nel primo anno di vita e 12 cm nel secondo anno di vita, per poi raggiungere un ritmo accrescitivo costante (5-6 cm/anno) durante l'infanzia, con un nuovo picco di crescita in età puberale (spurt puberale) con un guadagno di circa 20-25 cm, seguito poi da una rapida decelerazione, fino al raggiungimento della statura definitiva (**tabella 2**).

## Valutazione della crescita

La valutazione della crescita deve essere effettuata in maniera molto accurata. Nei primi due-tre anni di vita la statura deve essere misurata in lunghezza utilizzando l'infantometro di Harpenden; successivamente la statura sarà misurata in altezza utilizzando lo stadiometro di Harpenden. Nella valutazione della statura bisogna tener presente una serie di parametri che servono appunto alla valutazione completa del bambino. I parametri utilizzati nella valutazione auxologica sono:

- l'altezza del bambino con un preciso inquadramento nelle tabelle dei percentili (curve di crescita per maschio e femmina Cacciari-Bertino per i neonati, le curve WHO e quelle di Tanner), che permettono quindi di individuare il percentile corrispondente, evidenziando eventuali deviazioni dalla normalità;
- la velocità di crescita;
- il calcolo del bersaglio genetico, con la definizione del range dell'altezza adulta prevista;
- la valutazione delle proporzioni corpo-

**TABELLA 1** Potenziale genetico

Formula maschio:

$$\frac{\text{altezza padre} + \text{altezza madre} + 13}{2}$$

Formula femmina:

$$\frac{\text{altezza padre} + \text{altezza madre} - 13}{2}$$

A tali valori va aggiunto  $\pm 8,5$  cm, in modo tale da definire il range dell'altezza adulta prevista.

**TABELLA 2** Velocità di crescita

- 25 cm nel primo anno di vita
- 12 cm nel secondo anno di vita
- 8 cm nel terzo anno di vita
- 5-7 cm/anno fino alla pubertà
- Spurt puberale (circa 28 cm nei maschi e 25 cm nelle femmine)

ree (SPAN, altezza da seduto). La misurazione dello SPAN, che rappresenta l'apertura delle braccia, può essere effettuata facendo poggiare il bambino a un muro con le braccia aperte e misurando con un metro la distanza che intercorre tra dito medio della mano destra e sinistra. Nel maschio al di sotto dei 10 anni e nella femmina al di sotto dei 12 anni, lo SPAN è inferiore di circa 1-2 cm rispetto alla statura, successivamente lo SPAN deve essere uguale alla statura. La misurazione della statura da seduto può essere effettuata invece utilizzando uno sgabello e misurando la statura da seduto e l'altezza dello sgabello; dalla differenza di queste due misurazioni si può ricavare la statura da seduto. Il riscontro di alterazioni dello SPAN o di aumentato rapporto altezza da seduto/altezza >55,5% indica una disarmonia corporea e può indirizzare verso specifiche cause responsabili della bassa statura (discondrosteosi, mutazione del gene SHOX);

- lo sviluppo puberale. Quest'ultimo viene

valutato secondo la peluria pubica (pubic hair, PH), lo sviluppo mammario (breast, B), la morfologia dei genitali maschili (genitalia, G), ciascuno dei quali viene schematizzato in 5 stadi (stadi di Tanner), e quantificando il volume testicolare, utilizzando l'orchidometro di Prader (tabella 3).

Per quanto riguarda la valutazione delle proporzioni corporee bisogna tener conto che nella definizione di una bassa statura è importante stabilire se questa sia armonica o disarmonica, in quanto una bassa statura disarmonica è caratteristica delle displasie scheletriche. Inoltre, per una completa valutazione auxologica, occorre misurare il peso e, nei primi tre anni di vita, la circonferenza cranica.

**Quando sospettare un problema staturale: iter diagnostico**

Un deficit staturale va sospettato quando un bambino presenta una statura inferiore al 3° percentile delle curve di crescita standardizzate, una statura inferiore

al bersaglio genetico e un rallentamento della velocità di crescita con un percentile al di sotto del 25°. In età puberale, soprattutto se in stadio avanzato (comparsa del menarca nelle femmine e volume testicolare già corrispondente all'età adulta nel maschio), gli esami possono risultare inutili poiché potrebbe già essere terminata la crescita staturale, come dimostrabile radiologicamente dalla saldatura delle cartilagini di accrescimento tramite la misurazione dell'età ossea per mezzo di una radiografia del polso e della mano sinistra. L'approccio al bambino con bassa statura richiede una attenta e precisa valutazione anamnestica e clinica. Un'accurata anamnesi familiare e gravidica sono indispensabili in quanto permettono, oltre alla definizione del target genetico e dei tempi di sviluppo puberale familiare, anche l'eventuale identificazione di patologie croniche o genetiche (altri casi di bassa statura familiare) o di casi familiari di ritardo costituzionale di crescita; importante è anche l'identificazione di fattori gravidici che possano aver condizionato lo sviluppo fetale.

È necessaria quindi un'accurata anamnesi personale, indagando sul peso alla nascita e sull'età gestazionale, al fine di identificare un'eventuale condizione di neonato SGA, e un'anamnesi patologica remota che potrà indirizzare verso condizioni croniche che possano interferire con la crescita (nefropatie, emopatie, cardiopatie) oltre che su eventuali condizioni psicologiche caratterizzate da stress o ansia. Importante è anche indagare sul periodo di insorgenza del rallentamento della curva di crescita, in quanto un arresto improvviso, con associati sintomi neurologici, deve far sospettare la possibilità di un processo espansivo endocranico (tabella 4). In un secondo momento, un accurato esame obiettivo del paziente deve essere mirato, oltre a un'attenta valutazione auxologica, anche all'osservazione dell'aspetto generale, allo stato nutrizionale, alla ricerca di segni e sintomi suggestivi di patologie di organo o di sindromi genetiche (sindrome di Turner, Down, Prader-Willi).

TABELLA 3 Valutazione dello sviluppo puberale	
MASCHIO	
<b>GENITALI (G)</b> - G1: età prepuberale. Pene, testicoli, scroto di dimensioni infantili - G2: ingrossamento dello scroto e dei testicoli, senza aumento di volume del pene. Iniziale pigmentazione dello scroto - G3: aumento del pene, specie in lunghezza. Ulteriore crescita dello scroto e dei testicoli - G4: aumento del pene, soprattutto in spessore, con sviluppo del glande. Ulteriore crescita dello scroto e dei testicoli. Iperpigmentazione della cute scrotale - G5: genitali di forma e dimensioni adulte	
<b>PELI PUBICI (PH)</b> - PH1: età prepuberale. Assenza di peli pubici - PH2: pochi peli lunghi, poco pigmentati, sottili, lisci o leggermente arricciati, soprattutto alla base - PH3: peli più scuri, grossi, arricciati, sparsi sul pube - PH4: peli di tipo adulto, su una superficie più ridotta rispetto a quella dell'adulto - PH5: peli di tipo adulto per qualità e quantità	
<b>TESTICOLI</b> Volume > 4 ml: inizio della pubertà	
FEMMINA	
<b>MAMMELLE (B)</b> - B1: età prepuberale. Mammelle infantili, sporge solo la papilla - B2: stadio del bottone mamillare. La mammella e la papilla si ingrossano leggermente, il diametro dell'areola si allarga - B3: ulteriore ingrossamento mammario e dell'areola, senza separazione dei contorni - B4: areola e papilla diventano sporgenti - B5: mammelle di tipo adulto con protrusione del solo capezzolo, in seguito alla retrazione dell'areola sulla superficie della mammella	
<b>PELI PUBICI (PH)</b> - PH1: età prepuberale. Assenza di peli pubici - PH2: peli lunghi, sottili e chiari, lisci o leggermente arricciati, soprattutto lungo le grandi labbra - PH3: peli più scuri, grossi, arricciati, sparsi sul pube - PH4: peli di tipo adulto, su una superficie più ridotta rispetto alla donna adulta - PH5: peli di tipo adulto per qualità e quantità	

TABELLA 4 Iter diagnostico della bassa statura: anamnesi
- ANAMNESI FAMILIARE: target genetico, familiarità per patologie croniche, sindromi genetiche, altri casi di bassa statura, menarca materno, ritardo puberale - ANAMNESI GRAVIDICA: durata gravidanza, malattie, assunzione di farmaci, utilizzo di droghe o alcol, fumo - ANAMNESI PERSONALE: modalità del parto, peso e lunghezza alla nascita, patologie d'organo, farmaci, interazioni psicologiche familiari, problemi psico-affettivi

Inoltre, di fronte al bambino con bassa statura, bisogna stabilire se ci troviamo di fronte a una bassa statura armonica o disarmonica. La bassa statura disarmonica è caratteristica delle displasie scheletriche. Per definire queste condizioni è necessaria la valutazione delle proporzioni corporee; in particolare la sproporzione corporea per accorciamento dei segmenti mediani degli arti (avambraccio e gamba), l'aumentato rapporto altezza da seduto/altezza (>55,5%), il ridotto rapporto apertura delle braccia/altezza (<96,5%) e un ridotto rapporto estremità/tronco (<1,95 + ½ altezza in metri) sono indicativi di disarmonia e devono far sorgere il sospetto clinico di displasie scheletriche. Nel soggetto normale, in posizione eretta, le estremità delle dita raggiungono la metà o i due terzi inferiori della coscia. Un soggetto è, viceversa, disarmonico se le estremità delle dita si trovano in corrispondenza della radice della coscia, oppure raggiungono le ginocchia. (tabella 5). Nella tabella 6 sono riassunti i principali punti di interesse nell'anamnesi e nell'esame obiettivo da esaminare in un bambino con bassa statura.

Una volta accertata una bassa statura non riconducibile a condizioni clinicamente evidenziabili, è utile procedere con uno screening di primo livello volto a escludere problemi nutrizionali o malattie sistemiche quali epatopatie, nefropatie o altre patologie di organo, oltre a uno screening endocrino-metabolico che valuta la presenza di un ipotiroidismo o di un malassorbimento (celiachia), che, se non trattati o scarsamente controllati, possono avere effetto negativo sulla crescita.

Un primo esame da eseguire nella diagnosi differenziale tra le condizioni di bassa statura è la radiografia del polso e della mano sinistra per la valutazione dell'età ossea, che è un importante indice di crescita in pediatria. Nel bambino normale l'età ossea coincide con l'età cronologica o può essere di poco ritardata (la lettura dell'età ossea viene valutata confrontando la radiografia con le immagini standard dell'atlante di Greulich e Pyle). Poiché la lettura dell'età ossea rappresenta un esame da effettuare come primo screening nella bassa statura, è importante che il pediatra di famiglia abbia nel suo stu-

**TABELLA 5** Iter diagnostico della bassa statura: esame obiettivo

- Misurazione del peso e dell'altezza
- Rapporto peso/altezza
- Valutazione dei segmenti corporei (SPAN, segmento superiore/segmento inferiore)
- Valutazione della velocità di crescita
- Valutazione dello sviluppo puberale
- Esame obiettivo dei vari organi e apparati
- Ricerca di dismorfismi

**TABELLA 6** Approccio al bambino con bassa statura

- Storia medica SGA, AGA, proporzioni, sproporzioni (peso alla nascita, lunghezza, circonferenza cranica, età gestazionale)
- Anamnesi gravidica (ritardo di crescita intrauterino, farmaci, infezioni) SGA, intossicazione intrauterina che può interferire con la crescita fetale
- Problemi neonatali (asfissia), disfunzione ipofisaria
- Età di inizio dei segni puberali normale, anticipata, ritardata
- Pregresse operazioni, cause organiche o iatrogene
- Segni di patologia di organo: polmonare, renale. Cause organiche: celiachia, MICI, intestinale (dolore o distensione addominale, diarrea), tumore cerebrale, disturbi renali, endocrini, SNC (cefalea, disturbi del visus), ipocortisolismo
- Ipotonia, obesità, sindrome di Prader-Willi
- Consanguineità, sindromi genetiche
- Altezza dei genitori, target genetico
- Valutazione dei genitori; ricerca di dismorfismi, proporzioni corporee
- Sviluppo puberale dei genitori età comparsa barba nel padre, menarca materno
- Anamnesi familiare (disturbi autoimmuni, tireopatia, ricerca cause genetiche, disturbi di crescita, disordini scheletrici, disordini endocrini)
- Ritardo dello sviluppo psicomotorio, sindromi genetiche, disordini cromosomici, disordini metabolici
- Performance scolastica, disturbi del comportamento, deprivazione emozionale, depressione, anoressia nervosa

dio un atlante per la lettura dell'età ossea, ma soprattutto abbia dimestichezza con tale indagine. Un ritardo della maturazione ossea superiore a due anni rappresenta una spia di allarme nel caso di una bassa statura. La valutazione dell'età ossea, infatti, permette in caso di bassa statura con età ossea ritardata di individuare bambini per i quali è necessario effettuare un approfondimento diagnostico specialistico endocrinologico, poiché un ritardo maturativo può essere espressione di una carenza ormonale. Al contrario, nel caso in cui una bassa statura fosse associata a un'età ossea corrispondente, può essere necessaria una valutazione genetica, in quanto ci si potrebbe trovare di fronte a un caso di sindrome genetica.

L'esecuzione di un cariogramma sarà indicato nel caso di una bambina la cui bassa statura non sia inquadrabile in una condizione nota, al fine di escludere un mosaicismismo turneriano (tabella 7).

**TABELLA 7** Esami di screening nella bassa statura

- Emocromo, VES, PCR: anemia, infezioni, malattie infiammatorie
- Creatinina, azotemia, sodio, potassio, esame urine: disordini renali
- Calcemia, fosfatemia, fosfatasi alcalina: disordini del metabolismo calcio-fosforo
- Proteine, quadro proteico, albumina: malassorbimento
- Esame urine (misurazione del pH): acidosi tubulare renale
- EAB (equilibrio acido-base)
- IgA totali, IgA-TGASi: malattia celiaca
- TSH, FT4: ipotiroidismo
- IGF1: deficit di GH o resistenza
- Cariotipo (femmine): sindrome di Turner

Le principali cause di bassa statura sono riassunte nella tabella 8.

## SGA

Tra le cause di bassa statura è descritta anche la condizione di neonato SGA (*Small for Gestational Age*). L'acronimo SGA si riferisce al neonato che alla nascita presenta un peso e/o una lunghezza inferiori a -2 Deviazioni Standard (DS) rispetto a quelli attesi per la sua età gestazionale. La definizione di SGA richiede quindi un rigoroso dating gestazionale (basato sull'esame ecografico effettuato nel primo trimestre di gravidanza), precise misure alla nascita del peso corporeo e della lunghezza; riferimenti, per peso e lunghezza, adeguati alla popolazione di appartenenza.

Spesso il termine SGA è usato indistintamente rispetto a quello di ritardo di crescita intrauterino, IUGR. Tale utilizzo è erraneo in quanto, anche se concettualmente i due termini sono correlati, il loro significato è diverso ed è importante la distinzione. Il ritardo di crescita intrauterino (IUGR, *intrauterine growth retardation*) è definito come un processo che determina una ridotta velocità di crescita fetale, con conseguente compromissione del potenziale di crescita. Esso è un processo longitudinale e la diagnosi è prenatale ed è basata su misure effettuate mediante l'esame ecografico. Lo SGA, invece, riflette una condizione auxologica post-natale che valuta il peso e la lunghezza alla nascita rispetto a un cut-off determinato (ossia, inferiore a -2 DS). Non necessariamente le due condizioni sono correlate, anche se i bambini con IUGR hanno maggiore probabilità di nascere SGA.

**TABELLA 8** Principali cause di bassa statura

- Bassa statura familiare: crescita inferiore al 3° percentile in accordo con il target familiare, con velocità di crescita nella norma ed età ossea corrispondente
- Ritardo costituzionale di crescita e pubertà: età ossea in accordo con l'età staturale (ossia l'età a cui si colloca l'altezza al 50° percentile), spesso presente storia familiare per ritardo costituzionale, crescita normale nella prima infanzia, IGF1 normali per età ossea ma non per età cronologica
- Bassa statura idiopatica: condizione in cui l'altezza si trova al di sotto di 2 DS, ma non vengono identificate cause sistemiche, endocrine, nutrizionale o alterazioni cromosomiche responsabili della bassa statura.

**CAUSE PRIMARIE**

- SGA (piccolo per età gestazionale)
- Cause genetiche
  - Sindrome di Turner
  - Sindrome di Noonan
  - Sindrome di Silver-Russel
  - Sindrome di Prader-Willi
  - Sindrome di Cornelia de Lange
  - Sindrome di DiGeorge
  - Sindrome di Von Recklinghausen (NF1)
- Displasie scheletriche
  - Acondroplasia
  - Ipocondroplasia
  - Discondrosteosi (Leri-Weill e altre mutazioni del gene SHOX)
  - Osteogenesi imperfetta (I-VI)
  - Mucopolisaccaridosi
  - Mucopolipidosi (tipo I e III)

**CAUSE SECONDARIE**

- Malnutrizione
- Cause sistemiche
  - Malattia celiaca
  - Malattie polmonari (fibrosi cistica)
  - Insufficienza renale cronica
  - Malattie epatiche
  - Malattie croniche infiammatorie intestinali (malattia di Chron, rettocolite ulcerosa)
  - Malattie cardiache
  - Anemia cronica
- Deficit di ormone della crescita (deficit di IGF1 secondario)
  - Idiopatico
  - Da mutazioni genetiche (HESX1, PROP1, POU1F1, LHX3, LHX4, GHRHR, GH)
  - Associato a Sindromi con malformazioni cerebrali o facciali (displasia setto-ottica, empty-sella)
  - Acquisito (craniofaringioma, altri tumori ipofisari, germinoma, amartoma)
  - Trauma cranico
  - Infezioni del sistema nervoso centrale
  - Granulomatosi, Istiocitosi
- Altri disordini dell'asse GH-IGF1 (deficit primario di IGF1 e resistenza)
  - Ormone della crescita biologicamente inattivo
  - Anormalità del recettore del GH (sindrome di Laron)
  - Anormalità del segnale di trasduzione del GH (STA5B)
  - Deficit ALS (subunità acido-labile)
  - Deficit di IGF1
  - Resistenza a IGF1 (Difetti di IGF1R)
- Altri disordini endocrini
  - Deficit ipofisario multiplo
  - Sindrome di Cushing
  - Pseudoipoparatiroidismo
  - Rachitismo
  - Ipotiroidismo
  - Diabete mellito scarsamente controllato
  - Bassa statura dovuta ad accelerazione della maturazione ossea (pubertà precoce, ipertiroidismo, iperplasia congenita del surrene)
- Disturbi metabolici
  - Disordini del metabolismo calcio-fosforo
  - Disordini del metabolismo glucidico
  - Disordini del metabolismo lipidico
  - Disordini del metabolismo protidico
  - Deprivazione psico-sociale (depressione, anoressia nervosa)
- Cause iatrogene
  - Terapia con glucocorticoidi
  - Radioterapia
  - Chemioterapia
  - Altre cause iatrogene

In questi bambini è ormai ampiamente documentato il rischio di deficit di crescita con conseguente bassa statura nell'età adulta (statura finale inferiore a -2 DS). Nell'85-90% dei casi vi è un recupero staturale (*catch-up growth*) che permette il raggiungimento di una statura adulta nella norma. Questo processo si realizza di solito nei primi 12 mesi di vita e si conclude intorno al secondo anno, se il soggetto SGA è nato a termine, mentre può realizzarsi fino al quarto anno, se è nato pretermine. Nel restante 10-15% dei casi non si ha recupero staturale e ciò comporta una bassa statura adulta (statura finale inferiore a -2 DS). Tale condizione merita particolare attenzione, in quanto con la recente revisione della nota AIFA 39, che regola la prescrivibilità del GH, i bambini nati SGA possono iniziare una terapia ormonale con GH.

### Il deficit di GH

Una volta escluse le altre cause di bassa statura, in presenza di parametri auxologici suggestivi di carenza ormonale, è opportuno inviare il paziente allo specialista endocrinologo. In tal caso si procederà con la valutazione dell'asse GH-IGF1; infatti la diagnosi di deficit di ormone della crescita deve essere effettuata dopo aver già escluso le altre cause responsabili della bassa statura.

Il deficit di ormone della crescita (GH) è raro, rappresentando circa il 3% delle condizioni di bassa statura. La sua prevalenza si aggira intorno a 1 caso su 4000-10.000, con un rapporto maschi/femmine di 4:1 e una familiarità del 10%.

Il deficit di GH può manifestarsi in forma variabile, con un quadro clinico condizionato dalla gravità del deficit ormonale (isolato o associato a quello di altri ormoni ipofisari) e dall'età di insorgenza.

La carenza di tale ormone può essere:

- congenita, con forme familiari di alterazione della sintesi o della funzione del GH o del recettore per il GHRH (*Growth Hormone Releasing Hormone*), fattore che stimola il rilascio dall'ipofisi del GH stesso;
- acquisita, dovuta a traumi, a esposizione a radiazioni o malattie del sistema nervoso centrale;
- idiopatica, la forma più frequentemente diagnosticata.

Nella **tabella 9** sono riportate le principali caratteristiche cliniche che si possono riscontrare nei soggetti con deficit di GH.

La misurazione di un singolo valore di GH sierico non è utile nella diagnosi, in quanto la secrezione di GH è pulsatile, presenta cioè variazioni con il ritmo cir-

**TABELLA 9** Caratteristiche cliniche del deficit di GH

- Bassa statura armonica
- Aspetto infantile, voce acuta
- Fronte ampia e bombata (facies da bambola), capelli fini
- Naso a sella e piccolo
- Ipoplasi modesta dello splancocranio
- Ritardata eruzione dentaria
- Modesto eccesso di adiposità prevalentemente al tronco
- Ipoglicemia neonatale, ittero protratto, micropene
- Sviluppo neuromotorio e intelligenza normali
- Età ossea ritardata
- Velocità di crescita ridotta

cadiano, con picchi maggiori durante gli stadi 3 e 4 del sonno, l'esercizio fisico, il digiuno prolungato e le variazioni rapide della glicemia. La misurazione della secrezione spontanea del GH presenta molti limiti, in quanto varia significativamente con il sesso, l'età e lo stadio puberale. Per porre la diagnosi di deficit di GH è necessario quindi ricorrere alla valutazione della secrezione di GH dopo test da stimolo farmacologico.

I principali test da stimolo usati in età pediatrica per la valutazione della secrezione di GH sono riassunti in **tabella 10**.

Per porre la diagnosi di deficit di GH (GHD) è necessario un valore di GH < 8 ng/ml dopo due differenti test di stimolo (< 20 ng/ml in caso uno dei due test sia un test potenziato, per esempio arginina + GHRH).

A completamento del percorso diagnostico è necessario effettuare una RMN encefalo con mezzo di contrasto; infatti è importante valutare le dimensioni dell'ipofisi, l'anatomia del peduncolo e la posizione dell'ipofisi posteriore, oltre all'eventuale ricerca di masse intracraniche.

Le condizioni cliniche che prevedono la terapia con ormone della crescita secondo la Nota 39 (nota AIFA che regola la prescrivibilità del GH, Determina 19 giugno 2014, GU 154 del 5.7.2014) sono riassunte nella **tabella 11**.

### Terapia con GH ed eventuali eventi avversi

Sebbene l'uso di GH biosintetico, dal 1985, abbia eliminato la minaccia di sindrome di Cruetzfeld-Jacob, durante la terapia con GH sono stati segnalati eventi avversi.

I più comuni effetti indesiderati includono ipertensione endocranica benigna, ginecomastia prepuberale, artralgia e mialgia, ginecomastia e raramente reazioni locali in sede di iniezione, oppure rash cutaneo.

**TABELLA 10** Test utilizzati per la diagnosi di deficit di GH

- Arginina
- Clonidina
- L-Dopa
- Test di tolleranza insulinica (ITT)
- Glucagone
- GHRH
- GHRH Arginina

Raramente sono stati descritti casi di epifisiolisi femorale prossimale, scoliosi, pancreatite, intolleranza al glucosio o diabete mellito di tipo 2 e neoplasie.

In generale questi effetti sono dovuti a un'accentuata sensibilità agli effetti fisiologici del GH, quali ritenzione di sodio e di acqua, e accelerazione della velocità di crescita. Tuttavia gli effetti collaterali della terapia con GH segnalati nel corso degli ultimi 20 anni hanno un'incidenza molto bassa.

Particolare attenzione deve essere posta su due aspetti della terapia con GH: il rischio di diabete e di tumore, entrambi aspetti che spaventano molto il paziente in terapia con GH. Sebbene l'insulino-resistenza sia associata alla terapia con GH, essa è di solito transitoria e reversibile e raramente evolve in diabete. Al contrario, non è stato segnalato un incremento di diabete insulino-dipendente (DMI), la cui incidenza è simile a quella della popolazione generale. Per quanto riguarda l'associazione tra GH e tumori, grande interesse è stato focalizzato sul potenziale effetto oncogenico della terapia con GH, poiché quest'ultimo è un agente mitogeno e l'IGF-1 ha un effetto antiapoptotico.

Numerosi studi hanno dimostrato che l'incidenza di leucemia primaria o altri tumori in pazienti sottoposti a trattamento a lungo termine con GH non è significativamente differente dall'incidenza attesa in bambini non in terapia sostitutiva (1/10.000).

Un recente studio condotto dalla NCGS (*National Cooperative Growth Study*) su una casistica estesa (54.996) di bambini trattati con GH, sia per deficit ormonale che per la presenza di condizioni per le quali è prevista terapia sostitutiva, e monitorati per circa 20 anni, ha dimostrato la sicurezza della terapia. Eventi avversi sono stati descritti, ma con una bassa incidenza (< 1%) e in condizioni con fattori predisponenti.

Dati rassicuranti emergono anche da studi condotti sui pazienti per i quali è prevista la terapia con GH in assenza di carenza ormonale, come nel caso di bambini nati SGA e di bambini con bassa statura idiopatica; l'analisi degli effetti avversi in questi pazienti non dimostra un'inciden-

**TABELLA 11** Condizioni cliniche per le quali è prevista la terapia con GH

- Deficit di GH con i seguenti parametri clinici-auxologici
  - statura < -3DS
  - oppure
  - statura < 2 DS e velocità di crescita/anno < -1,0 DS per età e sesso valutata a distanza di almeno 6 mesi o una riduzione della statura di 0,5 DS/anno nei bambini di età superiore a due anni.
  - oppure
  - statura inferiore a -1,5 DS rispetto al target genetico e velocità di crescita/anno < -2 DS o < -1,5 DS dopo 2 anni consecutivi.
  - velocità di crescita/anno < -2 DS o < -1,5 DS dopo 2 anni consecutivi, anche in assenza di bassa statura e dopo aver escluso altre forme morbose come causa del deficit di crescita; nei primi 2 anni di vita sarà sufficiente fare riferimento alla progressiva decelerazione della velocità di crescita (la letteratura non fornisce a riguardo dati definitivi in termini di DS);
  - oppure
  - malformazioni/lesioni ipotalamo-ipofisario dimostrate a livello neuro-radiologico;
- Bambini nati piccoli per l'età gestazionale
  - peso alla nascita < -2 DS (<3° centile) per l'età gestazionale, basato sulle tavole di Bertino e/o
  - lunghezza alla nascita -2 DS secondo le tavole di Bertino;
  - età al momento dell'inizio della terapia con GH uguale o superiore ai 4 anni
  - statura inferiore o uguale a -2,5 DS e velocità di crescita inferiore al 50° centile.
  - (no autorizzazione Commissione Regionale)
- Sindrome di Turner citogeneticamente dimostrata
- Deficit staturale nell'insufficienza renale cronica
- Soggetti affetti da Sindrome di Prader Willi, geneticamente dimostrata, normale funzionalità respiratoria e non affetti da obesità severa (definita con BMI > 95° ct), diabete mellito non controllato, sindrome dell'apnea ostruttiva del sonno esclusa mediante polisonnografia, tumore in fase attiva, psicosi attiva.
- Soggetti con alterata funzione del gene SHOX, geneticamente dimostrata

za aumentata di eventi avversi rispetto alla popolazione generale.

Le complicanze dovute alla terapia con GH sono state descritte nei soggetti in cui la condizione clinica preesistente di per sé è associata alla complicanza stessa. In particolare il rischio di patologia cardiaca è stato descritto in pazienti con sindrome di Turner, condizione associata a rischio di rottura e dissezione aortica. Il rischio per apnee ostruttive e infezioni delle vie aeree è stato descritto in pazienti con sindrome di Prader-Willi, ma tali pazienti sono particolarmente vulnerabili a queste complicanze.

Anche scoliosi, pancreatite, epifisiolisi femorale prossimale, sono aumentati in quelle condizioni nelle quali tali eventi sono descritti (sindrome di Turner, sindrome di Prader-Willi, pazienti obesi, esposizione a radiazioni).

Complessivamente emerge la sicurezza della terapia con GH; tuttavia un attento monitoraggio delle sopracitate complicanze è importante sia durante che dopo la terapia per la sicurezza a lungo termine.

### Disagio psicologico

La bassa statura spesso rappresenta un problema per il bambino, con conseguente disagio psicologico. Negli ultimi anni notevole interesse è stato posto alle con-

seguenze che la bassa statura ha nella vita adulta sulla qualità di vita del soggetto. Diversi lavori hanno dimostrato che la bassa statura si associa a problemi psico-sociali e che, durante l'infanzia e l'adolescenza, i limiti correlati a essa e all'aspetto più infantile possono causare nell'individuo problemi comportamentali ed emozionali. La bassa statura si associa spesso nei bambini ad aspetti di ansia, disagio e difficoltà che sfociano in comportamenti aggressivi o, al contrario, di isolamento e scarsa autostima. Anche nell'adulto la bassa statura è associata a disagio psicosociale, con ripercussione nello svolgimento delle normali attività quotidiane, quali lo sport, la guida e anche la discriminazione nel mercato del lavoro. Numerosi sono gli studi che hanno focalizzato l'attenzione su quella che appunto viene definita qualità di vita del soggetto (*Health related quality of life*, HR-QoL), che valuta gli aspetti fisici, psichici e sociali. I risultati ottenuti dimostrano che una bassa statura può influire negativamente sulla qualità di vita. Il pediatra deve prevedere l'offerta di un supporto psicologico nel bambino che non accetta la bassa statura, o dove si ravvisi il rischio di essere sottoposto ad atti di bullismo che lo espongono maggiormente a depressione, ansia, assenteismo scolastico.

### Conclusioni

La valutazione dei parametri auxologici rappresenta un momento molto importante per il pediatra di famiglia durante i bilanci di salute. Con un'accurata anamnesi, un attento esame obiettivo e alcuni semplici esami di laboratorio il pediatra può escludere le più frequenti cause patologiche di bassa statura (tabella 12).

La valutazione delle curve di crescita e della velocità di crescita è il modo migliore per effettuare una diagnosi corretta e decidere quali bambini vanno sottoposti a un iter diagnostico più approfondito e inviati allo specialista endocrinologo.

**TABELLA 12** Valutazione del bambino con bassa statura

#### Anamnesi

- > Consanguineità
- > Tempo di pubertà nei genitori
- > Bersaglio genetico
- > Presenza di bassa statura in famiglia (parenti di primo e secondo grado)
- > Periodo neonatale
- > Patologie pregresse o sintomi di malattie croniche
- > Uso di farmaci
- > Stato nutrizionale
- > Sviluppo sociale e cognitivo

#### Esame obiettivo

- > Misurazione altezza
- > Misurazione segmenti corporei (SPAN, segmento superiore/segmento inferiore)
- > Peso/altezza e Indice di massa corporea (BMI)
- > Valutazione della velocità di crescita
- > Valutazione dello sviluppo puberale
- > Esame obiettivo dei vari organi e apparati
- > Presenza di dismorfismi

#### Test di screening e test diagnostici iniziali

- > Emocromo
- > VES, PCR
- > Creatinina, azotemia
- > Esame urine
- > Calcemia, fosfatemia, fosfatasi alcalina
- > Proteine, quadro proteico
- > AST, ALT
- > Esame urine (misurazione del pH), EAB
- > IgA totali, IgA-TGASi
- > TSH, FT4
- > IGF1
- > Cariotipo (femmine)
- > Radiografia polso e mano sinistra per età ossea

#### Valutazione dell'asse GH-IGF1

- > Dosaggio del GH dopo stimolo
- > Dosaggio di geni
- > Studio di geni specifici (nel sospetto di sindromi genetiche associate alla bassa statura)
- > RMN encefalo in toto con particolare attenzione alla regione ipotalamo-ipofisaria

Nella valutazione del bambino con bassa statura devono essere prese in considerazione numerose patologie. In una rilevante percentuale dei casi, tuttavia, non si riesce a porre una diagnosi definitiva e il bambino viene definito affetto da bassa statura idiopatica.

Di fronte a un bambino con bassa statura è necessaria una valutazione del pediatra in prima battuta e successivamente e in casi selezionati dello specialista endocrinologo, volta all'identificazione della causa responsabile della bassa statura. In seguito a una valutazione clinica adeguata, una volta identificata la causa responsabile della bassa statura, bisogna prendere in considerazione la possibilità di diversi interventi terapeutici. Nel caso della bassa statura idiopatica è importante seguire il bambino, sia da un punto di vista auxologico che psicologico, per intercettare possibili disturbi internalizzati o di disagio sociale. Pertanto il pediatra deve incoraggiare i genitori a sostenere le doti del bambino, riconoscendo e valorizzando gli aspetti di resilienza e a considerare la bassa statura non uno stigma, valutando nel contempo anche la possibilità di eventuali interventi terapeutici.

✉ [cioffi.daniela@libero.it](mailto:cioffi.daniela@libero.it)

Allen DB, Cuttler L. Clinical practice. Short stature in childhood—challenges and choices. *N Engl J Med* 2013;368(13):1220-8.

Bannink E, Djurhuus CB, Christensen T, Jons K, Hokken-Koelega A. Adult height and health-related quality of life after growth hormone therapy in small for gestational age subjects. *J Med Econom* 2010;13:221-7.

Bell J, Parker KL, Swinford RD, Hoffmann AR, Maneatis T, Lippe B. Long-term safety

of recombinant human growth hormone in children. *J Clin Endocrinol Metab* 2010;95:167-7.

Bertino E, Milani S, Fabris C, De CM. Neonatal anthropometric charts: what they are, what they are not. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2007;92:F7-F10.

Carel JC, Ecosse E, Landier F, et al. Long-term mortality after recombinant growth hormone treatment for isolated growth hormone deficiency or childhood short stature: preliminary report of the French SAGhE study. *J Clin Endocrinol Metab* 2012;97:416-25.

Chiarelli F, Salomone R. Consensus. Linee guida sulla diagnosi e il trattamento del bambino con bassa statura idiopatica. *Medico e Bambino* 2008;27(10):626-33.

Clayton PE, Cianfarani S, Czernichow P, Johannsson G, Rapaport R, Rogol A. Management of the child born small for gestational age through to adulthood: a Consensus Statement of the International Societies of Pediatric Endocrinology and the Growth Hormone Research Society. *J Clin Endocrinol Metab*, 2007;92:804-10.

Cohen P, Rogol AD, Deal CL, et al. Consensus statement on the diagnosis and treatment of children with idiopathic short stature: a summary of the Growth Hormone Research Society, the Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society, and the European Society for Paediatric Endocrinology Workshop. 2007 ISS Consensus Workshop participants. *J Clin Endocrinol Metab* 2008;93:4210-7.

Dauber A, Rosenfeld RG, Hirschhorn JN. Genetic evaluation of short stature. *J Clin Endocrinol Metab* 2014;99:3080-92.

Growth Hormone Research Society. Consensus guidelines for the diagnosis and treatment of growth hormone (GH) deficiency in childhood and adolescence: summary statement of the GH research society. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85:3990-3.

Hernandez LM, Lee PD, Camacho-Hubner C. Isolated growth hormone deficiency. *Pituitary* 2007;10:351-7.

Iughetti L, Bernasconi S, Caruso E, Nicoletti, Chiarelli F, Cicognani A. Il deficit del gene SHOX come causa di bassa statura. *Medico e Bambino* 2011;30(6):367-73.

Iughetti L, Vannelli S, Street ME, et al. Impaired GH secretion in patients with SHOX deficiency and efficacy of recombinant human GH therapy. *Horm Res Paediatr* 2012;78:279-87.

Kemp SF, Kuntze J, Attie KM, et al. Efficacy and Safety results of long-term growth hormone treatment of idiopathic short stature. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005;90:5247-53.

Lala R, Gambetto S, Garrone G, Ravaglia A. Lucia e Marco non crescono. *Quaderni acp* 2005;12:33-34-46.

Oostdijk W, Grote FK, de Muinck Keizer-Schrama SM, Wit JM. Diagnostic approach in children with short stature. *Horm Res* 2009;72:206-7.

Rogol AD, Hayden GF. Etiologies and early diagnosis of short stature and growth failure in children and adolescents. *J Pediatr* 2014;164:S1-14.e6.

Saenger P, Czernichow P, Hughes I, Reiter EO. Small for gestational age: Short stature and beyond. *Endocr Rev* 2007;28:219-51.

Souza FM, Collett-Solberg PF. Adverse effects of growth hormone replacement therapy in children. *Arq Bras Endocrinol Metabol* 2011;55:559-65.

Speybroeck N, Thomas M, Zandwijken G, Hokken-Koelega A. Long-term mortality and causes of death in isolated GHD, ISS, and SGA patients treated with recombinant growth hormone during childhood in Belgium, The Netherlands, and Sweden: preliminary report of 3 countries participating in the EU SAGhE study. *J Clin Endocrinol Metab* 2012;97:E213-7.

Tanner JM, Goldstein H, Whitehouse RH. Standards for children's height at ages 2-9 years allowing for heights of parents. *Arch Dis Child* 1970;45:755-62.

Wit JM, Clayton PE, Rogol AD, Savage MO, Saenger PH, Cohen P. Idiopathic short stature: definition, epidemiology, and diagnostic evaluation. *Growth Horm IGF Res* 2008;18:89-110.



# Pollicino o Gargantua: crescere o non crescere, questo è il problema



Stefania Manetti\*, Costantino Panza\*\*, Antonella Brunelli\*\*\*

\*Pediatria di famiglia, Piano di Sorrento (Napoli); \*\*Pediatria di famiglia, Sant'Ilario d'Enza (Reggio Emilia); \*\*\*ASL di Cesena

## Il gigante

*C'era il gigante Straspilungone  
Che sul cappello aveva un omeone  
Che sulla fronte aveva un ometto  
Che sulla testa aveva un nanetto  
Che fra i capelli aveva un bambino  
Che si chiamava Gianpiccolino:  
Però il bambino stando lassù  
di tutti quanti era alto di più.*

ROBERTO PIUMINI

Giuseppe, mesi 14, viene portato a visita perché si rifiuta di mangiare e il cibo non gli interessa più. Dice la mamma che “spunta tutto quello che gli proponiamo, combina solo pasticci e fa tanti capricci; siamo molto preoccupati”.

*“Non si preoccupi signora, Giuseppe cresce come suo solito al 50° percentile in peso e in statura, sta bene”.*

“Ma dottoressa, cosa sono i percentili? Sappiamo che servono a valutare la crescita ma non abbiamo ben capito il significato di questi numeri”.

Mario, anni 13, viene a fare un bilancio di salute:

*“Ciao Mario, come stai? Sei prossimo agli esami di terza media, hai pensato al dopo?”*

“Sì, penso di andare al liceo scientifico, da grande vorrei fare il chirurgo ma non so se ci riuscirò!”

*“Se ti impegni puoi fare qualsiasi cosa, cos'è che ti preoccupa?”*

“Non lo so, non credo di essere in grado, la scuola non va male, ma non cresco, sono il più piccolo della classe, tutti i miei compagni mi prendono in giro, persino le ragazze sono più alte di me. Mia mamma mi racconta che anche il mio papà era piccolo alla mia età e poi dopo all'improvviso è cresciuto, ma sicuramente mi racconta una balla! Ho deciso di smettere di fare sport perché gli avversari sono tutti più alti e forti di me, non ho speranza. Ma si può capire se crescerò mai?”

Ci sono tre momenti nella vita in cui si cresce di più: nella pancia della mamma, nei primi tre anni e durante l'adolescenza. Basta pensare che un bambino a 6 mesi di vita normalmente riesce a raddoppiare il peso alla nascita e a triplicarlo al compimento del primo anno. Nei primi tre anni di vita le curve di crescita, percentili, prendono in conside-

razione la crescita del peso, della statura e della circonferenza cranica. La crescita del cranio è importantissima perché misurando la testa sappiamo che il cervello del bambino sta crescendo. Dopo i 3 anni la crescita viene valutata considerando il peso e la statura e il rapporto tra il peso e la statura per capire se ci sono eccessi o difetti.

Le curve di crescita indicano la normale distribuzione di pesi e altezze dei bambini lungo tutto il percorso della loro crescita e sono ben conosciute dai pediatri. Le nuove curve di crescita sono specifiche per le diverse popolazioni (per esempio italiana o americana) per potersi adeguare alle diversità etniche e culturali che esistono in quasi tutti i Paesi del mondo.

## Ma i percentili sono come i voti a scuola?

Absolutamente no. I percentili non esprimono una valutazione positiva o negativa, crescere al 10° percentile o al 97° percentile non significa crescere peggio o meglio, quello che è importante è come si cresce nel tempo. La crescita dei bambini dipende da tante cose: dai geni ereditati dalla mamma e dal papà, dall'ambiente in cui si vive, dalla nutrizione, dalla presenza o assenza di malattie. Il pediatra segue la crescita dei bambini con l'aiuto delle curve per poter sorvegliare e monitorare nel tempo i parametri di crescita ed eventualmente prevenire eventuali deviazioni del normale percorso, che è diverso da bambino a bambino.

Se a prima vista le curve di crescita possono sembrare difficili da capire, non vi preoccupate, è del tutto normale, chiedete al vostro pediatra di spiegarvi il significato dei vari percentili.

## Quanto sarà alto il mio bambino? Quanto sarò alto da grande?

Giusta richiesta dei genitori, giusta domanda degli adolescenti o preadolescenti; anche se non si possono fare previsioni certe, alcune piccole indicazioni possono essere date considerando un certo margine di errore naturale. Il metodo più scientifico è quello di fare una radiografia del polso e della mano per valutare l'età ossea, ma questo metodo viene giustamente utilizzato quando si sospetta un problema di crescita e assolutamente mai nei bambini che non hanno problemi. L'età dell'osso

indica la vera età biologica del bambino, e potrebbe non essere uguale all'età anagrafica del bambino. Per esempio, Mario ha 13 anni ma l'età del suo osso indica che la sua crescita di statura è paragonabile a un ragazzo di 11 anni e mezzo.

Il modo più semplice e usuale per fare una stima della statura da adulto è quello di considerare la statura dei genitori. Per i genitori “matematici” e amanti dei numeri ecco una formula che i pediatri spesso usano per fare una previsione, più efficace sicuramente della sfera di cristallo:

Formula maschio:

$$\frac{\text{altezza padre} + \text{altezza madre} + 13}{2}$$

Formula femmina:

$$\frac{\text{altezza padre} + \text{altezza madre} - 13}{2}$$

Il valore di altezza ottenuto potrebbe indicare la previsione di crescita con una oscillazione di circa otto cm in più o in meno. Se un bambino cresce regolarmente lungo il suo canale di crescita, anno dopo anno, per esempio sempre lungo la linea del 25° centile, è probabile che tutto vada bene. Se nel corso del tempo, invece, la crescita rallenta e scende al di sotto del 3° centile, il vostro pediatra potrebbe richiedere alcuni accertamenti per valutare se ci sono problemi.

## Ma se siamo bassi, è sicuro che anche il nostro bambino sarà basso?

I geni contano: infatti quando si cerca di capire se un bambino cresce normalmente oltre alla curva di crescita nel tempo che ci dà un valore attendibile rispetto a uno sola misurazione, è importante anche capire quanto sono alti i genitori, o ancora a che età la mamma ha avuto le prime mestruazioni o il papà ha cominciato la pubertà. Anche questi sono indizi importanti per capire bene l'andamento della crescita. Non esitate a contattare il pediatra in caso di dubbi.

## Conflitto d'interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ doc.manetti@gmail.com

# Una legge per il “Dopo di noi”



**Giancarlo Biasini**

Direttore editoriale di Quaderni acp

La Camera dei Deputati ha approvato il 4 febbraio il disegno di legge N. 2205 di iniziativa parlamentare [http://www.camera.it/\_dati/leg17/lavori/stampati/pdf/17PDL0021150.pdf] che è stato chiamato “Dopo di noi”. Si occupa delle persone affette da disabilità grave, “non determinata dal naturale invecchiamento o da patologie connesse alla senilità” che, restano prive di “sostegno” per la perdita dei familiari che li hanno seguiti. Dietro questo “sostegno” noi pediatri pensiamo subito ai genitori di bambini disabili che si chiedono e ci chiedono: “Cosa succederà quando non ci saremo più?”. La legge, abbastanza poco seguita nel percorso parlamentare dall’opinione pubblica, e anche dai pediatri, passerà all’esame del Senato per la approvazione definitiva. Esistono quindi ampie possibilità di modificarla se avrà l’attenzione che merita. Una proposta di legge sullo stesso argomento era stata presentata, ma non discussa, nella precedente legislatura. L’iniziativa attuale nasce per interesse della deputata Ileana Argentin che, su *Change.org*, la piattaforma per il lancio di petizioni, ne aveva lanciato una che aveva raccolto 88.506 sostenitori. Il titolo della petizione era “Urgentemente una legge sul #DopoDiNoi”. È da questo titolo che è derivata la denominazione corrente che, in realtà, è da tempo il titolo di numerose fondazioni a Bologna, Correggio, Ravenna, Biella e certamente in molte altre sedi. Su *Change.org* l’onorevole Argentin raccontava la storia di un suo conoscente che, nell’aprile 2014, aveva ucciso il figlio disabile di 36 anni e la moglie: poi aveva chiamato la polizia per farsi arrestare. Questo il racconto dell’onorevole Argentin nel lanciare la petizione.

«Aveva paura di morire e di lasciare solo Alessandro, il figlio disabile, visto che alla mamma era stato diagnosticato un grave male. Incontravo spesso quest’uomo che spingeva la carrozzina del figlio. Tutte le volte mi diceva: “Che succederà, ad Alessandro, dopo la mia morte e quella di mia moglie? Non abbiamo parenti. Ileana, fa’ qualcosa per il ‘DOPO

*DI NOI, non dimenticartene. Poi mentre io scherzavo con Alessandro sulla Roma e lui mi raccontava dei suoi studi, della laurea, della voglia di trovare lavoro, il padre ci interrompeva e tornava a dire che era diventato anziano, che era stanco e che lo Stato e le amministrazioni dovevano sbrigarsi.*»

In grande riassunto (non tutto è chiaro) la legge ha l’obiettivo di evitare il rischio della l’istituzionalizzazione dei disabili rimasti soli per mancanza di parenti, consentendo loro di continuare a vivere nelle proprie case, con provvedimenti che rimuovono le tassazioni sulle eredità, o alternativamente in case-famiglia. Il finanziamento prevede la costituzione di un fondo. Lo Stato contribuisce per il 2016 con 90 milioni di euro già finanziati dalla legge di stabilità, ma è prevista la partecipazione di regioni, enti locali, organismi del terzo settore o privati con una serie di agevolazioni fiscali per chi fornisce risorse finalizzate alla tutela e all’assistenza dei disabili. Al fondo sarà possibile accedere con criteri che saranno individuati da un decreto del Ministero del Lavoro da emanare entro 6 mesi dall’entrata in vigore della legge. Come si vede c’è ancora molto da costruire.

Le principali critiche riguardano la istituzione dei *trust* istituiti in favore delle persone con disabilità grave. Ai *trust* si possono destinare donazioni e patrimoni con una serie di agevolazioni che la legge stabilisce. Dicono i critici che i *trust* gestiranno le vite dei figli rimasti soli, decidendo loro al posto delle persone disabili sulle vite delle stesse. La funzione dei *trust* merita di essere approfondita nella discussione al Senato; certamente l’intervento esclusivo della parte pubblica sarebbe stata la soluzione migliore, ma oggi la sostenibilità economica di questo intervento all’interno dei livelli essenziali dei servizi sociali (gli incerti LIVEAS) non era garantita e non sembrava prudente perdere questa occasione. Secondo la FISH (Federazione Italiana per il Superamento dell’Handicap) il *trust* sembra un pericolo

per le famiglie senza capitali e una scappatoia per limitare l’impegno dello Stato. Secondo l’ANFASS la legge non risolve tutti i problemi, ma è un punto di partenza importante e fornisce un primo impianto accettabile. La vera novità è che per la prima volta c’è un fondo per rispondere alle angosce dei genitori, anche se per mezzo dell’ennesima leggina *ad hoc* senza cornici di riferimento fiscali e di politica generale dei servizi. Le angosce dei genitori sono ben note ai pediatri fin dal momento della prima comunicazione della diagnosi. Al “Cosa succederà quando non ci saremo più?” segue subito un’altra preoccupazione: “Dopo di noi il bambino graverà sulle spalle dei fratelli. Come se la caveranno?”. Sui problemi dei fratelli dei bambini e dei ragazzi disabili l’ACP e *Quaderni acp* si sono più volte soffermati. Al congresso di Palermo (ottobre 2010) si sottolineava che fratelli e sorelle dei piccoli disabili occupano spesso agli occhi degli estranei, e purtroppo anche delle istituzioni e spesso del pediatra, una posizione secondaria. Il vissuto della fratria viene pressoché ignorato. Ma le preoccupazioni dei genitori proprio su questo tema (dopo cosa succederà?) si ripercuotono su tutta la fratria. Scriveva *Quaderni acp* (A. Witgens, J.Y. Hayez 2005:12:136-7) parole di grande attualità: “Non c’è alcun dubbio che fratelli e sorelle possano lasciarsi pervadere dalle stesse angosce dei genitori e portarle con sé [...] possono temere che i genitori non reggano alla fatica e al dolore, che muoiano e che loro si trovino così senza nessuno che si occupi di loro”. La legge dunque interessa molto i pediatri. Presenta aspetti non chiari, ma è un punto di partenza importante perché affronta un problema reale. Sarà da seguire nel suo percorso parlamentare con molta attenzione.

## Conflitto d’interessi

L’Autore dichiara di non avere alcun conflitto d’interessi.

✉ [giancarlo.biasini@fastwebnet.it](mailto:giancarlo.biasini@fastwebnet.it)

# Denatalità in Italia: da dove veniamo e dove stiamo andando?



Carlo Corchia

Alessandra Lisi International Centre on Birth Defects and Prematurity – Roma

## Introduzione

“Uno spettro s’aggira per l’Europa..... Tutte le potenze della vecchia Europa si sono alleate per una santa battuta di caccia contro questo spettro”. Lo spettro non è più quello del comunismo, come accadeva o sembrava accadesse nel XIX secolo, ma quello della denatalità, che agita i pensieri di demografi, economisti, sociologi, giornalisti e analisti vari di tutti i Paesi sviluppati del pianeta, non più soltanto nella “vecchia Europa”, ma anche in Nordamerica, Oceania ed Estremo Oriente. Come per ogni argomento che si rispetti, le posizioni e le opinioni non sono tutte dello stesso segno. Opposte sono, per esempio, le tesi esposte in due articoli pubblicati in altrettanti autorevoli giornali statunitensi<sup>1</sup>: Tritelbaum e Winter sul *New York Times* del 4 aprile 2014 concludevano che l’umanità ha molti seri problemi di cui preoccuparsi e la denatalità non è fra questi; al contrario, più recentemente, Ip sul *Wall Street Journal* del 22 novembre 2015 ha paragonato il declino demografico dei Paesi sviluppati a una bomba a orologeria che minaccia la crescita globale. La prima delle due posizioni si rifà alle teorie neo-maltusiane secondo cui la minaccia più importante per il nostro

pianeta è rappresentata dalla sovrappopolazione (e naturalmente dalla scarsità relativa di risorse), mentre la seconda, sposata nel nostro Paese da larghe fette del mondo cattolico, riflette il pensiero *mainstream* di chi crede che il benessere dell’umanità si basi sulla crescita economica.

Come si vede, sono molti e importanti gli aspetti della questione meritevoli di riflessione, alcuni dei quali riguardano anche il mondo della pediatria, che da una parte vede assottigliarsi nel tempo la propria “risorsa professionale” rappresentata da bambini e ragazzi e che dall’altra sarà inevitabilmente costretta a ripensare l’infanzia e l’adolescenza in relazione non più soltanto col mondo degli adulti, ma anche con quello degli anziani e dei molto vecchi. Da qui nasce la decisione di *Quaderni acp* di dedicare un Forum alla denatalità, strutturato, come quelli precedenti, in una serie di interventi su vari aspetti del tema. In questo primo contributo saranno illustrati alcuni dati relativi alla situazione italiana. La presentazione sarà necessariamente sintetica e non affronterà, se non con qualche riferimento, alcuni altri fenomeni connessi alla denatalità come quelli della mortalità e delle migrazioni. Trattazioni più complete sono ampiamen-

te disponibili, anche on-line, spesso con la possibilità di visualizzare in modo interattivo grafici e proiezioni temporali.

## Numero di nati, natalità e fecondità

Vorrei iniziare presentando, aggiornato, un grafico ‘storico’ pubblicato per la prima volta nel 1979 che riportava, nella prima versione, il numero di nati e la natalità in Italia dal 1951 al 1977 [1]. Da quello attuale (figura 1), che si riferisce al periodo 1951- 2014, si può notare che il picco massimo di natalità<sup>2</sup> si verificò nel 1964, con valori del 20 x 1000 circa e un numero di nati superiore al milione. Erano gli anni del boom economico. Successivamente la natalità andò declinando, con una più accelerata flessione a partire dal 1974, anno della prima crisi energetica. Alla fine degli anni ’80 del secolo scorso la natalità si era assestata intorno al 9-10 x 1000, con una leggera ripresa intorno al 2000 e una nuova ulteriore caduta dal fatidico 2008. Attualmente il numero di nati è di circa 500.000 all’anno e la natalità è dell’8,3 x 1000.

La natalità ci dice quanti sono i nati in rapporto all’intera popolazione, anche di quella che non è più in età riproduttiva. Una misura più appropriata della tendenza a riprodursi è rappresentata dal tasso di fecondità totale, che esprime il numero medio di figli che una donna ha nell’arco della sua vita riproduttiva, per convenzione fissata tra 15 e 49 anni, e che è dato dalla somma dei tassi di fecondità specifici per età o per classi di età (per es. cinque anni). L’indicatore può anche essere espresso come numero di nati per 1000 donne in età riproduttiva (o, per essere più precisi, per 1000 anni/persona). Il tasso netto di riproduttività è il numero medio di figlie di una coorte di donne che raggiungono a loro volta l’età riproduttiva, al netto quindi

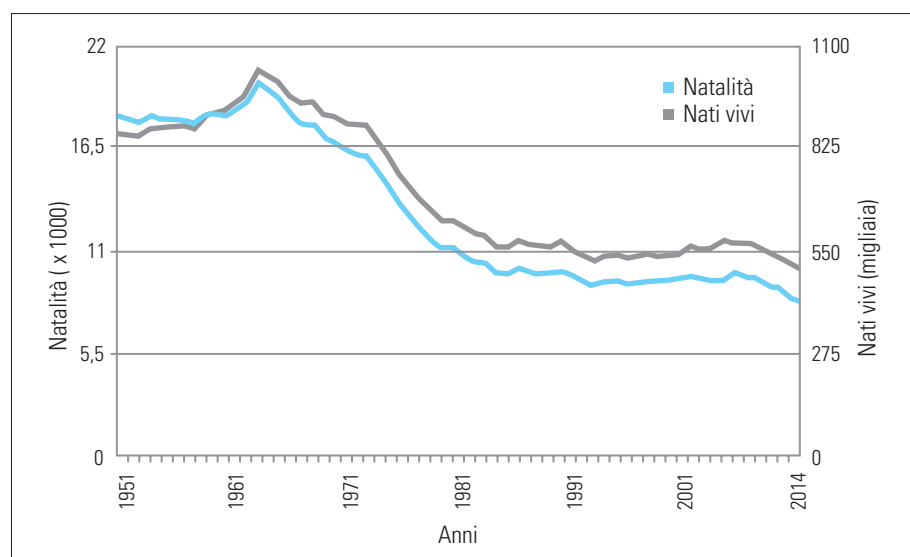


Figura 1. Natalità (asse verticale principale) e numero di nati (asse verticale secondario) in Italia dal 1951 al 2014.

<sup>1</sup> Si tralasciano gli innumerevoli articoli dei media italiani in quanto quasi sempre inquinati da pregiudizi e caratterizzati dalla faziosità tipica del dibattito pubblico nel nostro Paese.

<sup>2</sup> Tasso di natalità: (n. di nati vivi in un anno/ popolazione residente nello stesso anno) x 1000.

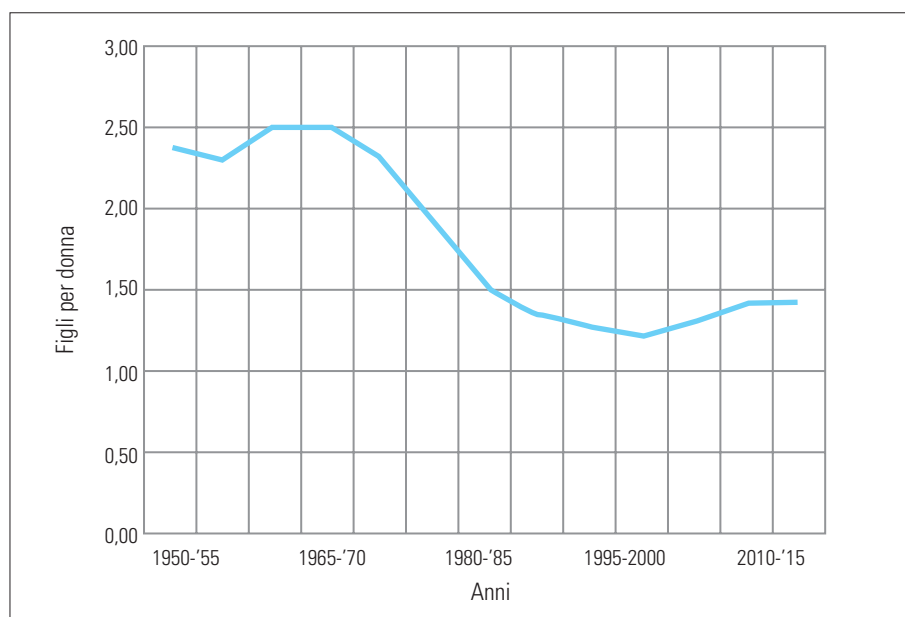


Figura 2. Numero medio di figli per donna in Italia dal 1950 al 2015, in classi quinquennali (fonte: United Nations [2]).

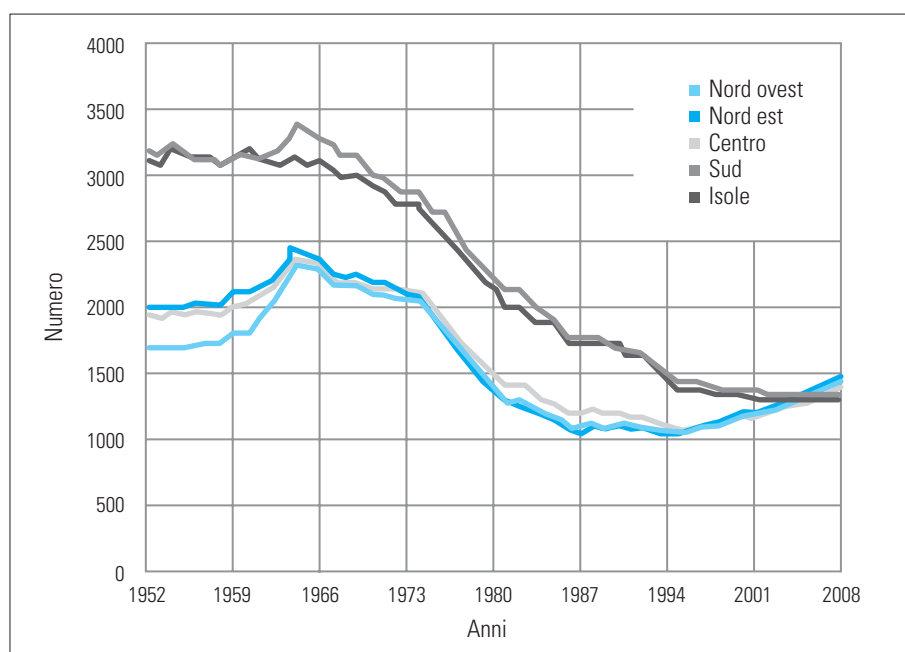


Figura 3. Numero medio di figli per donna in Italia dal 1952 al 2009 per ripartizione geografica.

della mortalità in età infantile e riproduttiva. Un tasso netto di riproduttività pari a 1 significa che ogni donna rimpiazza se stessa. In teoria, per mantenere invariata la dimensione di una popolazione (assumendo mortalità costante e migrazioni assenti), poiché il numero di nati maschi è leggermente superiore a quello delle femmine, il “livello di sostituzione” di una popolazione è rappresentato da un numero medio di figli per donna pari a 2,1.

La figura 2 illustra l'andamento del numero medio di figli per donna in Italia dal 1950 al 2015 [2]. Si può notare come il crollo della fecondità al di sotto del livello di sostituzione si sia verificato a partire, in

particolare, dalla seconda metà degli anni '70 del '900, abbia raggiunto il valore più basso (1,22) nel quinquennio 1995-2000 e sia poi leggermente risalito fino a 1,43 nell'ultimo periodo. In particolare sono le donne straniere a sostenere la fecondità (nell'ultimo anno 1,29 figli per le italiane e 1,97 per le straniere), anch'esse però al di sotto del livello di sostituzione [3]. Se fino a circa 35 anni fa erano le regioni meridionali a dare il maggior contributo alla fecondità, attualmente non è più così; infatti, mentre a partire dalla metà degli anni '90 la fecondità delle donne centro-settentrionali è leggermente risalita, quella delle donne del Mezzogiorno

d'Italia ha continuato la sua inesorabile discesa, per cui attualmente i valori nelle varie ripartizioni geografiche sono più o meno simili, come si può notare dalla figura 3, che illustra ciò che è accaduto dal 1952 al 2009 [4]. A commento di questi dati gli analisti parlano di “implosione demografica del Sud” e ricordano che più il tempo passa più sarà difficile invertire la rotta, soprattutto in considerazione che si ha a che fare con dinamiche demografiche che producono effetti nel medio-lungo periodo [5].

### Fecondità specifica per età

Si è accennato al fatto che il tasso di fecondità totale è dato dalla sommatoria dei tassi specifici per età, cioè dal numero medio di figli che una donna ha nei diversi periodi della sua vita riproduttiva. Normalmente il tasso di fecondità totale viene calcolato assumendo che i comportamenti riproduttivi delle donne non cambino nel tempo rispetto a quelli osservati nelle varie classi d'età in un momento particolare (usualmente un anno o cinque anni). Si usa questa approssimazione quando non si dispone di serie storiche sufficientemente lunghe da poter ricostruire i comportamenti riproduttivi di ogni coorte di donne. In realtà le scelte riproduttive di una donna che è entrata nel periodo fecondo della sua vita (a 15 anni) nel 1970 potrebbero non essere le stesse di quelle di una donna di vent'anni più giovane, cioè che è entrata nel periodo fecondo nel 1990. In alcuni casi le serie storiche esistono, ed ecco quindi, illustrato nella figura 4, ciò che è accaduto a tre coorti di donne italiane entrate nell'età riproduttiva rispettivamente nei quinquenni 1950-55, 1965-70 e 1980-85 [2]. Ciò che maggiormente stupisce è quanto si siano modificate le scelte riproduttive tra generazioni successive a distanza di soli quindici anni l'una dall'altra. A parte il calo complessivo della fecondità, è interessante notare come la curva si sia spostata a sinistra per la generazione che è entrata nella vita riproduttiva nel quinquennio 1965-70 e sia invece ritornata verso destra per la generazione successiva, anche se su valori di fecondità più bassi che in precedenza; a eccezione, però, della classe d'età 35-39 anni, per la quale i valori delle coorti 1950-55 e 1980-85 sono uguali (46,9 vs 46,7 x 1000), e della classe 40-44 anni, per la quale l'incremento è stato del 36% in termini relativi, ma molto basso in assoluto (9,1 vs 12,4 x 1000). In sintesi, le donne fanno attualmente meno figli che in passato, ma li fanno spostando l'inizio della loro età riproduttiva verso età più avanzate; la generazione intermedia,

quella dei figli dei fiori e della contestazione studentesca, invece, scelse o si trovò nelle condizioni di poter iniziare ad avere figli ad età più giovani. Tutto ciò si riflette nell'età media al parto, che era di 29,2 anni nel 1960, diminuì a 27,5 anni tra il 1977 e il 1981, ed è salita a 31,5 anni nel 2013. Quando si analizzano le dinamiche demografiche bisogna anche considerare che la posticipazione della maternità in una cospicua coorte di donne può avere come effetto una riduzione nel breve periodo del tasso di fecondità totale e una sua successiva ripresa, anche se il numero complessivo di figli per donna nell'arco della vita riproduttiva rimane invariato ("quantum effect") [6].

**La transizione demografica e la struttura della popolazione**

I demografi parlano di "transizione demografica" per indicare i cambiamenti secolari di mortalità e natalità che si riflettono nella dimensione e nella struttura per età della popolazione [7]. Nel suo ultimo libro Livi Bacci ci dice che, se accettiamo la verosimile ipotesi che 10.000 anni fa la Terra avesse una popolazione solo di qualche milione di abitanti e che all'epoca di Cristo ne contasse circa 250 milioni, l'aumento medio in quel lungo periodo sarebbe stato di 4 individui/anno ogni 10.000 persone. All'inizio dell'800 la popolazione raggiunse per la prima volta il miliardo di individui, con un incremento ancora tutto sommato molto piccolo rispetto all'anno 0 dell'era cristiana (in media 8 individui/anno ogni 10.000 persone). Successivamente i ritmi di crescita sono stati impressionanti e la popolazione mondiale ha raggiunto i due miliardi nel 1927 e attualmente supera i 7 miliardi. Fin dall'origine del genere umano i ritmi di crescita sono stati caratterizzati per molti millenni da alta mortalità e alta natalità, fenomeni per lo più in equilibrio ma caratterizzati da oscillazioni anche ampie e con leggera prevalenza della natalità. Da metà circa del XVIII secolo nel mondo occidentale, rappresentato allora solo dalla "vecchia Europa", l'equilibrio ha iniziato a rompersi, avviando appunto quella che viene chiamata transizione demografica, caratterizzata da due fasi. Nella prima fase ha iniziato a diminuire la mortalità, come conseguenza del progresso e dello sviluppo economico, cui ha fatto seguito, ma a distanza di due-tre generazioni e sotto l'influenza anche di cambiamenti e di nuove istanze sociali, una diminuzione della natalità. Per un lungo periodo di tempo, che nel mondo sviluppato sembra essersi concluso, natalità e mortalità hanno presentato un andamento in diminuzione più o meno

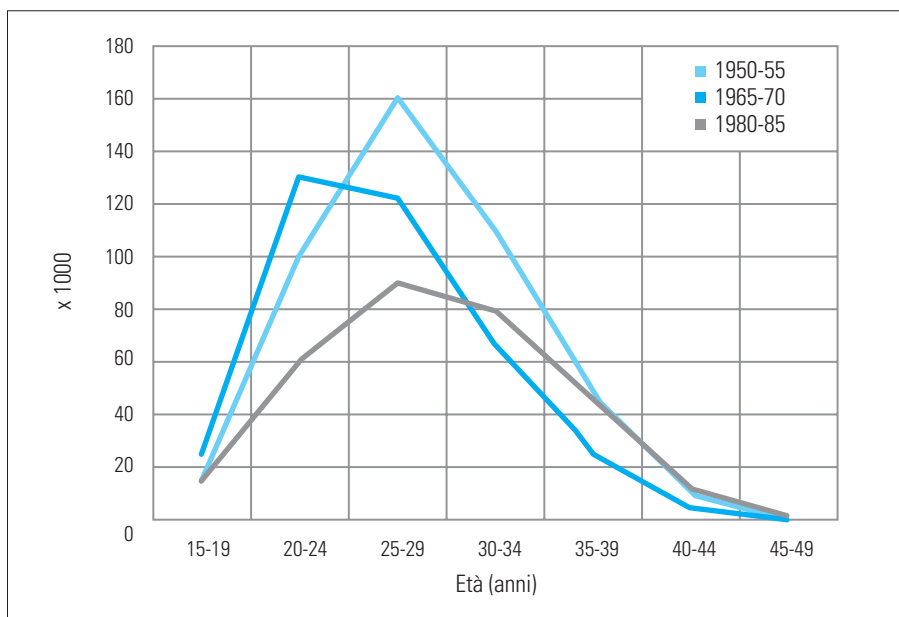


Figura 4. Tassi di fecondità specifici per età in tre coorti di donne entrate nell'età riproduttiva a 15 anni di distanza l'una dall'altra. I valori sono espressi per 1000 donne.

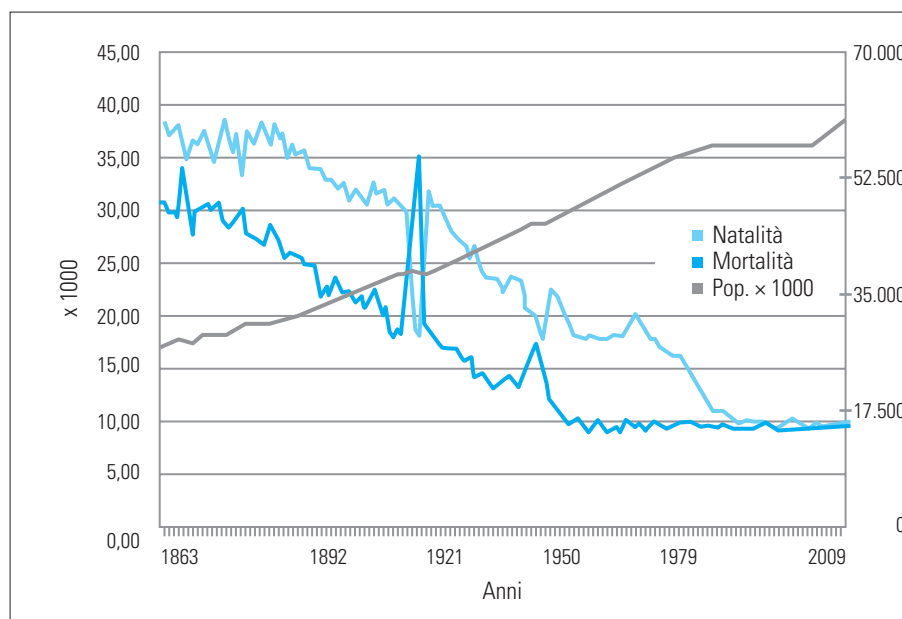


Figura 5. Natalità, mortalità e popolazione residente in Italia dal 1863 al 2009.

parallelo, ma con la natalità su valori costantemente più elevati; ciò ha provocato, di conseguenza, un aumento di popolazione. Poi, nella seconda fase, la discesa della mortalità si è arrestata, mentre la natalità ha continuato a decrescere; in questa fase l'incremento di popolazione ha subito un rallentamento. Al termine della seconda fase anche la natalità ha smesso di diminuire e ha ripreso, insieme alla mortalità, un andamento stazionario; a questo punto la transizione demografica si è esaurita ed è stato raggiunto un nuovo equilibrio, che però ha portato a un cambiamento profondo della struttura della popolazione. La figura 5 riporta le serie storiche dal 1863 al 2009 ed esemplifica quanto detto con ri-

ferimento all'Italia. Si può notare che all'inizio del periodo in esame la natalità si manteneva su valori più o meno stazionari, mentre la mortalità aveva già iniziato a decrescere. Intorno al 1890 anche la natalità ha iniziato la sua discesa. Se si escludono gli anni delle due grandi guerre del XX secolo, l'arresto della diminuzione della mortalità si è verificato all'inizio degli anni '50 del '900, mentre quello della natalità è avvenuto a metà circa degli anni '80. A questo punto l'aumento di popolazione, che aveva caratterizzato l'intero periodo precedente, si è arrestato; fanno eccezione gli anni più recenti, verosimilmente per effetto di altri fenomeni, quello migratorio in primo luogo. Questi cambiamenti hanno prodotto, negli

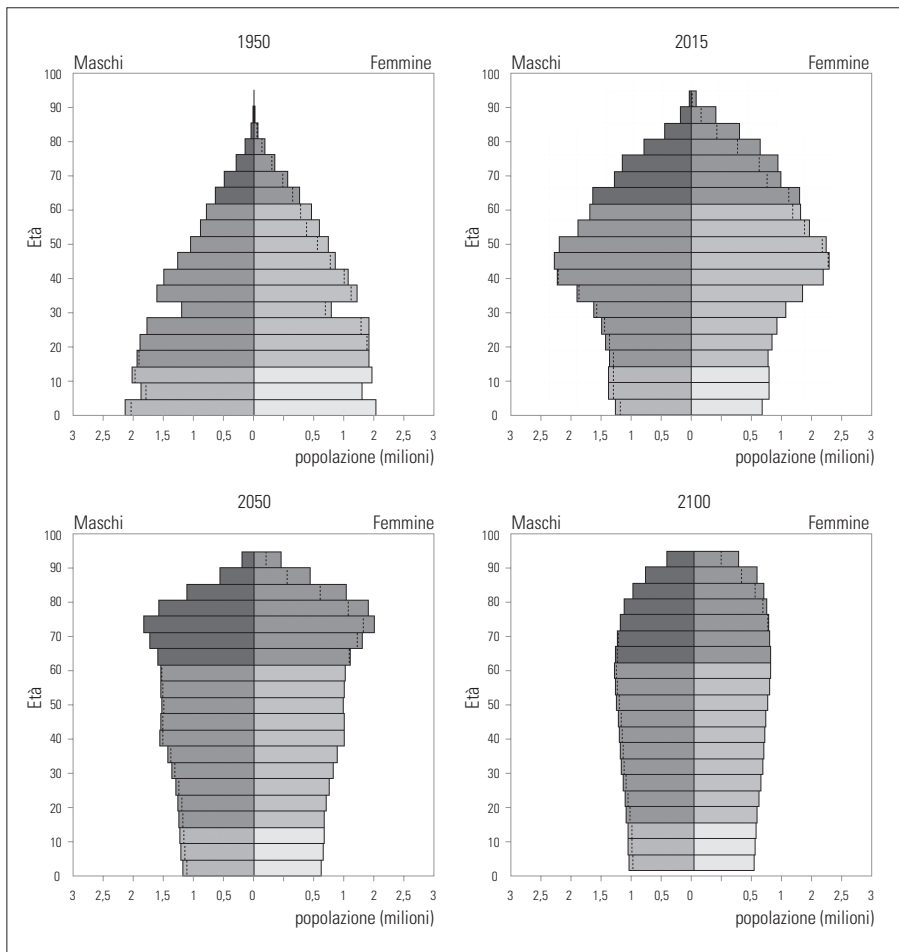


Figura 6. Struttura della popolazione italiana nel 1950 e 2015, con proiezioni al 2050 e al 2100. Fonte: United Nations, Department of Economic and Social Affairs. Population Division. World Population Prospects, the 2015 Revision.

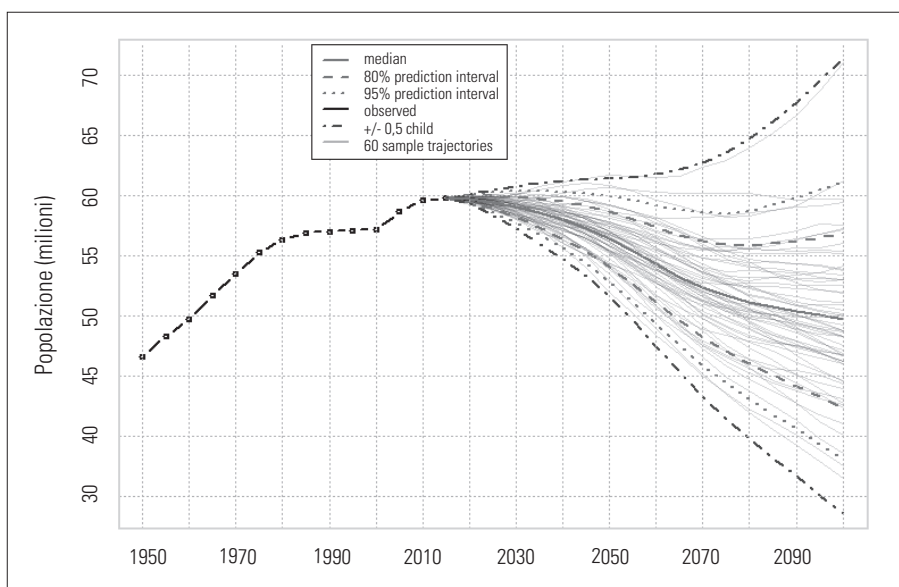


Figura 7. Proiezione probabilistica della popolazione italiana sino alla fine del secolo. Fonte: United Nations, Department of Economic and Social Affairs. Population Division. World Population Prospects, the 2015 Revision.

ultimi 65 anni, una profonda modifica della struttura della popolazione, che potrebbe ancora cambiare se le attuali tendenze demografiche rimarranno invariate. Alla fine

del secolo quella che era la piramide della popolazione potrebbe essersi trasformata in una figura molto simile a un parallelepipedo (figura 6) [8]. Contestualmente potrebbe

essersi ridotta la popolazione totale (figura 7). A questo riguardo, mentre le stime per il 2100 sono caratterizzate da ampia variabilità, imprecisione e imprevedibilità, quelle relative al 2050 potrebbero non essere molto lontane dalla realtà. Ebbene, considerando che per effetto del sempre più grande numero di persone in età molto avanzata i decessi/anno superano già il numero dei nati/anno<sup>3</sup>, la popolazione nei prossimi 35 anni potrebbe mediamente diminuire di 3 milioni (da più degli attuali 60 a circa 57 milioni, con un intervallo di predizione al 95% compreso tra 51 e 60 milioni). L'unica possibilità di aumento, fino a circa 61-62 milioni, ci sarebbe se la fecondità fosse di 0,5 figli per donna più alta del valore attuale, cioè se ci si avvicinasse alla soglia di sostituzione. C'è da attendersi, infine, una profonda modifica della composizione della popolazione per gruppi d'età, con un aumento relativo fino al 2050 delle persone di 65 anni o più e una diminuzione molto marcata di quelle tra 15 e 64 anni; la diminuzione dei ragazzi sotto 15 anni dovrebbe essere, invece, meno rilevante (figura 8).

#### Un cenno all'Europa e al mondo

Negli altri Paesi dell'Unione Europea il quadro generale non è molto diverso da quello italiano. Il tasso di fecondità totale riferito al 2013 è in media di 1,6 figli per donna, e nessuno stato raggiunge la soglia di sostituzione, anche se Francia e Irlanda vi sono molto vicine (2,0 figli per donna). Il valore più basso è quello del Portogallo con 1,2 figli per donna [6]. Nel complesso, la fecondità più elevata si osserva nei Paesi nordeuropei (quasi 1,9 figli per donna), la più bassa nei Paesi dell'area meridionale (poco più di 1,4 figli per donna) [8]. A livello planetario la situazione è molto variegata, perché la transizione demografica, che nell'area occidentale si è manifestata nella prima metà del XIX secolo, in altre aree del mondo è iniziata solo nella seconda metà del XX secolo, mentre ancora in altre, in particolare nell'Africa sub-sahariana, il processo è ancora in una fase molto iniziale e di incerta evoluzione [7]. Attualmente la popolazione mondiale è di oltre 7 miliardi e 300 mila individui e, secondo le stime fornite dall'ONU, potrebbe aumentare a quasi 9 miliardi e 700 mila persone nel 2050 e potrebbe superare gli 11 miliardi alla fine del secolo [8].

<sup>3</sup> Diversamente da chi crede o vuol far credere che l'aumento del numero dei decessi sia la conseguenza della crisi e del ridimensionamento dello stato sociale, o dei tagli alla sanità, o della diminuzione delle vaccinazioni, o, addirittura, della chiusura degli ospedali.

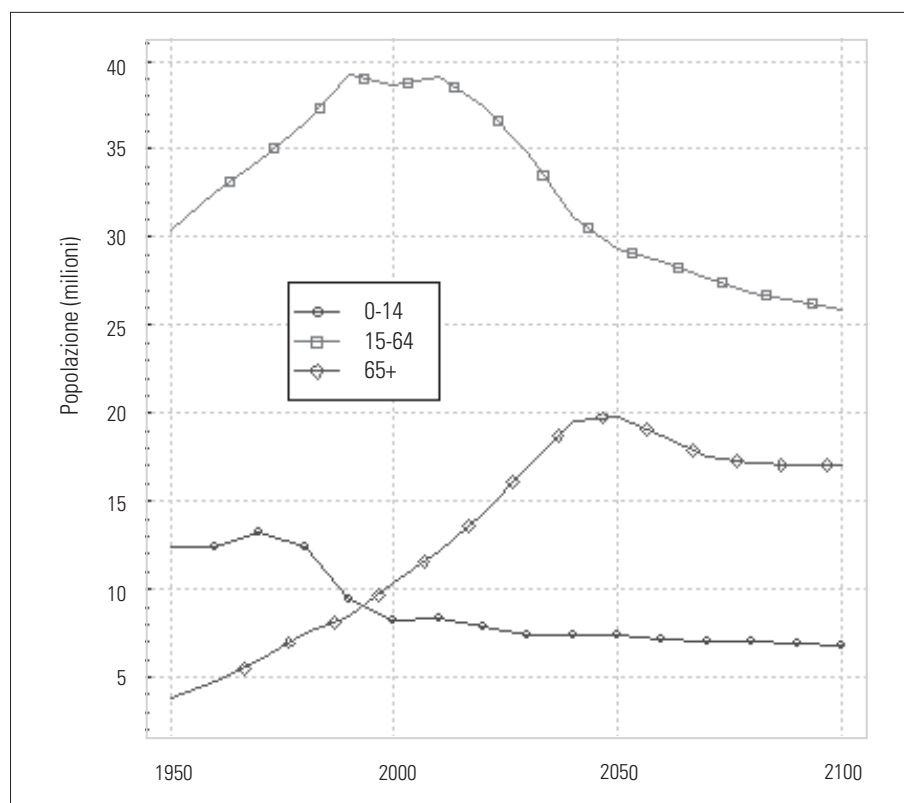


Figura 8. Proiezioni al 2100 della popolazione italiana in classi d'età. Fonte: United Nations, Department of Economic and Social Affairs. Population Division. World Population Prospects, the 2015 Revision.

### Conclusioni

Questo Forum sulla denatalità è stato avviato presentando alcuni dati sulla situazione italiana, ma naturalmente non possiamo guardare solo a ciò che avviene nel cortile di casa, perché le prospettive future della nostra società sono condizionate e non possono essere scollegate da ciò che accade nelle altre aree del pianeta. Questi aspetti saranno affrontati nei contributi che seguiranno, insieme ad altri che tenteranno di dare risposte non facili alle domande che il quadro demografico presente e la sua evoluzione storica evocano. Per esempio: perché, come molti pensano, in Italia e in Occiden-

te è necessario che la fecondità risalga verso valori vicini alla soglia di sostituzione? Perché, invece, come pensano molti altri, quello della denatalità non è il principale dei problemi del mondo? Sarebbe realmente un dramma se la popolazione italiana nei prossimi 35 anni si riducesse di 3 milioni? È necessario che a livello planetario la fecondità diminuisca perché il pianeta è ormai stretto? Ricchezza e potenza delle nazioni sono e saranno in futuro ancora legate alla numerosità della popolazione, come era nel passato? È possibile pensare una società diversa nella sua composizione e quali possono essere gli elementi su cui

fondare rapporti e relazioni costruttivi tra un numero esiguo di bambini e ragazzi e uno molto elevato di anziani e vecchi? Gli anziani sono necessariamente un costo o possono essere una risorsa, anche in termini economici, come recenti indicazioni della ricerca e dell'OMS sembrano suggerire [9, 10]? E infine, come mantenere viva l'attenzione per bambini, ragazzi e adolescenti in una società prevalentemente costituita da persone in età molto avanzata?

### Conflitto d'interessi

L'Autore dichiara di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ corchiacarlo@virgilio.it

1. Corchia C, Guercia A, Orzalesi M. La mortalità perinatale in Italia. *Prospettive in Pediatria* 1979;33:5-14.
2. United Nations, Department of Economic and Social Affairs. Population Division. World Population Prospects, the 2015 Revision. <http://esa.un.org/unpd/wpp/Download/Standard/Fertility/> [accesso 30-01-2016].
3. ISTAT. Natalità e fecondità della popolazione residente. *Statistiche Report*, 27 novembre 2015.
4. <http://www.istat.it/it/prodotti/banche-dati> [accesso 30-01-2016].
5. Rosina A. L'implosione demografica del Sud. *Italianieuropei* 1/2015. Lunedì 12 gennaio 2015;12:11.
6. [http://www.italialavoro.it/wps/portal/la-femme/spazioidati/DinamicaDemografica/ct\\_siteareaDemoFertility](http://www.italialavoro.it/wps/portal/la-femme/spazioidati/DinamicaDemografica/ct_siteareaDemoFertility) [accesso 31-01-2016].
7. Livi Bacci M. *Il pianeta stretto*. Bologna: Il Mulino, 2015.
8. United Nations, Department of Economic and Social Affairs. Population Division. World Population Prospects, the 2015 Revision. <http://esa.un.org/unpd/wpp/Graphs/DemographicProfiles/> [accesso 02-02-2016].
9. Trabucchi A. I vecchi non costano. *L'OMS indica la rotta per assicurare agli anziani una vita lunga e sana. Sanità* 24, 28 gennaio 2016.
10. <http://www.who.int/ageing/events/world-report-2015-launch/en/> [accesso 04-02-2016].

# Osteomielite cronica ricorrente in età pediatrica

Teresa Giani, Laura Capirchio, Gabriele Simonini, Rolando Cimaz

Servizio di Reumatologia Pediatrica, Azienda Ospedaliera Universitaria A. Meyer, Firenze

Le osteomieliti croniche non-batteriche (CNO, *Chronic Non-bacterial Osteomyelitis*) costituiscono un gruppo di patologie appartenenti alle sindromi autoinfiammatorie, caratterizzate dalla ricorrenza di focolai sterili di osteomielite. Il quadro clinico può associarsi a manifestazioni extra-ossee soprattutto a livello cutaneo e gastro-intestinale. L'esordio avviene prevalentemente in età pediatrica e il decorso spesso è cronico. Sebbene l'eziopatogenesi nella maggior parte dei casi non sia ancora nota, sembra essere un difetto genetico a carico dei meccanismi dell'immunità innata a favorire una periodica attivazione della flogosi.

Il trattamento di scelta è costituito dai FANS (farmaci anti-infiammatori non steroidei), soprattutto dal naprossene. I farmaci di seconda linea sono rappresentati dai biologici anti-TNF-alfa e anti-IL-1, dai bifosfonati, metotrexate e sulfasalazina.

Nelle forme resistenti possono essere associati cicli di terapia steroidea.

*Non-bacterial Chronic Osteomyelitis (CNO) is an autoinflammatory disorder that mostly affects children, characterized by chronic recurrent multifocal osteomyelitis. Bone involvement is often associated with inflammation of the skin and/or the intestine. Although the etiopathogenesis in most cases is not yet known, it seems to be a genetic disorder of innate immunity mechanisms to induce a periodic activation of the inflammation. The first treatment option are non-steroidal anti-inflammatory drugs, especially naproxen. Second-line drugs include anti-TNF-alpha, anti-IL-1, bisphosphonates, methotrexate, and sulfasalazine. In case of recurrences or prolonged disease course an association with steroids should be considered.*

## Introduzione

Le sindromi autoinfiammatorie sono un gruppo eterogeneo di patologie caratterizzate da episodi febbrili ricorrenti che compaiono e risolvono in modo apparentemente spontaneo, intervallati da periodi di benessere. Alla base vi è un'alterazione nei meccanismi di regolazione del sistema immunitario innato, provocata da difetti genetici spesso noti. A differenza di quanto accade nelle malattie autoimmuni, nelle quali è coinvolto il sistema immunitario adattativo, nelle sindromi autoinfiammatorie mancano i markers dell'autoimmunità quali autoanticorpi o linfociti autoreattivi. Fanno parte della grande famiglia delle sindromi autoinfiammatorie le CNO nelle quali il bersaglio del processo infiammatorio è il tessuto osseo. Le CNO comprendono varie entità: la CRMO (*Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis*) e la sindrome SAPHO (*Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis*) e le più rare sindromi di Majeed, cherubinismo e DIRA (deficit dell'antagonista del recettore per interleuchina-1), tutte accomunate dalla presenza di flogosi sterile nel tessuto

osseo e distinte tra loro per espressione clinica, predisposizione genetica e patogenesi (tabella 1). Di seguito vengono illustrati le manifestazioni e i meccanismi patogenetici, con particolare riferimento ai quadri di CRMO e sindrome SAPHO che costituiscono le forme più frequenti di CNO.

## Presentazione clinica

La CRMO compare comunemente in età pediatrica, tra i 3 e i 15 anni, mentre la sindrome SAPHO interessa prevalentemente soggetti adulti, solitamente tra i 30 e 50 anni, e si ipotizza che costituisca l'espressione tardiva della stessa CRMO [1, 2].

L'esordio di queste patologie spesso è insidioso, caratterizzato da dolore osseo modesto, mal localizzato, esacerbato dal movimento, senza segni locali o sistemici d'infiammazione. La sintomatologia può durare mesi o anni con andamento ricorrente, cosa che può ritardare notevolmente la diagnosi. In altri casi invece le manifestazioni compaiono in modo acuto con dolore intenso, malessere e febbre. Le lesioni ossee nella CRMO sono mono- o, più frequentemente, multifocali e si lo-

calizzano prevalentemente a livello delle metafisi delle ossa lunghe (soprattutto femore e tibia), con distribuzione simmetrica. Tuttavia tutto lo scheletro, tranne il neurocranio, può essere interessato. Il quadro osseo può associarsi a manifestazioni cutanee quali pustolosi palmo-plantare, idrosadenite e psoriasi, o a patologie autoimmuni come artrite, malattia infiammatoria intestinale, vasculite o miosite.

Nella sindrome SAPHO i focolai si riscontrano prevalentemente a carico dello scheletro assiale, delle coste, dello sterno e delle clavicole, a differenza della CRMO nella quale sono coinvolte maggiormente le estremità. Spesso sono associate un'artrite mono o oligoarticolare, non erosiva, a carico delle grosse articolazioni, e un'infiammazione di tendini e legamenti [3]. L'espressione cutanea che in questi casi è spesso molto evidente va dalla pustolosi palmo-plantare all'acne (talora conglomerata e fulminante), alla psoriasi, alla sindrome di Sweet [4].

L'eziopatogenesi di queste due patologie non è chiara; si ipotizza uno sbilanciamento tra fattori pro- e anti-infiammatori. È stata osservata infatti una ridotta attivazione di ERK (extracellular-signal-regulated kinases) 1-2 in risposta allo stimolo mediato dal Toll-like receptor 4 con conseguente rimodellamento epigenetico del promotore di trascrizione SP1 (specific protein 1) di IL-10 e conseguente ridotta produzione di IL-10. La carenza di IL-10 si traduce in un difettoso effetto anti-infiammatorio e una perdita della modulazione delle attività RANK-mediate sugli osteoclasti con eccesso di TNF $\alpha$  e IL-6. Quale sia il difetto molecolare alla base della ridotta attivazione di ERK 1-2 non è noto [5].

## Diagnosi

La presentazione clinica, radiologica e istologica delle CNO è analoga a quella di un'osteomielite aspecifica; pertanto la diagnosi richiede un attento percorso di esclusione, *in primis* di patologie infettive e neoplastiche, ma anche traumatiche e metaboliche, come l'ipofosfatasi.



TABELLA 1 Malattie autoinfiammatorie ossee (da voce bibliografica 12, modificato)

CLINICA	CRMO	SINDROME DI MAJEED	DRA	CHERUBISMO	SAPHO
Febbre	presente/assente	elevata	inusuale	assente	presente/assente
Sedi	femore, tibia, pelvi, calcagno, vertebre, clavicola	analoghe alla CRMO	ossa lunghe (soprattutto zona prossimale femore), vertebre, coste, clavicola	mascella, mandibola	scheletro assiale: coste, sterno, clavicole
Localizzazione ossea	prevalentemente metafisaria	prevalentemente metafisaria	prevalentemente metafisaria		
Manifestazioni extra-ossee	cute, articolazioni, tratto gastrointestinale, polmone	anemia diseritropoietica congenita, dermatite, epatomegalia, contratture articolari	pustolosi generalizzata, osteite, periostite	adenopatia laterocervicale	pustolosi palmoplantare, acne severa, psoriasi
Indici di flogosi	normali/elevati	elevati	elevati	normali/elevati	normali/elevati
Ereditarietà	sconosciuta	autosomica recessiva	autosomica recessiva	autosomica dominante	sconosciuta
Gene	sconosciuto	LPIN2	IL-1RN	SH3BP2	sconosciuto
Proteina difettosa	sconosciuta	Lipin2	IL-1Ra	SH3BP2	sconosciuta
Etnia	aspecifica	Arabia, Turchia	Porto Rico, Europa, Libano	aspecifica	aspecifica

Non esistono markers specifici e la diagnosi avviene per esclusione. Gli esami di laboratorio possono mostrare una moderata leucocitosi, associata a un incremento degli indici di flogosi e del valore di TNF $\alpha$  oppure risultare nella norma. La ricerca di autoanticorpi spesso è negativa, così come negative sono le indagini infettivologico-culturali.

La radiografia convenzionale nelle fasi iniziali può risultare negativa mentre successivamente mostra aree osteolitiche/osteosclerotiche, in modo del tutto analogo a quanto avviene in un'osteomielite infettiva. La scintigrafia ossea con Tc-99 è in grado di identificare nelle fasi iniziali i focolai ossei ancora silenti. Tuttavia è la risonanza magnetica nucleare, RMN *total-body*, la tecnica di *imaging* dotata di maggiore sensibilità nel documentare precocemente le lesioni ossee (figura 1). La RMN inoltre è particolarmente utile nel riconoscere compressioni vertebrali misconosciute e nell'identificare la sede più adatta alla biopsia [6]. In fase di diagnosi la RMN richiede l'impiego del mezzo di contrasto quale il gadolinio, mentre nel follow-up possono essere sufficienti scansioni dirette.

La biopsia ossea, infine, è fondamentale per documentare l'assenza di cellule neoplastiche e di agenti infettanti. L'istologia nelle fasi precoci è caratterizzata dalla presenza di un infiltrato infiammatorio sterile, costituito prevalentemente da neutrofilo che successivamente si arricchisce di linfociti, macrofagi e plasmacellule per lasciare spazio dopo anni alla formazione di aree di osteosclerosi e fibrosi (figura 2).

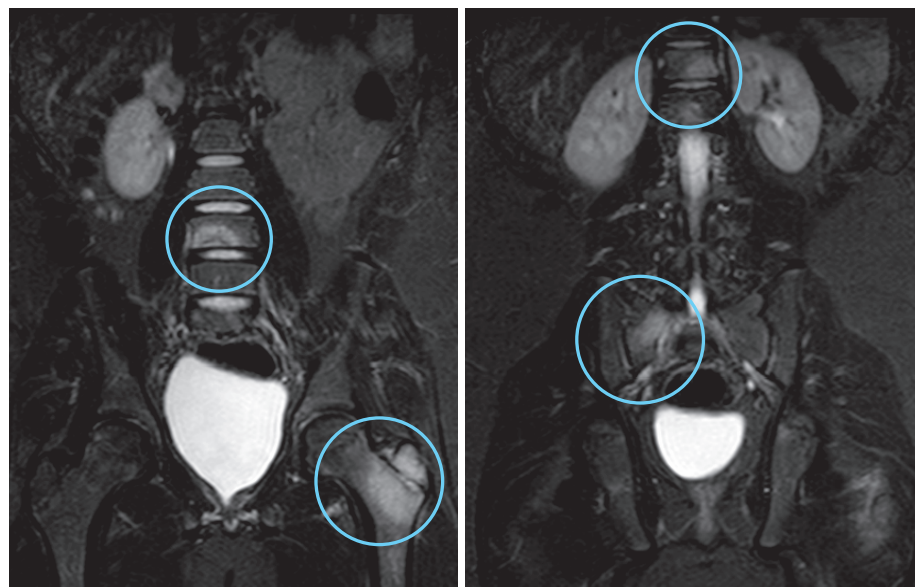


Figura 1. RMN: sezioni coronali, sequenze STIR senza m.d.c. Focolai di osteomielite in un caso di CRMO.

### Terapia

A causa dell'espressione variabile e della rarità di queste patologie non sono disponibili indicazioni terapeutiche approvate e codificate, e pertanto la gestione è empirica (figura 3). Una certa uniformità si trova nella prima linea rappresentata dai FANS, soprattutto dal naprossene, spesso da utilizzare per un periodo protratto di alcuni mesi. I FANS si sono dimostrati piuttosto sicuri anche nei trattamenti di lunga durata e offrono un buon controllo del dolore contribuendo all'interruzione del processo infiammatorio osseo, essendo questo legato prevalentemente al coinvolgimento delle prostaglandine.

Tuttavia la scomparsa della sintomatologia può non accompagnarsi a un'effettiva risoluzione del danno osseo e, anche nel caso in cui ciò avvenga, sussiste il rischio di recidiva alla sospensione del trattamento. I FANS tuttavia non sembrano apportare un vantaggio sensibile nei casi con interessamento articolare e in quelli con coinvolgimento vertebrale [7]. La seconda linea di trattamento contempla farmaci modificatori dell'attività di malattia o DMARs (*disease modifying antirheumatic drugs*) quali metotrexate, azatioprina o sulfasalazina, eventualmente da associare a cicli di steroidi orali (prednisone 1-2 mg/kg/die per 2 settimane) e/o sistemi-

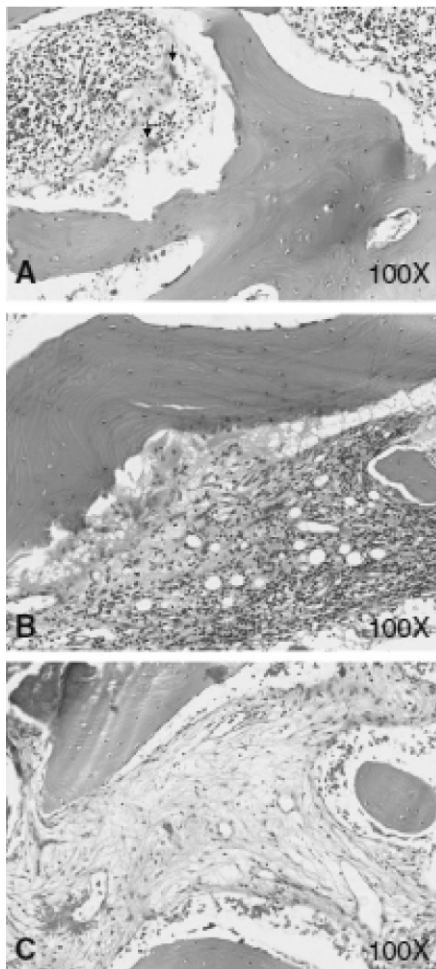


Figura 2. Caratteristiche istopatologiche nella CRMO. A) Fase precoce di CRMO: prevalenza di neutrofilii e monociti; B) fase cronica: prevalenza di linfociti, macrofagi, plasmacellule; C) fase cronica tardiva: osteolisi, osteosclerosi e fibrosi (da voce bibliografica 3, modificato).

ci (metilprednisolone 30 mg/kg/die, dose massima 1 g).

L'uso dei farmaci biologici anti-TNF $\alpha$  (infliximab, etanercept, adalimumab) trova un razionale di impiego nel limitare l'eccesso di TNF $\alpha$  riscontrato in queste malattie [8].

I bifosfonati, il cui impiego è segnalato fin dal 2004, si sono dimostrati utili nel controllo della flogosi ossea e dei sintomi a essa correlati [9]. Il pamidronato è stato impiegato secondo lo schema approvato per l'osteogenesi imperfetta con infusioni di 1 g/kg/die per tre giorni consecutivi e ripetuto in caso di persistenza o recidiva delle lesioni. L'uso in età pediatrica tuttavia solleva dubbi sulla loro sicurezza sia per gli effetti collaterali a breve termine che per quelli a lungo termine.

Esigui, sebbene positivi, sono i dati relativi all'impiego di anti-IL-1, quale anakinra, alla dose di 2 mg/kg/die [10].

Sulle manifestazioni cutanee, che caratterizzano soprattutto la sindrome SAPHO

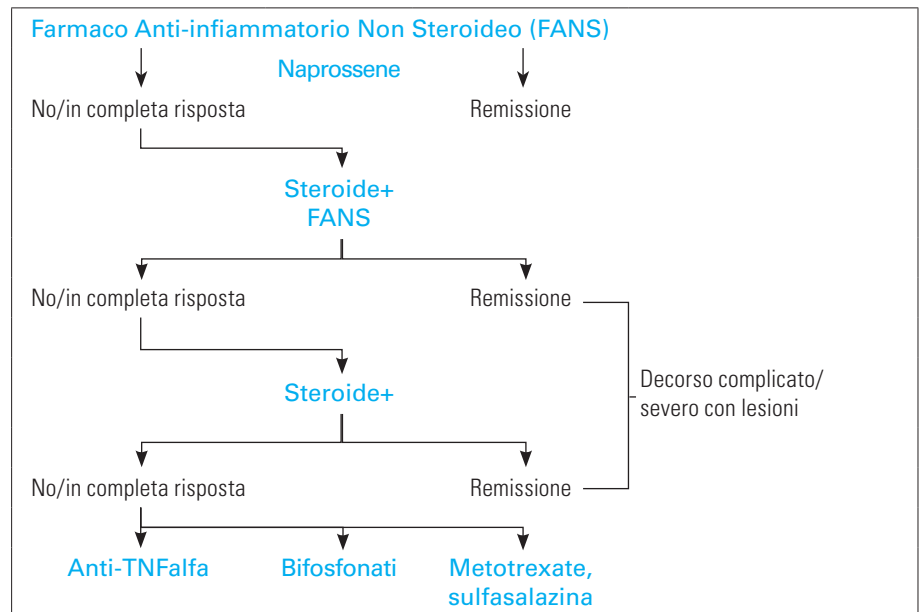


Figura 3. Flow-chart terapia per la CRMO.

e spesso ne costituiscono l'aspetto predominante, i trattamenti suddetti non sembrano particolarmente efficaci; pertanto la collaborazione con gli specialisti dermatologi e l'uso concomitante di preparazioni topiche possono risultare di aiuto.

Salvo rari casi nei quali la malattia ha un andamento autolimitante, in genere si osserva un decorso intermittente o cronicamente persistente. La permanenza a un anno di lesioni documentabili alla risonanza, nonostante la terapia, può essere considerato un segno predittivo di cronicizzazione. Più del 65% dei pazienti trattati per un anno con FANS mostra alle indagini radiologiche la comparsa di nuove lesioni clinicamente silenti; questo dato solleva molti interrogativi sulla durata del trattamento e sulla pianificazione dei controlli.

La prognosi è legata all'attività di malattia e alla sua durata con un peggiore *outcome* in pazienti che esordiscono precocemente e con un maggior numero di sedi ossee interessate al momento della diagnosi, e in quei pazienti che mostrano un'associazione con altre condizioni quali psoriasi, artrite e malattia infiammatoria cronica dell'intestino. Il coinvolgimento osseo può complicarsi con fratture, soprattutto a livello della colonna con rischio di crollo vertebrale, insorgenza di scoliosi e difetti di crescita.

### Cherubismo

Il cherubismo è una rara malattia, di cui attualmente sono segnalati circa 300 casi, che si caratterizza per la comparsa tra i 2 e i 5 anni di età di una progressiva tumefazione bilaterale, talora asimmetrica, asintomatica, a carico della mandibola e/o alla mascella, che generalmente si arresta in

modo spontaneo dopo l'adolescenza. Le lesioni sono provocate da un'eccessiva attività osteoclastica e una graduale espansione del tessuto fibroso. Il gonfiore delle guance e l'atteggiamento degli occhi rivolti verso l'alto conferiscono al viso l'aspetto detto a "cherubino" [11]. Il quadro può complicarsi con difetti di dentizione, linguaggio, masticazione, deglutizione, respirazione.

Nel 50% dei casi si tratta di una patologia familiare, a trasmissione autosomica dominante, mentre negli altri si tratta di forme *de novo*. Vi sono segnalazioni circa l'uso di farmaci anti-TNF $\alpha$  da impiegare durante la fase di attività, mentre il trattamento chirurgico può essere considerato una volta che il processo si è arrestato, per correggere danni funzionali o per motivi estetici.

### Sindrome di Majeed

La sindrome di Majeed è un raro disordine su base autosomica recessiva, caratterizzato da una triade di elementi: lesioni infiammatorie ossee diffuse e ricorrenti, anemia diseritropoietica microcitica congenita e dermatosi infiammatoria neutrofila (dermatite di Sweet). L'esordio avviene nella prima infanzia e il decorso è severo, spesso associato alla presenza di febbre [12].

Il trattamento è legato soprattutto a FANS, steroidi e farmaci anti-IL-1.

### Sindrome DIRA

La sindrome DIRA (*deficiency of the interleukin-1 receptor antagonist*) è un disordine a trasmissione autosomica recessiva che esordisce nei primi giorni di vita con rash cutaneo pustoloso, focolai multipli di periostite e osteomielite con coinvolgimento preferenziale delle coste e delle ossa lunghe in presenza di un incremento degli in-

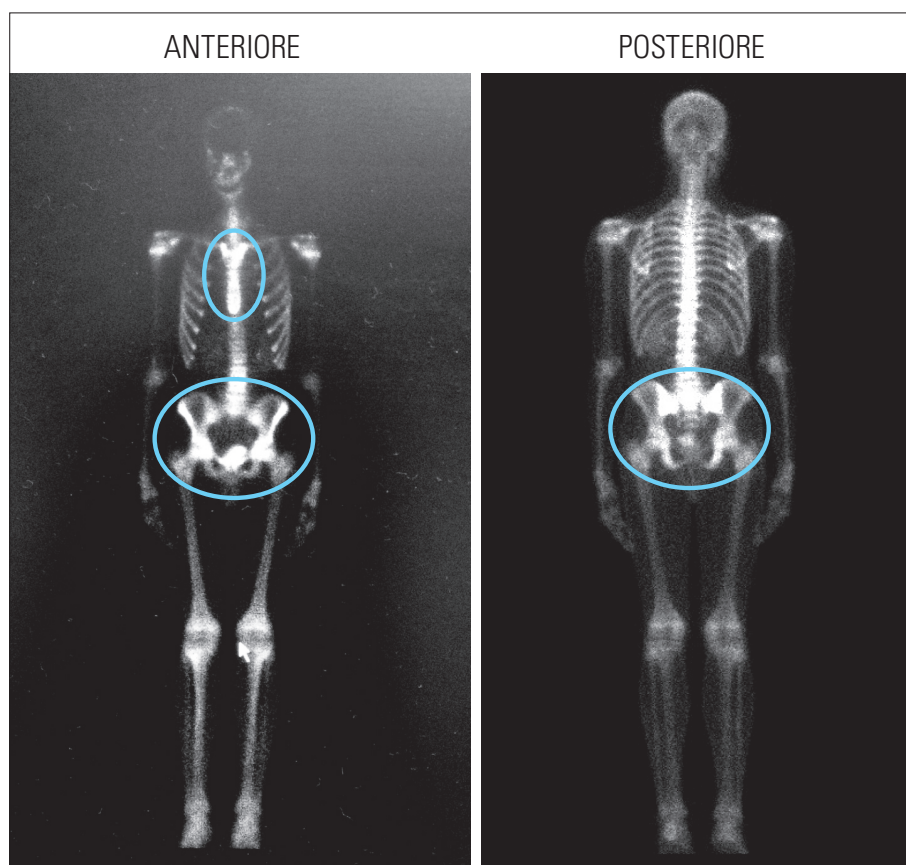


Figura 4. Scintigrafia ossea total-body.

dici di flogosi. La febbre invece è spesso assente. La risposta ai farmaci anti-IL-1 pare essere brillante.

### Conclusioni

Le malattie infiammatorie croniche ossee sono patologie rare e le scoperte relative ai meccanismi patogenetici sono attualmente in piena espansione, sulla scia degli studi e delle scoperte che stanno coinvolgendo il campo delle sindromi autoinfiammatorie e che potranno portare vantaggi in campo terapeutico con la messa a punto di farma-

ci mirati. Dato che l'esordio avviene prevalentemente in età pediatrica, la diagnosi precoce e il controllo adeguato dello stato infiammatorio sono importanti non solo per la qualità della vita, ma anche per la prevenzione delle complicanze come fratture patologiche e scoliosi.

### Conflitto d'interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ [teresa.giani@meyer.it](mailto:teresa.giani@meyer.it)

1. Alshammari A, Usmani S, Elgazzar AH, et al. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis in Children: A Multidisciplinary Approach is needed to establish a Diagnosis. *World J Nucl Med* 2013;12:120-3.

2. Hayem G. SAPHO syndrome. *Rev Prat* 2004;54:1635-6.

3. Hedrich CM, Hofmann SR, Pablik J, et al. Autoinflammatory bone disorders with special focus on chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO). *Pediatr Rheumatol J* 2013;11:47.

4. Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. *J Child Orthop* 2015;9:19-27.

5. Hofmann SR, Schwarz T, Moller JC, et al. Chronic non-bacterial osteomyelitis is associated with impaired Sp1 signaling, reduced IL-10 promoter phosphorylation, and reduced myeloid IL-10 expression. *Clin Immunol* 2011;141:317-27.

6. Fritz J, Tzaribatchev N, Claussen C, et al. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis: comparison of whole-body MR imaging with radiography and correlation with clinical and laboratory data. *Radiology* 2009;252:842-51.

7. Beck C, Morbach H, Beer M, et al. Chronic nonbacterial osteomyelitis in childhood: prospective follow-up during the first year of anti-inflammatory treatment. *Arthritis Res Ther* 2010;12:R74.

8. Borzutzky A, Stern S, Reiff A, et al. Pediatric chronic non bacterial osteomyelitis. *Pediatrics* 2012;130:1190-7.

9. Kerrison C, Davidson JE, Cleary AG, et al. Pamidronate in the treatment of childhood SAPHO syndrome. *Rheumatology* 2004; 43:1246-51.

10. Eleftheriou D, Gerschman T, Sebire N, et al. Biologic therapy in refractory chronic non-bacterial osteomyelitis of childhood. *Rheumatology* 2010;49:1505-12.

11. Papadaki ME, Lietman SA, Levine MA, et al. Cherubism: best clinical practice. *Orphanet J Rare Dis* 2012;7:suppl1:S6.

12. Stern SM, Ferguson PJ. Autoinflammatory bone diseases. *Rheum Dis Clin North Am* 2013;39:735-49.

### MESSAGGI CHIAVE

- > CRMO e SAPHO fanno parte delle sindromi autoinfiammatorie; sono patologie rare, a esordio in età pediatrica, la cui eziologia è sconosciuta e la cui patogenesi interessa il sistema immunitario innato.
- > L'osso è la sede target. Le lesioni ossee possono essere mono- o più frequentemente multi-focali e si localizzano a livello delle metafisi delle ossa lunghe, clavicole, corpi vertebrali, pelvi, sterno, mandibola.
- > Tra le manifestazioni extra-ossee spiccano quelle cutanee (fondamentale nella SAPHO), articolari e gastrointestinali.
- > Non esistono markers diagnostici.
- > Gli esami di laboratorio non sono informativi.
- > La diagnosi è di esclusione, soprattutto delle forme infettive e neoplastiche.
- > La RMN total-body identifica precocemente le lesioni ossee e anche quelle clinicamente silenti.
- > L'istologia mostra un infiltrato infiammatorio sterile, con neutrofilii in fase precoce, linfociti e plasmacellule in fase cronica con aree di osteolisi, osteosclerosi e fibrosi nelle fasi tardive.
- > Il decorso è variabile: monofasico o più frequentemente ricorrente o persistente.
- > La terapia di prima linea prevede l'uso di FANS, soprattutto naprossene. La seconda linea comprende metotrexate e sulfasalazina e soprattutto i farmaci biologici anti-TNFalfa e anti-IL-1 e i bifosfonati. Gli steroidi orali o sistemici possono essere associati nelle fasi di maggiore intensità di malattia.

# Gestione delle principali urgenze nella drepanocitosi in età pediatrica

Federica Menzato, Raffaella Colombatti, Laura Sainati

Centro di Riferimento Regionale per la Diagnosi e la Cura della Malattia Drepanocitica in Età Pediatrica, Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino, Azienda Ospedaliera, Università di Padova

La drepanocitosi è una malattia ereditaria autosomica recessiva, caratterizzata da anemia cronica, crisi intermittenti e imprevedibili di occlusione vascolare dolorosa e maggiore suscettibilità alle infezioni. Gli eventi intercorrenti possono essere molto gravi e potenzialmente mortali. È particolarmente diffusa nelle regioni equatoriali del mondo ma, in conseguenza dei flussi migratori degli ultimi decenni, si è diffusa a livello globale. Le sue principali manifestazioni cliniche acute possono rappresentare delle vere emergenze, a causa della loro rapida evoluzione e della loro elevata mortalità. Pertanto, una gestione accurata e tempestiva di tali eventi consente una prognosi notevolmente migliore, anche *quoad vitam*.

*Sickle cell disease (SCD) is an inherited autosomal recessive disorder characterized by chronic anemia, intermittent and unpredictable crisis of painful vascular occlusion and increased susceptibility to infections. The acute events can be severe and potentially fatal. SCD is frequent in equatorial areas of the world, but because of the migration of the last decades it has spread globally. Its main acute clinical manifestations can represent real emergencies, because of their rapid evolution and their high mortality. Therefore, an accurate and timely management of these events allows a significantly better prognosis, also quoad vitam.*

## Generalità e Definizione

La drepanocitosi o *Sickle Cell Disease* (SCD) è l'emoglobinopatia strutturale più diffusa al mondo. È caratterizzata da una mutazione genetica del gene che codifica per la beta-globina, a trasmissione autosomica recessiva, che comporta la produzione di un'emoglobina (Hb) anomala, detta HbS. La malattia drepanocitica comprende varie forme sindromiche: la forma omozigote HbSS, detta anemia falciforme, e le forme di eterozigosi composte con altri difetti strutturali dell'Hb (HbSbeta thal e HbSC sono le principali).

Ogni anno nascono circa 300.000 [1] bambini con SCD in tutto il mondo e la loro prevalenza sta aumentando, tanto che nel 2006 l'Organizzazione Mondiale della Sanità ha rilasciato il rapporto "Sickle cell Anemia" A59/9, che invitava i Sistemi Sanitari dei vari Stati a: "to design, implement, reinforce in a systematic, equitable and effective manner, comprehensive national integrated programs for the prevention and management of SCD reducing morbidity and mortality" [2]. Nel 2008, inoltre, l'Assemblea Generale delle Nazioni Unite definiva la drepanocitosi come "un problema di sanità globale", istituendo, allo scopo di diffondere informazione sulla malattia, la Giornata Mondiale della Malattia Drepanocitica il 19 giugno di ogni anno [3].

L'Unione Europea ha inserito la Malattia drepanocitica tra le malattie rare [4] per la sua frequenza complessiva nei Paesi dell'Unione, ma la malattia è oggi il più frequente disordine genetico in Francia, Regno Unito, Olanda, e sta crescendo anche in molti altri Paesi, come l'Italia. Allo stato attuale delle cose, l'Italia è dotata di Linee Guida Nazionali per la gestione delle complicanze acute e croniche di questa malattia [5,6] e sono stati sviluppati percorsi diagnostico-terapeutici specialistici e mirati per rispondere alle necessità di questi bambini in diversi Paesi europei [7].

## Fisiopatologia e Clinica

L'HbS ha peculiari proprietà biochimiche; in condizioni di deossigenazione la catena emoglobinica polimerizza formando catene rigide responsabili della deformazione a falce dei globuli rossi. La ciclica de-polimerizzazione dell'HbS è responsabile di grave danno ossidativo a carico della membrana eritrocitaria con attivazione di sistemi di trasporto ionico e generazione di globuli rossi densi e disidratati, che giocano un ruolo importante nella patogenesi dei danni d'organo acuti e cronici nella SCD. Essi infatti tendono più facilmente a rimanere intrappolati nel microcircolo aderendo alla superficie dell'endotelio vascolare attivato con rallentamento del flusso ematico e danno loco-regionale di

tipo ipossico. I globuli rossi densi si caratterizzano inoltre per una maggiore rigidità di membrana e vengono più rapidamente rimossi dal circolo periferico tramite il sistema macrofagico o distrutti nel compartimento intravascolare (emolisi extra- e intra-vascolare).

Questi meccanismi sono alla base della genesi delle principali manifestazioni cliniche dei pazienti affetti da drepanocitosi: in acuto (crisi dolorose vaso-occlusive, VOC, *Acute Chest Syndrome*, ACS), crisi emolitiche, aplastiche, sequestri splenici o epatici, ictus) e in cronico (ipertensione arteriosa, disfunzioni d'organo, ulcere cutanee).

## Epidemiologia

La drepanocitosi è originariamente diffusa nella fascia equatoriale del mondo, in particolare in Africa sub-sahariana e Asia, grazie al vantaggio selettivo operato dalla malaria nei confronti del portatore eterozigote. I flussi migratori hanno in seguito diffuso il gene della HbS in America, Europa, Australia. In Italia, il gene della HbS è proprio delle zone meridionali, particolarmente in Sicilia, dove l'incidenza è del 2% e raggiunge in alcune zone picchi del 13%; i flussi migratori degli ultimi anni hanno però diffuso questa patologia in tutte le regioni italiane [8].

## Gestione della malattia e Comprehensive care

La gestione dei bambini con drepanocitosi è complessa e multidisciplinare. Si tratta di una malattia cronica che presenta eventi acuti gravi e potenzialmente mortali. È una malattia sistemica, in cui tutti gli organi possono essere interessati, richiedendo pertanto l'intervento di diversi specialisti e figure professionali. Il trattamento di questi pazienti è in larga parte mirato alla prevenzione delle complicanze e consiste in:

- prevenire le infezioni tramite la profilassi con penicillina e le vaccinazioni contro i batteri capsulati (*H. influenzae*, *S. pneumoniae* e *N. meningitidis*);
- prevenire le crisi vaso-occlusive con una buona idratazione, evitando le tempe-

rature eccessivamente basse o alte e l'esercizio fisico estenuante senza pause;

- monitorare il danno d'organo con follow-up seriati e standardizzati;
- garantire una corretta crescita e sviluppo, con una corretta alimentazione, se necessario supportata da implementi vitaminici, ferro e acido folico.

È fondamentale inoltre un approccio di cura globale del paziente, definito "comprehensive care", che prevede una particolare attenzione alle necessità linguistiche, sociali e culturali dei bambini affetti dalla drepanocitosi e delle loro famiglie; questo è stato dimostrato nel Regno Unito [9] e anche nella nostra realtà. Uno studio, condotto su pazienti pediatrici migrati afferenti al Centro per la cura della drepanocitosi di Padova, ha dimostrato come l'attenzione agli aspetti sociali e linguistici e la multidisciplinarietà organizzata aumentino in modo molto significativo la compliance al trattamento (tabella 1) [10].

#### Clinica degli eventi acuti: triage in Pronto Soccorso

Alcune manifestazioni acute della SCD sono particolarmente temibili per la rapidità di evoluzione del quadro clinico e per l'alto rischio di mortalità. Gli eventi acuti che possono portare il paziente all'accesso in PS possono essere sostenuti da una di queste condizioni in modo isolato o in associazione:

- febbre;
- crisi vaso-occlusive (VOC) interessanti organi target come osso, distretto addominale (milza, rene, fegato), polmone o cervello;
- acute chest syndrome (ACS);
- crisi emolitiche;

- crisi aplastiche;
- sequestro splenico o epatico (più raramente);
- ictus.

Secondo le raccomandazioni nazionali e internazionali (AIEOP, NHS, NIH) [6], al paziente con SCD che si presenta in Pronto Soccorso con manifestazioni di malattia dovrebbe essere sempre attribuito al triage almeno il "Codice Giallo". Le principali manifestazioni cliniche suddivise in base al codice di triage sono descritte nella tabella 2.

Per la gestione puntuale e specifica di tali emergenze si rimanda alle complete Linee Guida Italiane dell'Associazione Italiana di Onco-Ematologia Pediatrica (AIEOP), disponibili online [6]. In caso di insorgenza di qualsiasi complicanza deve essere avvertito il Centro di riferimento del paziente.

#### Gestione degli eventi acuti: crisi dolorose vaso-occlusive

Le crisi vaso-occlusive sono la principale manifestazione clinica della SCD, responsabili del 90% dei ricoveri e presenti nel 10% di giorni di vita dei bambini. Infezioni, febbre e disidratazione sono i principali fattori scatenanti le VOC. Quando il bambino arriva in Pronto Soccorso, in genere ha già assunto terapia antidolorifica a domicilio, inefficace per il controllo del dolore. Dopo una ricognizione farmacologica puntuale, entro 30' dall'arrivo il bambino deve essere visitato e ricevere il trattamento analgesico. L'adeguatezza della terapia antidolorifica è definita da protocolli specifici che tengono conto dell'abituale risposta del bambino alla crisi dolorosa, dei farmaci che già ha assunto

a domicilio e di sintomi concomitanti. Da considerare che l'adeguatezza e la tempestività del trattamento antidolorifico sono fondamentali per la prognosi e la durata della crisi VOC stessa.

#### Febbre

I bambini con SCD sono funzionalmente asplenic. La febbre costituisce una vera emergenza medica, visto l'elevato rischio di sepsi rapidamente evolutiva e di mortalità correlata, specialmente da batteri capsulati.

I bambini che presentano TC  $\geq 38,5$  °C devono:

- essere valutati in Pronto Soccorso il prima possibile;
- eseguire all'arrivo emocromo, PCR, emocoltura (ed eventualmente ulteriori esami su indicazione clinica);
- eseguire immediatamente, senza attendere l'esito degli esami, una somministrazione di ceftriaxone ev al dosaggio di 50-100 mg/kg;
- la successiva gestione (ricovero, osservazione breve, riaffidamento al pediatra di famiglia) dipende dalla categoria di rischio (vedi linee guida AIEOP) [6]. Deve essere ricoverato il paziente in condizioni generali compromesse, o con temperatura elevata, segni di compromissione del circolo, ipotensione, anemia grave o comunque in presenza di altri segni/sintomi o precedente episodio di sepsi o infezione grave.

#### Anemizzazione

L'anemizzazione acuta può essere causata da emolisi acuta, aplasia midollare o sequestro splenico. La crisi aplastica è una delle cause più frequenti di anemia acuta nei pazienti giovani-adulti con SCD e può associarsi a splenomegalia (sequestrazione splenica), epatomegalia (sequestrazione epatica), infezioni da Parvovirus B19 (ma anche CMV ed EBV) o crisi vaso-occlusiva severa [11]. Talvolta è isolata. La diagnosi richiede valutazione clinica accurata e dell'emocromo, reticolociti e indici di emolisi confrontati con lo steady state. Il riscontro di una riduzione dei livelli di Hb totale di almeno 2 g/dl rispetto ai valori usuali del paziente o segni di scompenso indicano la necessità di tra-

**TABELLA 1** Aderenza al trattamento prima (2006) e dopo (2010) l'implementazione di un Centro per la cura della drepanocitosi

	2006	2010	p-value
Immunizzazione con Pneumococco	80%	92%	0,11
Vaccinazione anti-influenzale	26%	96%	0,0006
Prescrizione della profilassi con amoxicillina	40%	100%	0,0005
Valutazione con TCD dall'età di due anni	27,4%	100%	0,0002
Aderenza alle visite ematologiche di controllo	nr	99%	-
Aderenza alle visite di controllo per TCD	nr	100%	-

**TABELLA 2** Manifestazioni cliniche della drepanocitosi e relativo codice di triage

CODICE ROSSO	CODICE GIALLO	CODICE VERDE
Compromissione delle funzioni vitali	Dolore VAS < 8/10	Patologie cutanee, ORL minori
Cefalea acuta con segni neurologici	Febbre > 38° o persistente da > 2 gg	Modesto stato ansioso
Crisi psicotica acuta	Infezioni	Ferite lievi
Hb > 2 g/dl rispetto allo steady state in acuto	Alterazioni del visus	Ustioni di primo grado
Dolore VAS > 8/10	Ittero in condizioni di benessere	Escoriazioni o abrasioni

sfusione con emazie a compatibilità estesa. In caso di crisi emolitica va sempre indagata in anamnesi una recente trasfusione nel sospetto di reazione trasfusionale emolitica tardiva o di una sindrome iperemolitica post-trasfusionale [12,13]. Tale diagnosi differenziale è molto importante per indirizzare la possibile terapia di supporto trasfusionale, che nei casi di sindrome iperemolitica è a elevatissimo rischio e NON deve possibilmente essere attuata [12,13]. Va comunque allertato al più presto il Servizio Trasfusionale, riferendo tutte le informazioni disponibili.

Il tempo trascorso dalla comparsa dei primi sintomi alla presa in carico rappresenta un importante indice prognostico *quoad vitam*. Pertanto occorre garantire a questi pazienti priorità di accesso alla valutazione e al successivo trattamento.

### Acute Chest Syndrome

Nel paziente con SCD l'*Acute Chest Syndrome* (ACS) si definisce in presenza di un nuovo infiltrato alla Rx torace in associazione con almeno una delle seguenti: febbre, dispnea, dolore toracico, desaturazione. L'ACS è la seconda causa di ricovero e una delle principali cause di mortalità. Il paziente deve sempre essere ricoverato per l'elevato rischio, anche in poche ore, di peggioramento respiratorio o dell'emolisi. Esiste una notevole variabilità del quadro di presentazione clinica e di evoluzione dell'ACS a seconda degli individui. Fondamentale è l'osservazione nella prime 24-48 ore con ripetizione degli esami e in particolare della radiografia del torace.

Interventi terapeutici:

- somministrazione di O<sub>2</sub> per mantenere la SaO<sub>2</sub> > 97%;
- idratazione controllata;
- analgesia ottimale;
- trasfusione di emazie concentrate se Hb < 8 g/dl o eritrocitoferesi (se quadro clinico o polmonare grave);
- broncodilatatori in caso di desaturazione, wheezing o dispnea;
- antibiotico terapia: associazione con cefalosporina di III generazione e macrolide (eventuale antibiotico antistafilococco in aggiunta);
- *incentive spirometry* per migliorare il decorso dell'ACS. Va utilizzata in tutte le condizioni di ridotta mobilità toracica (es. dolore) per prevenirne l'insorgenza.

In caso di peggioramento clinico, radiologico o in presenza di un quadro clinico importante all'esordio, il paziente deve essere trasferito in un Centro di terzo livello.

### Sequestro splenico

Il sequestro splenico, frequente nei bambini entro i 5 anni di età, rappresenta un'emergenza medica per l'elevato rischio di shock ipovolemico (mortalità dal 7% al 30%), in seguito al sequestro di importanti volumi di sangue nella milza.

Deve essere sospettato in presenza di:

- aumento di dimensioni della milza di 2 cm rispetto al livello basale del bambino;
- calo dell'emoglobina  $\geq 2$  g/dl;
- reticolocitosi con aumento del 25% rispetto ai livelli basali.

Il paziente deve essere ricoverato, monitorato costantemente, stabilizzato emodinamicamente; deve eseguire in emergenza trasfusioni frazionate di emazie, prestando particolare attenzione al rischio di sovraccarico per inversione del processo di sequestro splenico.

### Ictus

Le manifestazioni cerebrovascolari sono forse la complicanza più devastante della drepanocitosi in età pediatrica. Nella storia naturale della malattia circa il 10% dei bambini sviluppano infarto cerebrale prima dei 18 anni. L'ictus nel bambino è nella maggior parte dei casi ischemico e deve essere sospettato in caso di comparsa di qualsiasi segno o sintomo neurologico. In caso di sospetto di ictus il bambino deve essere inviato al più presto in ospedale per l'esecuzione di indagini neuroradiologiche. Il trattamento dell'ictus si basa sulla stabilizzazione del paziente e l'esecuzione di eritrocitoferesi o in alternativa di trasfusioni semplici allo scopo di ridurre il prima possibile la percentuale circolante di emoglobina S. In caso di emorragia cerebrale il paziente, dopo essere stato stabilizzato, deve essere trasferito il prima possibile al Centro di riferimento. È stata dimostrata l'efficacia dei programmi di prevenzione mediante screening con doppler transcranico (TCD) nel ridurre drasticamente il rischio di stroke [14]. Tale indagine deve essere eseguita annualmente nei bambini con SCD dai 2 ai 16 anni [6]. I pazienti con TCD anomalo devono essere posti in regime trasfusionale cronico.

### Conclusioni

La SCD è una malattia stabilmente emergente nel nostro territorio, seppur rara. È una malattia cronica con complicanze acute potenzialmente letali e danno d'organo progressivo. Necessita di una presa in carico specialistica globale, da attuare mediante stretto collegamento e coordinamento tra Centro specialistico, Ospedali di riferimento e Pediatra di famiglia.

### Dichiarazioni

Gli Autori dichiarano di non aver inviato il testo contemporaneamente ad altre riviste. Gli Autori dichiarano assenza di conflitti d'interesse.

✉ [laura.sainati@unipd.it](mailto:laura.sainati@unipd.it)

1. Piel FB, Patil AP, Howers RE, et al. Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based and population estimates. *Lancet* 2013;381:142-51.
2. WHO Report A59/9 on Sickle Cell Anemia, 2006. [http://www.who.int/gb/ebwha/pdf\\_files/WHA59-REC1/e/WHA59\\_2006\\_REC1-en.pdf](http://www.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59-REC1/e/WHA59_2006_REC1-en.pdf).
3. UN Resolution A/63/L.63 "Recognition of Sickle-Cell Anaemia as a Public Health Problem", 2008. <http://www.un.org/News/Press/docs/2008/ga10803.doc.htm>.
4. European Commission. [http://ec.europa.eu/health/rare\\_diseases/policy/index\\_en.htm](http://ec.europa.eu/health/rare_diseases/policy/index_en.htm).
5. Colombatti R, Perrotta S, Samperi P, et al.; on behalf of the Italian Association of Paediatric Hematology-Oncology (AIEOP) Sickle Cell Disease Working Group. Organizing national responses for rare blood disorders: the Italian experience with sickle cell disease in childhood. *Orphanet J Rare Dis* 2013;8:169.
6. Associazione Italiana di Emato-Oncologia Pediatrica. Linee Guida per la Gestione della Malattia Drepanocitica in età pediatrica (2012). [http://www.aieop.org/files/files\\_htmlarea/tutto%20giu12.pdf](http://www.aieop.org/files/files_htmlarea/tutto%20giu12.pdf).
7. Roberts I, de Montalambert M. Sickle cell disease as a paradigm of immigration haematology: new challenges for immigration hematologists in Europe. *Haematologica* 2007;92:865-71.
8. Aguilar Martinez P, Angastiniotis M, Eleftheriou A. Haemoglobinopathies in Europe: health & migration policy perspectives. *Orphanet J Rare Dis* 2014;9:97.
9. Okpala I, Thomas V, Westerdale N, et al. The comprehensiveness care of sickle cell disease. *Eur J Haematol* 2002;68:157-62.
10. Colombatti R, Montanaro M, Guasti F, et al. Comprehensive care for sickle cell disease immigrant patients: a reproducible model achieving high adherence to minimum standards of care. *Pediatr Blood Cancer*. 2012;59:1275-9.
11. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle cell disease. *Lancet* 2010;376:2018-31.
12. Talano JA, Hilery CA, Gottschall JL, et al. Delayed haemolytic transfusion reaction/hyperhaemolysis syndrome in children with sickle cell disease. *Pediatrics* 2003;111:661-5.
13. Yazdanbakhsh K, Ware RE, Noizat-Pirenne F. Red blood cell alloimmunization in sickle cell disease: pathophysiology, risk factors and transfusion management. *Blood* 2012; 120:528-37.
14. Adams RJ. Lessons from the Stroke Prevention Trial in Sickle Cell Anemia (STOP) study. *J Child Neurol* 2000;15:344-9.

# La mortalità infantile nei Paesi ad elevato reddito: capire di più per fare meglio



Enrico Valletta

UO di Pediatria, Ospedale G.B. Morgagni – L. Pierantoni, AUSL della Romagna, Forlì

*For too many babies, their day of birth is also their day of death...*

UN IGME, LEVELS AND TRENDS IN CHILD MORTALITY, 2015

La riduzione della mortalità infantile è uno dei *Millennium Developmental Goals* (MDG4) sui quali le maggiori agenzie internazionali si sono impegnate in una strategia di attenzione alla salute delle donne e dei bambini in tutto il mondo. L'UNICEF, facendo il punto della situazione nel 2015, conclude che, pur con evidenti differenze nei diversi Paesi, consistenti passi in avanti sono stati fatti verso il traguardo stabilito: la riduzione del 75% della mortalità nei bambini di età inferiore ai 5 anni [1]. Rimandando al documento originale per gli elementi di dettaglio, ci soffermiamo sui dati relativi ai Paesi a più elevato reddito, realtà alla quale *The Lancet* ha dedicato nel 2014 una riflessione molto articolata.

I sistemi nazionali di rilevazione della mortalità infantile hanno ampi margini di incertezza nei Paesi a basso o medio sviluppo, ma anche nei Paesi più avanzati la precisione dei dati è stata in passato tutt'altro che ottimale. Errori percentualmente rilevanti nella compilazione dei certificati di decesso e nella categorizzazione delle cause di morte e omissione di elementi clinico-patologici importanti ai fini classificativi sono contenuti nella reportistica proveniente da Australia, USA e Gran Bretagna (UK) [2]. Un sistema di revisione continua di questi dati è fondamentale per conoscere esattamente come e perché muoiono i bambini e, soprattutto, per intraprendere iniziative di politica sanitaria volte a prevenire le morti evitabili. I dati UNICEF dicono che, nel 2015, negli 81 Paesi a elevato reddito (secondo la World Bank, reddito lordo individuale superiore a \$12.736) la mortalità al di sotto dei 5 anni è 7/1000 nati vivi, con una stima di circa 108.000 bambini deceduti (erano 261.000 nel 1990). A fronte di questi dati che costituiscono, comunque, una piccola frazione (2%) della mortalità infantile mondiale, *The Lancet* sottolinea che

circa il 25% di queste morti sono ascrivibili a cause verosimilmente prevenibili e, nel fare questo, concentra la propria attenzione sulle stime relative alla UK [3,4].

Un segnale d'allarme per il sistema sociale e sanitario britannico viene dal confronto sui dati di mortalità (database WHO, anni 1970-2008) tra UK e i 15 membri dell'Unione Europea più Australia, Canada e Norvegia (EU15+) [5]. I risultati ottenuti in oltre un quarto di secolo non sembrano premiare l'azione della UK che, nel 1970, era nel migliore quartile (<25° centile) degli EU15+ per quanto riguarda la mortalità 1-24 anni. La successiva riduzione della mortalità infantile e nei giovani adulti che si è realizzata ovunque nei Paesi EU15+ è stata più lenta in UK che, nel 2008, si posiziona nel peggiore quartile (>75° centile) per mortalità sotto i 4 anni di età (fanno peggio solo il Canada e il Belgio per le fasce <1 e 1-4 anni, rispettivamente). Questo divario consente di stimare un eccesso di oltre 1000 morti rispetto alla mediana EU15+. Circa la metà di questi decessi è

ascrivibile alla categoria delle malattie non trasmissibili, per le quali la UK naviga ancora una volta nelle peggiori posizioni. Se la mortalità 0-14 anni fosse uguale a quella della Svezia (migliore risultato in Europa), la UK avrebbe quasi 2000 decessi in meno all'anno (tabella 1) [6].

Risultati non buoni si registrano anche nel periodo neonatale-perinatale per il quale, dagli anni '90 in poi, la mortalità non ha mostrato una tendenza alla riduzione paragonabile a quella degli EU15+. Prematurità e basso peso alla nascita sono i fattori più evidentemente responsabili dell'eccesso di morti perinatali e si tratta di eventi in buona misura prevenibili. All'altro estremo dell'età pediatrica, le malattie non trasmissibili costituiscono un significativo determinante di mortalità nella fascia degli adolescenti e dei giovani adulti. Le patologie croniche respiratorie ed endocrine, ma soprattutto quelle neuropsichiatriche (paralisi cerebrale, epilessia) e l'abuso di sostanze pongono problematiche assistenziali importanti che incidono sul numero

**TABELLA 1** Mortalità infantile in 15 Paesi europei e calcolo delle morti in eccesso rispetto alla Svezia (da voce bibliografica 6, modificato)

	Mortalità (media/100.000 bambini)	Morti in eccesso vs. Svezia (n/anno)
Svezia	29,27	0
Lussemburgo	26,50	0
Finlandia	30,27	9
Spagna	37,40	545
Grecia	37,86	125
Germania	37,88	815
Italia	38,07	683
Francia	38,25	962
Austria	39,09	106
Irlanda	39,78	98
Olanda	40,66	292
Portogallo	40,73	176
Danimarca	42,69	121
<b>Gran Bretagna</b>	<b>47,73</b>	<b>1951</b>
Belgio	47,77	304

dei decessi. Accessibilità e qualità dei servizi per malattie croniche e disabilità, povertà e disuguaglianze sono tra gli elementi responsabili del mediocre risultato complessivo. In UK l'organizzazione dell'assistenza pediatrica ha una riconosciuta debolezza e il richiamo alla ricerca di nuovi modelli assistenziali integrati e all'elaborazione di percorsi più efficienti per la cronicità infantile è molto forte [5-7]. Allo stesso tempo, una migliore accessibilità alle cure di primo e secondo livello e una maggiore efficienza dei servizi potrebbero ridurre almeno del 20% la mortalità per cause naturali acquisite (infettive soprattutto) grazie a diagnosi più tempestive e a una accresciuta propensione al lavoro di équipe. Ci si chiede concretamente se non sia arrivato il momento che l'UK si doti di un sistema di cure primarie pediatriche o se non si debba investire maggiormente nella formazione pediatrica dei medici di medicina generale consentendo loro un accesso facilitato ai servizi specialistici [4].

Negli ultimi 40 anni, contemporaneamente alla riduzione della mortalità infantile, nei Paesi a elevato reddito si è verificato un cambiamento delle cause di morte e della loro distribuzione per età. In UK la mortalità è diminuita del 72-76% nelle classi di età inferiori ai 10 anni e solo del 63-66% negli adolescenti. Le dinamiche che governano la mortalità infantile sono complesse e trovano possibili spiegazioni in fattori in-

trinseci (biologici e psicologici) e in determinanti ambientali di natura fisica, sociale e sanitaria [8]. In breve, i fattori intrinseci includono il sesso (i maschi hanno tassi di mortalità più alti), l'etnia (predisposizione genetica, consanguineità, cultura, situazione socio-economica), lo stato di salute prenatale e perinatale e la presenza di disabilità o di stili di vita svantaggiosi (fumo, alcol, tossicodipendenze, diete incongrue o scarsa attività fisica). In alcune di queste aree è senz'altro possibile intervenire in senso preventivo e lo è ancora di più sui fattori socio-economici di disuguaglianza, povertà e disagio giovanile e sulle modalità di accesso ed erogazione dei servizi sanitari. Le cinque nazioni a elevato reddito nelle quali la mortalità 0-14 anni è più alta (USA, Nuova Zelanda, Portogallo, Canada e UK) sono quelle che registrano le maggiori disuguaglianze socio-economiche. Occorre lavorare - questa è la conclusione di *The Lancet* - in tre direzioni: dare una lettura precisa e dettagliata delle cause di morte nell'infanzia per rendere i servizi sanitari più adeguati alle necessità; immaginare i futuri scenari della cronicità pediatrica privilegiando le modalità di assistenza extraospedaliera; riconoscere, a livello decisionale, che quantità e qualità di vita dei bambini sono connesse alle politiche socio-economiche almeno quanto lo sono alla ricchezza del Paese e all'organizzazione dei suoi servizi sanitari [8].

### Conflitto d'interessi

L'Autore dichiara di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ [enrico.valletta@auslromagna.it](mailto:enrico.valletta@auslromagna.it)

1. UN IGME. Levels and trends in child mortality. Report 2015. UNICEF, September 2015.
2. Fraser J, Sidebotham P, Frederick J, et al. Learning from child death review in the USA, England, Australia, and New Zealand. *Lancet* 2014;384:894-903.
3. Editorial. Child deaths: inequity and inequality in high-income countries. *Lancet* 2014; 384:830.
4. Johnston BD. Why is UK performance in child and youth mortality so poor? *Lancet* 2014;384:837-8.
5. Viner RM, Hargreaves DS, Coffey C, Patton GC, Wolfe I. Deaths in young people aged 0-24 years in the UK compared with the EU15+ countries, 1970-2008: analysis of the WHO Mortality Database. *Lancet* 2014;384:880-92.
6. Wolfe I, Thompson M, Gill P, et al. Health services for children in western Europe. *Lancet* 2013;381:1224-34.
7. Sidebotham P, Fraser J, Fleming P, et al. Patterns of child death in England and Wales. *Lancet* 2014;384:904-14.
8. Sidebotham P, Fraser J, Covington T, et al. Understanding why children die in high-income countries. *Lancet* 2014;384:915-27.

## Ricordo di Marina

Ricordo di Marina Marin, pediatra di base a Milano, che ci ha lasciato a 61 anni l'11 marzo 2016.

Ci conoscevano come le "pediatre sentinella". Con l'entusiasmo e la costanza giovanile - parliamo di oltre trent'anni fa - abbiamo deciso insieme di tentare le prime ricerche ambulatoriali, coscienti della potenzialità scientifica data dai nostri numeri, ma anche della crescita professionale che il confronto e l'analisi continua dei casi dei nostri pazienti ci permetteva, superando l'isolamento dei nostri ambulatori. Noi stesse ci stupivamo come riuscissimo a garantire, fra lavoro e famiglie, la periodicità di questi incontri rigorosamente serali, un po' faticosi ultimamente data la nostra non più tenera età, ma sempre nostra linfa professionale, e sempre gioiosi, golosi anche e ricchi di una solidarietà e un affetto amicale che sono stati il vero tesoro offerto dalla nostra comune ricerca del meglio nell'assistenza pediatrica. Ci siamo scoperte una per tutte e tutte per una.

Tu eri due occhi azzurro cielo. I vestiti sempre azzurro o blu, i tuoi colori preferiti, sempre un'aria da ragazzina, eppure, quanto eri rigorosa, disciplinata, severa.

Nelle nostre riunioni eri tu a dirigere e a dare il via: "Bando alle chiacchiere, ragazze, parliamo di casi, forza... mettiamo tutte le ipotesi diagnostiche sul tavolo, scartiamo col ragionamento quanto non ci convince e arriviamo al dunque". Davi tanti spunti, tanti suggerimenti e la diagnosi esatta arrivava sempre.

Ci hai insegnato tanto.

Raccontavi che un giorno, un bambino tra i tanti nella sala d'attesa dello studio, disse a voce alta vedendoti passare con il camice: "Quella è la primaria". Quanto ci aveva azzeccato! Eri davvero la nostra primaria.

Ciao Marina, ora ci mancherai immensamente.

Daniela, Elsa, Franca e le due Paole



# I traumi della strada in auto possono produrre diversi tipi di conseguenze: descrizione di un caso raro



Andrea Smarrazzo\*, Francesco Esposito\*\*, Claudia Mandato\*\*\*, Paolo Siani\*\*\*

\*Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Sezione di Pediatria, Università degli Studi di Napoli "Federico II"

\*\*UOC di Radiologia, \*\*\*UOC di Pediatria, Ospedale Santobono, Napoli

È descritto il caso di un lattante che, in seguito a un incidente stradale, ha subito una frattura della tibia su cui, successivamente, si è sviluppata un'osteomielite. La gestione clinica del piccolo ha previsto, oltre a una prolungata terapia antibiotica, un'attenta valutazione mediante RM e uno stretto follow-up clinico-laboratoristico.

*We describe the case of an infant who, following a car accident, suffered a fractured tibia on which subsequently developed an osteomyelitis clinical management of the child has included, in addition to a prolonged antibiotic therapy, a careful evaluation by MRI and a very careful follow-up.*

## La storia

G.B. è un bimbo di un anno, nato con atresia esofagea di tipo 1, per cui è stato operato alla nascita. Attualmente si alimenta tramite bottone gastrostomico. In seguito a un incidente stradale di cui non è ben nota né la dinamica precisa, né se il bambino fosse regolarmente seduto su un seggiolino regolamentare e opportunamente bloccato, si rese necessario l'intervento del 118. Il bambino dopo qualche giorno presentava febbre e dolore alla gamba destra apparentemente acuito dal movimento o dalla palpazione. Condotto in Pronto Soccorso (PS), veniva riscontrata frattura della metafisi distale della tibia destra. L'aspetto sofferente del bambino, insieme alla tenera età, hanno indotto i sanitari del PS al ricovero dopo il necessario intervento ortopedico.

## Il percorso diagnostico

All'ingresso in reparto le condizioni cliniche generali si presentavano discrete. Il piccolo mostrava un atteggiamento in flessione dell'arto inferiore destro, mobilità limitata e tumefazione dolente del ginocchio omolaterale. La cute sovrastante era integra ma calda al termotatto. Negativo il restante esame obiettivo. Dopo un'iniziale valutazione ortopedica è stata predisposta un'immobilizzazione con doccia gessata e, nel sospetto di un'osteomielite sovrapposta alla frattura, è stato praticato un prelievo per emocoltura (risultata, in seguito, sterile) e successivamente iniziata terapia antibiotica parenterale empirica con ampicillina-sulbactam (al dosaggio di 150 mg/kg/die in 2 dosi) e teicoplanina (somministrata inizialmente in 3 dosi di carico da 10 mg/kg ogni

12 h e successivamente al dosaggio di 8 mg/kg una volta al giorno). Tale terapia è stata protratta per 15 giorni, associata al divieto di carico sull'arto inferiore destro, ma già dopo 48 h di terapia si è assistito a progressivo miglioramento delle condizioni cliniche generali, con comparsa di apiressia. A distanza di 12 giorni dalla sospensione della terapia è stata eseguita una rivalutazione clinica e radiologica mediante imaging di II livello con RM degli arti inferiori. Ne è emerso un quadro radiologico compatibile con lesione osteomielitica in sede metadiasfaria della tibia destra (figure 1-3).

## La diagnosi e il decorso

Si concludeva, quindi, per un'osteomielite acuta a carico della tibia destra successiva a trauma violento durante l'incidente automobilistico. Alla luce del caratteristico quadro confermato dalla RM veniva iniziata una nuova terapia antibiotica parenterale con vancomicina al dosaggio di 40 mg/kg/die in 4 dosi e cefotaxime con una posologia di 200 mg/kg/die in 4 dosi. Tale terapia è stata sospesa, dopo 12 giorni, anche sulla base del riscontro della negatività degli indici di flogosi, consentendo di rimandare il piccolo a casa con una terapia antibiotica per os (3,5 ml di sospensione di amoxicillina-acido clavulanico due volte al giorno, pari a 56 mg/kg/die). Dopo 10 giorni, a un controllo successivo, il bambino era apiretico e in condizioni generali decisamente buone; non presentava limitazione funzionale della mobilità attiva e passiva dell'arto inferiore destro. In regione metadiasfaria si apprezzava una modesta tumefazione ossea non dolente alla palpazione. L'Rx della

gamba, ripetuto in quell'occasione, mostrava un quadro di periostite reattiva senza segni radiologici di attività ("Aspetto irregolare e dimorfico delle metafisi prossimale e distale di tibia con diffuso ispessimento del profilo corticale interno lungo la diafisi tibiale"). Alla luce anche della negatività degli indici di flogosi il piccolo veniva quindi dimesso con divieto di carico, prosecuzione della terapia antibiotica per altri 21 giorni e controllo da parte dei colleghi ortopedici, a cui era stato affidato, a distanza di tre settimane.

## Commento

L'osteomielite è un'inflammazione che coinvolge l'osso e/o il midollo osseo, secondaria a infezione batterica o fungina. Si è soliti classificarla in base a due principali criteri: la modalità di diffusione e il tempo intercorso tra esordio dei sintomi e diagnosi.

### Modalità di diffusione

- ematogena;
- secondaria a diffusione da focus infettivo adiacente;
- secondaria a inoculazione diretta (frattura aperta, lesioni penetranti, intervento chirurgico ecc.).

### Tempo intercorso tra esordio dei sintomi e diagnosi:

- acuta: infezione diagnosticata entro 2 settimane dall'esordio dei sintomi;
- subacuta: infezione diagnosticata da 2 settimane a 3 mesi dall'esordio dei sintomi;
- cronica: infezione diagnosticata dopo 3 mesi dall'esordio dei sintomi [1].

L'incidenza complessiva nei Paesi sviluppati è di 1/5000-7700 (nei Paesi in via di sviluppo invece è di 1/500-2300), con un'età media di esordio di 6,6 anni (più del 50% dei casi avviene prima dei 5 anni). Il sesso maschile sembrerebbe maggiormente colpito (M/F:2/1), verosimilmente a causa del comportamento e delle attività sportive tipicamente maschili che espongono a un maggior rischio di trauma (sport di contatto, lotta, maggiore e precoce utilizzo di veicoli ecc.) [2]. Le lesioni osteomielitiche colpiscono preferenzialmente le metafisi delle ossa lunghe, soprattutto tibia e femore (fi-

no al 50% dei casi colpiscono queste ossa); più frequentemente le lesioni sono singole, ma ci sono casi di osteomieliti multiple o multifocali (7% nei bambini, fino al 22% in età neonatale) [3,4,5]. È proprio a causa della particolare anatomia delle metafisi delle ossa lunghe, localizzate all'interno della capsula articolare e fittamente irrorate da vasi sanguigni a flusso lento, che gli agenti infettivi trovano terreno fertile per la proliferazione batterica. Un eventuale trauma, riducendo il flusso dei piccoli vasi metafisari, può costituire un fattore predisponente alla localizzazione batterica; tale evento è sicuramente più frequente nel caso di ferite aperte o lesioni penetranti, ma un trauma minore chiuso è riportato in circa il 30% delle anamnesi di pazienti con osteomielite. Nel caso dei traumi da strada vanno considerati non solo quelli interessanti i passeggeri di autoveicoli, ma anche i pedoni vittime di investimenti o coinvolti in incidenti, motivo per cui il rispetto di tutte le norme del codice della strada (dalle cinture ai seggiolini, ai limiti di velocità ecc.) diventa oltre modo fondamentale. Nei bambini più piccoli, fino a circa 18 mesi, la presenza di vasi transfiseali (piccoli vasi con struttura simile ai capillari con funzioni nutritive per la metafisi di accrescimento delle ossa lunghe, **figura 4**) può consentire inoltre il passaggio di batteri dalle metafisi alle epifisi, con conseguente interessamento anche delle articolazioni contigue e maggior rischio di sviluppare artriti settiche. In bambini così piccoli la presenza di un periostio sottile, e quindi meno resistente, può far sì che il processo infiammatorio si estenda ai tessuti molli circostanti l'osso (**figura 4A**); nei bambini più grandi la chiusura dei vasi transfiseali prima (insieme alla maturazione della cartilagine di accrescimento) e l'ispessimento periostale poi limitano la diffusione dell'infezione, rendendola più localizzata (**figura 4B-C**) [2,3,4].

Il coinvolgimento delle metafisi e delle cartilagini di accrescimento può determinare, come sequela a lungo termine, anomalie della crescita con deformità delle ossa e delle articolazioni [3]. Più raro il coinvolgimento delle ossa corte (in particolare calcagno e ossa pelviche) e quello vertebrale. Sebbene esista una differente distribuzione dei patogeni causativi nelle varie età, il principale patogeno risulta essere lo stafilococco aureo, responsabile del 75-90% delle osteomieliti in età pediatrica [6,7,8]. Negli ultimi anni si sta assistendo anche a una proliferazione dei casi gravi causati, oltre che da stafilococco aureo meticillino-resistente (*Methicillin-Resistant Staphylococcus Aureus*, MRSA), anche da ceppi di stafilococchi ad alta virulenza produttori di Leucocidina Pantone-Valentine (una citotossina che aumenta

la virulenza degli stafilococchi, portando a uno stato infiammatorio più imponente), caratterizzati da una presentazione clinica più grave con frequente coinvolgimento infiammatorio dei tessuti molli. Sta emergendo, inoltre, il ruolo patogeno di *Kingella kingae*, batterio aerobio Gram negativo frequentemente responsabile di forme caratterizzate da esordio più insidioso, con quadro infiammatorio più moderato e un più frequente interessamento delle ossa corte (calcagno, sterno, vertebre). Decisamente meno frequenti sono i casi imputabili a *Haemophilus* tipo B (in particolare per la pratica della vaccinazione), *Pseudomonas*, anaerobi, miceti, *Salmonella* ed *Enterobacteriaceae* [2,3,7], questi ultimi prevalentemente implicati nei casi di bambini nei primi tre mesi di vita che presentano fattori di rischio particolari (post-interventi chirurgici o impianti, ferite aperte, deficit immunitario, neonati prematuri, pazienti portatori di CVC o affetti da anemia a cellule falciformi, questi ultimi particolarmente a rischio di osteomieliti da *Salmonella*) [5,6]. La metà di questi ha presentato un'infezione antecedente, in buona parte nosocomiale, di cui l'osteomielite è l'esito.

**TABELLA 1** I principali patogeni coinvolti nelle osteomieliti infantili

Età	Principali patogeni
Neonato	Bacilli Gram-, Str. gruppo B, Candida < St. aureus
< 1 anno	Str. pyogenes e pneumoniae, Str. di gruppo B, < St. aureus
1-5 anni	St. aureus, Str. pyogenes e pneumoniae, Gram-
> 5 anni	St. aureus (MSSA [Methicillin susceptible St. aureus] > MRSA)

I sintomi sono quelli classici dell'infiammazione (dolor, rubor, calor, tumor e functio laesa), sebbene nelle fasi iniziali, in cui il processo è ancora limitato, possano essere molto sfumati e non sempre presenti. In generale, all'esordio, la sintomatologia può essere fortemente aspecifica. Il sintomo più frequente è il dolore (81%), seguito da segni locoregionali (70%) comprendenti eritema, edema e limitazione funzionale dei tratti interessati e febbre (62%). Il dolore, nel paziente più grande, può essere anche ben localizzato e facilitare l'iter diagnostico [3, 4]. Per la diagnosi definitiva risultano fondamentali sia il criterio microbiologico (da emocoltura o biopsia ossea) che il criterio radiologico (Rx), ma non sono infrequenti i casi in cui entrambi questi criteri sono disattesi (fino al 33-55% delle emocolture sono negative nelle infezioni osteoarticolari e

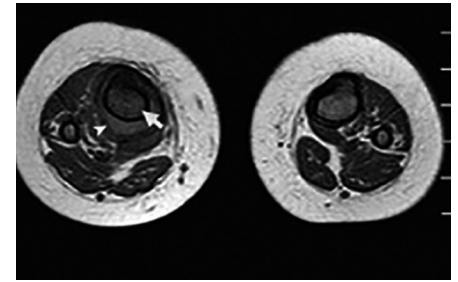


Figura 1. Scansione assiale T1 TSE. A carico della tibia destra si rileva una riduzione del segnale del midollo osseo (freccia) indice di edema midollare. Il periostio risulta marcatamente ispessito (testa di freccia).

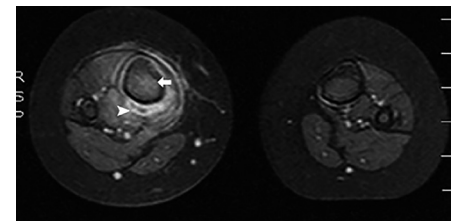


Figura 2. Scansione assiale T1 Spir dopo somministrazione di mezzo di contrasto: aumento dell'intensità di segnale sia a livello midollare (freccia) sia a livello del periostio e dei tessuti molli immediatamente circostanti che appaiono ispessiti.



Figura 3. Scansione sagittale T1 Spir dopo somministrazione di mezzo di contrasto: focale aumento di intensità midollare tibiale da impregnazione contrastografica (freccia). Ben evidente l'iperintensità diffusa dei tessuti molli che si estende lungo pressoché tutta la lunghezza dell'osso (freccie tratteggiate).

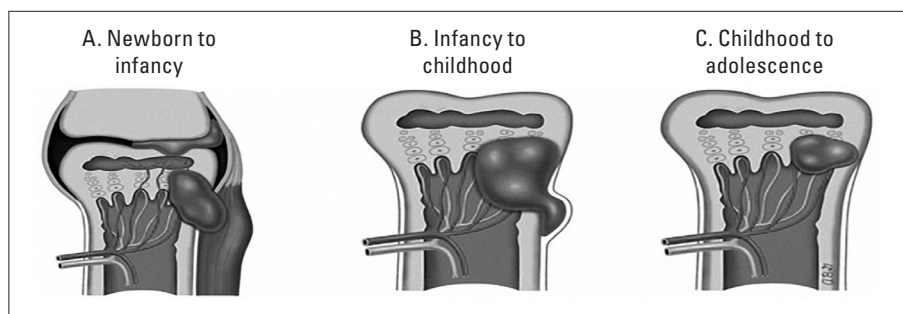


Figura 4. Rappresentazione schematica della possibile evoluzione del processo infiammatorio nelle varie età di sviluppo (da voce bibliografica 2):

- A. nell'infanzia la presenza di vasi transfiseali e un periostio sottile possono far sì che il processo infiammatorio oltrepassi la metafisi di accrescimento e la capsula ossea, coinvolgendo rispettivamente l'articolazione e i tessuti molli circostanti;
- B. nel bambino più grande (oltre i 18 mesi) la scomparsa dei vasi transfiseali pone un limite all'estensione oltre la metafisi preservando l'articolazione, e il periostio limita l'estensione ai tessuti circostanti, contenendo il diffondersi del processo infiammatorio;
- C. con la maturazione ossea le possibilità di estensione del processo infiammatorio risultano ancora più limitate.

la Rx raramente risulta positiva prima dei 14 giorni dalla comparsa della sintomatologia). Più importanti sono gli indici di flogosi, la VES e la PCR, che oltre a presentare una spiccata sensibilità offrono un elevatissimo valore predittivo negativo per la diagnosi di osteomielite; la loro affidabilità li fa preferire alla conta differenziale dei globuli bianchi che, soprattutto nelle forme più lievi, non sempre è di aiuto [4,5,7].

Sebbene l'esame radiografico non sveli le lesioni se non quando almeno il 50% del materiale osseo risulta distrutto, esso va sempre eseguito, al fine di poter escludere forme particolarmente complicate o diagnosi alternative. Basti pensare alla possibilità di un tumore osseo primitivo o secondario o di una frattura, sempre presenti nella diagnosi differenziale del dolore osseo del paziente pediatrico. Altro discorso invece è quello riguardante l'ecografia che, pur rivestendo un ruolo sicuramente minore rispetto alle infezioni articolari, può essere particolarmente di aiuto nella valutazione dell'interessamento dei tessuti molli e come guida nell'esecuzione di biopsie ossee [4]. Il ruolo di gold standard dell'imaging appartiene alla RM la quale, grazie all'altissimo potere di risoluzione, riveste un ruolo fondamentale nella diagnosi e nella stadiazione soprattutto nelle forme multifocali e complicate [9]. Sicuramente sensibili, ma di minor uso in età pediatrica, sono la TC, la scintigrafia e la PET con FDG-18, che, seppur dotate di buon potere diagnostico, in particolare nelle forme multifocali espongono il piccolo paziente a un eccessivo carico di radiazioni [4].

Anche se al momento non esiste un protocollo chiaro e condiviso, il management terapeutico comprende, oltre agli antidolorifici, la terapia antibiotica, da proseguire almeno fino a quando non si negativizzi-

no gli esami colturali, empiricamente indirizzata verso il principale indiziato, cioè lo stafilococco aureo [3,4,6,7,10,11]. È questo il motivo per cui la scelta dell'antibiotico cade, il più delle volte, su una penicillina resistente alle penicillinasi o antistafilococcica o su molecole come la clindamicina o la teicoplanina. Ovviamente l'aggressività del trattamento varierà secondo la prevalenza di MRSA nella comunità o in base alla presenza di fattori di rischio per forme gravi o complicate (coinvolgimento dei tessuti molli, ascessualizzazione, fratture patologiche, osteonecrosi, osteomielite cronica). In queste forme, oltre all'utilizzo prolungato (per almeno 4-6 settimane) di antibiotici come la vancomicina, la daptomicina o il linezolid, spesso si rende necessaria anche una rivisitazione chirurgica del sito osseo interessato (soprattutto nelle forme ascessualizzate o con sequestri ossei) [3,4]. Diverso è il discorso delle forme da patogeni "minori", come l'*Haemophilus* o lo streptococco, in cui anche l'amoxicillina-clavulanato o il ceftriaxone (quest'ultimo preferito in caso di *Salmonella* nei pazienti con anemia a cellule falciformi) hanno dimostrato di avere un'efficacia rassicurante. In linea generale, nelle forme non complicate, a un'iniziale terapia iniettiva viene poi fatta seguire, alla normalizzazione degli indici di flogosi, un programma terapeutico per via orale (utilizzando gli stessi antibiotici che sono risultati efficaci nella prima fase terapeutica) che va proseguito per un periodo complessivo di almeno 20 giorni o comunque fino a una persistente negativizzazione degli indici di flogosi [3]. Sebbene non ci sia un chiaro accordo su quale sia la condotta terapeutica, intesa anche come scelta delle molecole impiegate, più del 95% delle osteomieliti vengono curate già con la sola terapia empirica [12]. La mancanza di un miglioramento cli-

nico successivamente all'avvio della terapia antibiotica deve far pensare, oltre che a una scelta errata della terapia antibiotica, alla possibilità di uno sviluppo di complicanza o addirittura a una diagnosi alternativa.

### Dal caso e dalla letteratura abbiamo imparato che...

- Un trauma violento, come quello legato a incidenti stradali, può predisporre allo sviluppo di un processo osteomielitico.
- Fino al 30% dei casi di osteomielite presentano, all'anamnesi recente, un trauma chiuso.
- Sebbene la terapia vada generalmente guidata dall'antibiogramma, nella maggior parte dei casi le colture risultano sterili e la sola terapia empirica è in grado di portare a guarigione.
- La fisiopatologia delle osteomieliti cambia radicalmente in relazione all'età del paziente.

### Conflitto d'interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ [siani.paolo@gmail.com](mailto:siani.paolo@gmail.com)

1. Ceroni D, Kampouroglou G, Valaikaite R, et al. Osteoarticular infections in young children: what has changed over the last years?. *Swiss Med Wkly* 2014;144:w13971.
2. Krogstad P. Hematogenous osteomyelitis in children: Epidemiology, pathogenesis, and microbiology. Official reprint from [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) ©UpToDate2015.
3. Peltola H, Pääkkönen M. Acute Osteomyelitis in Children. *N Engl J Med* 2014;370:352-60.
4. Kaplan SL. Osteomyelitis. Chapter 676 - Nelson Textbook of Pediatrics. 19th Edition, Elsevier Saunders.
5. Yeo A, Ramachandran M. Acute haematogenous osteomyelitis in children. *BMJ* 2014; 348:g666.
6. Harik NS, Smeltzer MS. Management of acute hematogenous osteomyelitis in children. *Expert Rev Anti Infect Ther* 2010;8:175-81.
7. Dartnell J, Ramachandran M, Katchburian MJ. Haematogenous acute and subacute paediatric osteomyelitis: a systematic review of the literature. *J Bone Joint Surg Br* 2012;94:584-95.
8. Montgomery NI, Rosenfeld S. Pediatric Osteoarticular Infection Update. *J Pediatric Orthop* 2015;35:74-81.
9. Pugmire BS, Shailam R, Gee MS. Role of MRI in the diagnosis and treatment of osteomyelitis in pediatric patients. *World J Radiol* 2014;6:530-7.
10. Trevisiol C, Berti I, Marchetti F. Le affezioni suppurative dello scheletro: osteomielite, artrite, discite. *Medico e Bambino* 2003; (22)7:431-8.
11. Marchetti F, Rizzello E, Poropat F, et al. Trattamento antibiotico di osteomielite, artrite settica e piomiosite. *Medico e Bambino* 2010; (29)9:585-9.
12. Krogstad P. Hematogenous osteomyelitis in children: Management. Official reprint from [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) ©UpToDate2015.

# Marco ha prurito

May El Hachem

UOC di Dermatologia, Ospedale Pediatrico IRCCS Bambin Gesù, Roma

Marco è primogenito, nato a termine da parto eutocico, in buone condizioni generali e cutanee sino all'età di 3 mesi. Familiarità positiva per asma e rino-congiuntivite.

All'età di 3 mesi comparsa di chiazze eczematose sparse sulla cute del volto. È stato seguito sempre dal pediatra curante con diagnosi di dermatite atopica ed evoluzione a poussées di intensità lieve-moderata. Il bambino è stato trattato con successo con terapia specifica a base di steroidi topici ed emollienti.

## All'età di 8 mesi

Marco è stato piuttosto bene sino all'età di 8 mesi quando le lesioni del volto si sono accentuate, senza più risposta al trattamento prescritto. La mamma di Marco ha allora contattato il pediatra curante riferendo del peggioramento e descrivendo le lesioni come secernenti siero. Il pediatra ha suggerito di associare un antistaminico per os (cetirizina) e una crema antibiotica (acido fusidico) due volte al giorno e un contatto telefonico dopo 3 giorni. In assenza di miglioramento delle condizioni cutanee e del prurito la mamma ha deciso di recarsi direttamente dal pediatra.

## Visita pediatrica

Il pediatra, vedendo le lesioni essudanti e ricoperte da croste sierose, ha posto diagnosi di dermatite atopica impetiginizzata e ha consigliato alla madre di proseguire la terapia antibiotica. Tuttavia, vedendo la mamma molto preoccupata e dubbiosa nei confronti del trattamento proposto, il pediatra ha chiamato il suo referente dermatologo e gli ha descritto il quadro clinico del bambino. Il dermatologo ha confermato diagnosi e terapia, mostrandosi disponibile per una visita dermatologica, in caso di mancato miglioramento, dopo 3 giorni.

## Visita dermatologia: la diagnosi è corretta?

Alla vista delle lesioni, sulla base del loro aspetto clinico e della sede, il dermatologo ha posto diagnosi di eczema erpetico e ha modificato la terapia in corso, prescrivendo un trattamento specifico.

## OCCHIO ALLA PELLE

La Rubrica "Occhio alla pelle" pubblica dal 2008 su *Quaderni acp* casi di dermatologia pediatrica, con un tono volutamente poco formale, come tra colleghi che si scambiano informazioni in una pausa di lavoro, quindi racconti brevi, poche voci bibliografiche, soprattutto qualche buona immagine. Si tratta di lesioni che si vedono, da qui il titolo della rubrica, e della possibilità che il solo "vedere" porti a qualche errore, talvolta grave quando la lesione è manifestazione di malattie sistemiche, talvolta meno grave quando non si è "visto" tutto quello che si doveva.

Iniziamo con questo numero una nuova e prestigiosa collaborazione con la Società Italiana di Dermatologia Pediatrica (SIDerP), proprio per sottolineare la stretta collaborazione necessaria tra Dermatologi e Pediatri di fronte a casi a volte banali, altre volte meno. Le informazioni che questa rubrica dà sono importanti per la pratica e l'autore, a partire da questo numero, è la dott.ssa May El Hachem, responsabile della UOC di Dermatologia dell'Ospedale Pediatrico IRCCS Bambin Gesù di Roma, nota per la sua esperienza e competenza, che siamo onorati di ospitare nella nostra rivista.

## Cosa è successo?

Osserviamo attentamente la manifestazione cutanea in atto (figura 1) e descriviamola insieme: lesioni ulcerate, di 0,5 mm di diametro circa, ombelicate e necrotiche al centro, alcune confluenti, ricoperte da croste sierose e talvolta sierose-ematiche, localizzate a livello delle regioni inferiori delle guance, della mandibola e pochi elementi sparsi sulla fronte e cuoio capelluto.

## A cosa fa pensare la lesione ulcerata ombelicata?

Le ulcere ombelicate e necrotiche al centro sono l'evoluzione delle vescicole ombelicate, che sono suggestive di infezioni virali.

## Allora di quale infezione virale si potrebbe trattare nel caso di Marco?

La diagnosi in questo caso è semplice ed è generalmente clinica. I bambini con dermatite atopica, a contatto con il virus HSV (o raramente VZV) possono manifestare un eczema erpetico, detto anche eruzione varicelliforme di Kaposi-Juliusberg. Questa diagnosi richiede un dato anamnestico che nel caso di Marco era palese: la madre presentava un herpes simplex del labbro superiore in via di risoluzione (figura 2).

## Indagini diagnostiche

In caso di dubbi diagnostici, si possono effettuare un esame citologico del contenuto delle vescicole (se presenti) e un test non disponibile ovunque, la PCR per HSV e VZV sul contenuto delle ulcere.



Figura 1.



Figura 2.

## Trattamento

Marco è stato trattato con aciclovir per os per 7 giorni, associato a terapia antibiotica sistemica, perché le lesioni erpetiche erano

anche impetiginizzate. Inoltre è stato eseguito un trattamento topico a base di disinfettante e antibiotico con bendaggio. La terapia è stata molto efficace con risoluzione completa del quadro clinico in 14 giorni senza esiti cicatriziali. Va ricordato che in caso di compromissione delle zone peri-orbitarie, e/o in presenza di lesioni emorragiche necrotiche, la terapia antivirale avrebbe dovuto essere somministrata con infusione ev.

#### Eruzione varicelliforme di Kaposi-Juliusberg, detta eczema erpetico

Si tratta di un'infezione erpetica su dermatosi preesistente. Colpisce soprattutto i soggetti atopici. In questi pazienti il deficit dell'immunità cellulare favorisce le infezioni virali, in particolare quelle er-

petiche. In effetti, soprattutto nel bambino con dermatite atopica, il virus erpetico si localizza in corrispondenza delle lesioni eczematose, sul viso e talvolta si estende sul corpo. La manifestazione cutanea si associa a sintomi sistemici come malessere, febbricola e, in casi rari, specialmente prima dell'uso degli antivirali, si osservavano complicanze gravi quali meningoencefaliti o a carico di organi viscerali, talora anche letali. L'evoluzione di questa patologia è oggi favorevole con buona prognosi, grazie agli antivirali sistemici. Talvolta si hanno esiti cicatriziali varioliformi.

L'eczema erpetico non costituisce sempre la prima infezione erpetica nel bambino con dermatite atopica, ma può

avvenire anche nei contatti successivi con l'herpes. Inoltre si può osservare anche in corso di altre patologie cutanee quali ustioni estese, ampie abrasioni di zone trattate con laser o dermoabrasioni. Il trattamento deve sempre prevedere terapia sistemica precoce con antivirali. Se il quadro clinico è intenso e il bambino è molto piccolo, si consiglia terapia endovena; altrimenti è sufficiente un trattamento per via orale con monitoraggio accurato del bambino.

#### Conflitto d'interessi

L'Autore dichiara di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ [may.elhachem@opbg.net](mailto:may.elhachem@opbg.net)

## Indice della Lettera dei NoGrazie

Vi offriamo l'indice della Lettera dei NoGrazie (<http://www.nograzie.eu/>) che, come al solito, è ricchissima di informazioni sui conflitti di interesse in ambito sanitario.

La Lettera è il frutto di segnalazioni e discussioni all'interno dei NoGrazie. Si può ricevere sulla propria mail inviando una richiesta a [postino.nograziepagoio@gmail.com](mailto:postino.nograziepagoio@gmail.com)

- > "No Grazie" e "Illuminiamo la Salute": primo incontro
- > La proliferazione e la trasparenza finanziaria delle società di ginecologia
- > Dichiarazioni di conflitto di interessi: i conti non tornano
- > Provaci ancora Pfizer: la bufala del costo dei farmaci
- > Tumori: meglio prevenire che curare, ma Big Pharma non è d'accordo
- > Probiotici: prenderli in gravidanza dimezza il rischio di allergia nel neonato?
- > Interessi economici-finanziari e ricerca in ambiente e salute
- > Pagare gli autori di un articolo per farsi citare
- > L'importanza per la salute pubblica di dichiarare i finanziamenti

La Lettera può essere scaricata al seguente indirizzo:

<https://www.dropbox.com/s/8qhqemnpot37ky4/L37%20mar%202016.pdf?dl=0>

# Antibiotici in pediatria: un progetto per promuovere l'alleanza terapeutica con i genitori

Giorgio Costa<sup>1</sup>, Michele Gangemi<sup>2</sup>, Mauro Cinquetti<sup>3</sup>, Daniela Degani<sup>4</sup>, Silvia Perlini<sup>4</sup>, Valter Spanevello<sup>5</sup>, Franco Raimo<sup>2</sup>, Margherita Andretta<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Farmacista, Coordinamento Regionale Unico sul Farmaco, Regione Veneto; <sup>2</sup>Pediatra di Libera Scelta, Verona, Regione Veneto; <sup>3</sup>Pediatra Ospedaliero, Direttore Dipartimento Materno-Infantile ULSS20 Verona, Regione Veneto; <sup>4</sup>Pediatra Ospedaliero, AOUI Verona, Regione Veneto; <sup>5</sup>Pediatra di Libera Scelta, Vicenza, Regione Veneto; <sup>6</sup>Farmacista, Servizio Farmaceutico Azienda ULSS20 Verona, Regione Veneto

Lo sviluppo dell'antibiotico-resistenza è sostenuto da un processo naturale di adattamento del batterio al trattamento antibiotico. L'utilizzo eccessivo e indiscriminato di queste risorse sta provocando un aumento esponenziale della pressione selettiva a favore della diffusione di specie multiresistenti, che minacciano di rendere inefficaci i farmaci ad oggi disponibili. L'evolvere del fenomeno è riconosciuto come una questione di sanità pubblica di fondamentale rilevanza, che impone una reazione tempestiva per convertire l'allarme in un piano di azione concreto<sup>1-2</sup>. Il progetto, finanziato da AIFA con i fondi della farmacovigilanza attiva, si inserisce nel contesto delle iniziative volte al contenimento dell'antibiotico-resistenza, proponendo un approccio che esprime nella collaborazione tra le componenti pediatriche e tra queste e le famiglie il suo carattere innovativo. Costituiscono elementi fondamentali dell'intervento, tutt'ora in corso, la condivisione dei percorsi di diagnosi e terapia, le attività formative rivolte ai pediatri, la predisposizione di un questionario per indagare le conoscenze dei genitori e per produrre adeguato materiale informativo.

*The antimicrobial resistance is a natural process derived from the adaptive evolution of bacteria to antibiotic treatment. The widespread and indiscriminate use of these pharmaceutical resources is causing an exponential increase and diffusion of multidrug-resistant species, which threaten to make ineffective medicines available today. This is a public health problem of fundamental importance, which requires a timely reaction to convert an alarm into a concrete action plan<sup>1-2</sup>. The project, funded by AIFA, is an initiative for the containment of antibiotic resistance, with an innovative approach based on the collaboration between families, primary care paediatricians and hospital specialists. Key elements of this ongoing intervention are common diagnostic and treatment protocols, paediatrician training programs and a specific questionnaire designed to understand the knowledge of the parents and to prepare appropriate information material.*

## Introduzione

In pediatria gli antibiotici sono la classe di farmaci più utilizzata. Secondo i dati pubblicati nell'ultimo rapporto dell'Osservatorio Arno Bambini, nel corso del 2010 gli antibatterici sono stati impiegati dal 48,2% degli assistibili di età inferiore ai 14 anni.

Un utilizzo così frequente è giustificato dall'elevata incidenza delle malattie infettive in questa particolare fascia d'età. Tuttavia l'aumento delle resistenze batteriche agli antibiotici segnalato nei report annuali dell'European Centre for Disease Prevention and Control (ECDC) è indice di un uso generale eccessivo, e a volte improprio, di questi farmaci.

La crescita di ceppi batterici resistenti e la necessità di una gestione razionale delle risorse del Servizio Sanitario Nazionale ri-

chiedono quindi agli operatori del settore e alla cittadinanza una sensibilità maggiore per un uso consapevole e responsabile degli antibiotici.

Per poter realizzare un progetto che punti a migliorarne l'uso non si può prescindere dal contesto assistenziale in cui la prescrizione avviene: la comunicazione, la relazione tra pediatra e genitore, le conoscenze e le opinioni della famiglia diventano quindi elementi strategici sui quali intervenire.

## I dati di partenza e il contesto locale

Nel 2013 il dato di prevalenza dei trattati con terapia antibiotica per la fascia di età 0-13 anni nel Veneto era pari al 37%. Lo stesso dato, misurato nel 2004, era del 62,5%.

Si osserva dunque una riduzione relativa dei trattati pari al 40%, dovuta verosimilmente ai diversi progetti realizzati durante questo periodo.

Un primo progetto, nato nel 2004 e incluso nell'accordo regionale della pediatria di libera scelta, ha permesso di definire, condividere e poi utilizzare sul territorio una serie di PDT relativi alle patologie che più comune-

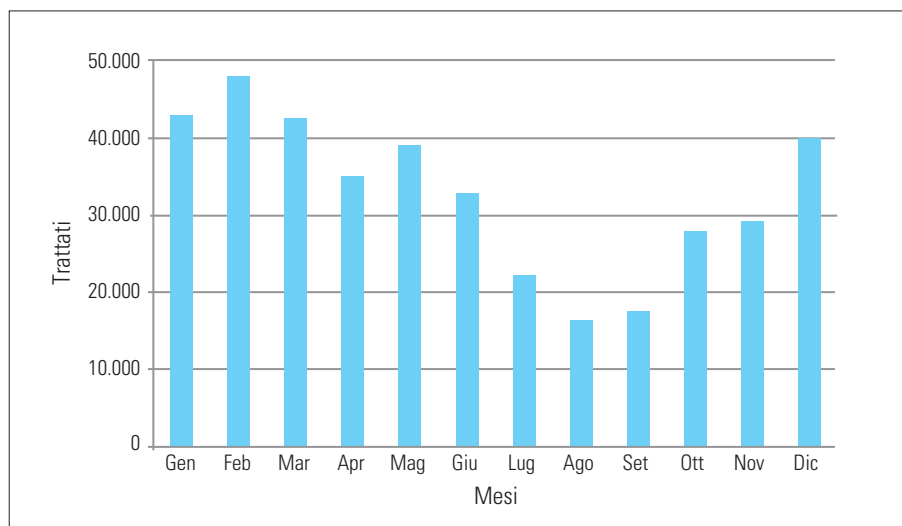


Figura 1. Andamento mensile del numero di soggetti trattati con almeno una confezione di antibatterici ad uso sistemico (ATC J01) e con età compresa tra 0-13 anni in Regione Veneto nel 2013.

mente prevedono il ricorso agli antibiotici; il tutto sostenuto da un percorso formativo che ha coinvolto tutti i pediatri di libera scelta della regione negli anni successivi.

Il progetto più recente, "Prescrizione di Antibiotici in Pediatria: un'opportunità di Audit", iniziato nel 2009 e finanziato da AIFA, ha previsto l'organizzazione di convegni sul tema dell'appropriatezza prescrittiva, la divulgazione dei dati di prescrizione e l'aggiornamento di PDT.

Analizzando nel dettaglio i dati di monitoraggio relativi al 2013 si evidenziano due principali aree di criticità e di intervento:

- 1 l'aumento delle prescrizioni di antibiotici in coincidenza dei mesi invernali (a più alto tasso di infezioni virali) potrebbe essere indice di un uso inappropriato degli antibiotici e suggerisce l'opportunità di migliorarne l'appropriatezza prescrittiva (figura 1);
- 2 l'analisi dei dati per fascia di età evidenzia punte di prevalenza d'uso del 50% nei bambini tra i 2 e i 5 anni, sottolineando la necessità di porre una particolare attenzione in questa fascia di popolazione (figura 2).

Partendo da questi dati, il progetto intende proseguire il percorso di miglioramento che fino a oggi ha dato ottimi risultati nei valori di prevalenza generali.

### Il progetto

In questo scenario il Coordinamento Regionale Unico sul Farmaco della Regione Veneto (CRUF), l'Azienda ULSS 20 di Verona, l'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona, l'Associazione Culturale Pediatri (ACP), il Centro Studi per la formazione e la ricerca in pediatria del territorio (CESPER) e il Dipartimento di Psicologia dello Sviluppo e della Socializzazione dell'Università di Padova hanno sviluppato un progetto che promuove l'alleanza terapeutica e che mira ad aumentare l'appropriatezza d'uso degli antibiotici in ambito pediatrico.

La gestione operativa è stata affidata a un gruppo multidisciplinare di esperti costituito da farmacisti, pediatri di libera scelta, pediatri ospedalieri, pediatri di Pronto Soccorso e psicologi.

La particolarità dell'iniziativa consiste nel riconoscere che la relazione tra pediatra e genitore è un elemento fondamentale che influenza la prescrizione dei farmaci, in particolar modo degli antibiotici. Di fatto, le conoscenze e le aspettative del genitore incidono sull'attitudine prescrittiva, come ampiamente documentato dalla letteratura scientifica.

Per questo motivo, tramite questionari *ad hoc* elaborati dal Dipartimento di Psicologia dello Sviluppo e della Socializzazione, sono

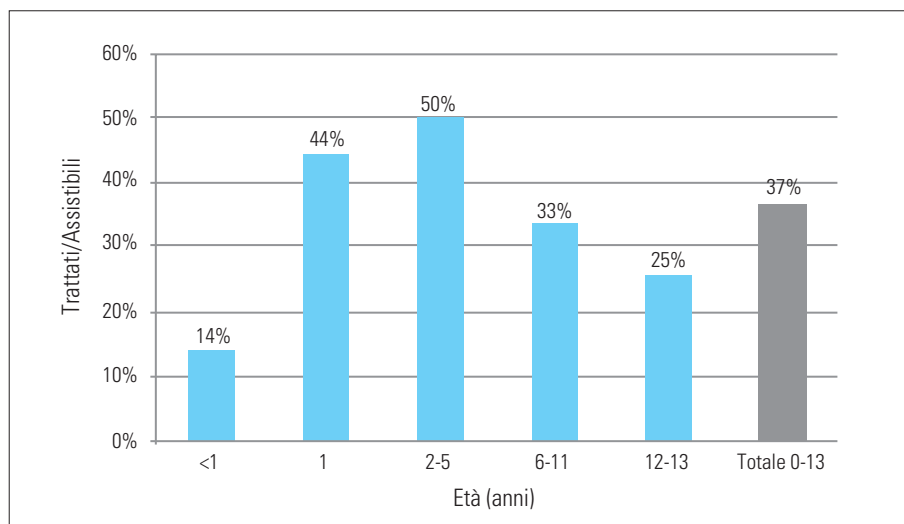


Figura 2. Prevalenza dei trattati di età compresa tra 0-13 anni con almeno una confezione di antibatterici ad uso sistemico (ATC J01) in Regione Veneto nel 2013, suddivisi per fascia di età.

### IL PROGETTO IN 6 PUNTI...

- > Ricerca bibliografica e analisi, processo di condivisione e adattamento al contesto locale delle linee guida nazionali ed internazionali per le patologie considerate: otite media acuta, infezioni delle vie urinarie, faringotonsillite e broncopolmonite.
- > Somministrazione di questionari per la valutazione delle conoscenze dei genitori.
- > Accordi aziendali, definizione e condivisione di protocolli ospedale-territorio e preparazione del materiale informativo (schede patologia e poster).
- > Coinvolgimento dei genitori nella valutazione del materiale informativo (schede patologia e poster).
- > Interventi di formazione dei pediatri, divulgazione dei dati di prescrizione e distribuzione del materiale informativo (schede patologia e poster).
- > Raccolta ed analisi dei dati: misura degli indicatori di frequenza e di qualità del trattamento e degli indicatori di consumo delle prestazioni sanitarie.

state verificate le competenze dei genitori sulle principali malattie del bambino, sugli antibiotici e sulle resistenze batteriche. Dall'analisi dei questionari è emerso che le maggiori incertezze riguardano la causa e la cura di alcune malattie infettive, quali otite, bronchite, polmonite e faringotonsillite. Sulla base dei dati raccolti, dunque, il gruppo multidisciplinare ha definito per le quattro principali patologie i contenuti da trasmettere, sintetizzandoli in un poster generale e in quattro schede patologia-specifiche (broncopolmonite, faringotonsillite, otite media acuta e infezioni delle vie urinarie).

In questo progetto il confronto tra ospedale e territorio ha innescato un processo virtuoso che si è poi rivelato essenziale per elaborare un approccio omogeneo alle principali patologie pediatriche, pur mantenendo la massima attenzione alle differenze di contesto. Il dialogo tra la pediatria di libera scelta e la pediatria ospedaliera ha portato alla condivisione dei percorsi diagnostico-terapeutici e ha permesso di ottenere una maggior coerenza nelle scelte di trattamento e di gestione del paziente.

Il monitoraggio dei PDT così definito è stato incluso negli Accordi Aziendali con

la pediatria di libera scelta, al fine di rafforzare l'intervento stesso e di consentirne la diffusione capillare.

Dal punto di vista del genitore, il contributo del progetto consiste in una maggiore informazione sui meccanismi patologici e sulla conseguente scelta terapeutica effettuata dal pediatra, nonché in una capacità di distinguere i sintomi che richiedono una prestazione ospedaliera (accesso al Pronto Soccorso pediatrico) dai sintomi per cui è sufficiente la presa in carico del pediatra di libera scelta.

Il fulcro di questo intervento è la promozione dell'alleanza terapeutica tra pediatra e genitore, un rapporto fondato sulla fiducia e sulla comunicazione. Gli strumenti informativi sono di supporto al pediatra nel consigliare il genitore privilegiando, in questo modo, il dialogo, la relazione e la corretta comprensione dei contenuti rispetto alla veicolazione passiva del materiale.

Il poster e le quattro schede patologia sono disponibili:

- come allegato alla versione online del presente articolo sul sito [www.acp.it/quaderni-acp](http://www.acp.it/quaderni-acp);
- sul sito del CRUF-Regione Veneto: [www.cruf.veneto.it/projects](http://www.cruf.veneto.it/projects).

### Gli indicatori

L'appropriatezza d'uso degli antibiotici e dei Servizi viene monitorata mediante l'utilizzo di indicatori di frequenza di trattamento e di consumo di prestazioni.

L'indicatore di frequenza utile alle finalità dello studio è la prevalenza, intesa come rapporto percentuale tra trattati e assistibili, mentre il consumo dei Servizi verrà misurato valutando il tasso di accesso al Pronto Soccorso pediatrico, calcolato come rapporto tra il numero di pazienti con almeno un accesso causato dalle patologie oggetto dell'intervento e il totale degli assistibili.

Saranno inoltre monitorate l'intensità della cura, definita in base al numero di confezioni prescritte, e la qualità del trattamento, valutata in base al principio attivo prescritto.

Sono coinvolti nel monitoraggio i soggetti di età inferiore ai 14 anni residenti nel territorio dell'Azienda ULSS20 di Verona, in quanto la condivisione dei protocolli tra ospedale e territorio nonché l'attuazione del progetto si è realizzata principalmente nel contesto veronese. I dati raccolti sono confrontati su due piani: sul piano locale, con i dati registrati negli anni precedenti all'intervento e relativi all'Azienda ULSS20, e sul piano regionale, con il trend del restante territorio Veneto. In questo modo vengono limitati i bias dovuti a fattori esterni al progetto che possono modificare il comportamento dei clinici o della popolazione nel contesto socio-assistenziale in cui il progetto si è svolto.

### Conclusioni

Il lavoro comune ha avuto il merito di guardare il problema dell'iperprescrizione di antibiotici in pediatria da vari punti di vista: pediatria di libera scelta, servizi di emergenza pediatrici e famiglie.

Senza uno sguardo alla complessità si rischia di semplificare un processo che include vari attori e non può essere affrontato in un'ottica di cambiamento senza il vero coinvolgimento di tutti. Ci sembra importante sottolineare il metodo utilizzato che, in una cornice istituzionale, ha avviato un vero confronto tra le componenti pediatriche che non si sono chiuse in un'ottica autoreferenziale, mettendo al centro il bambino e la sua famiglia.

### Conflitto d'interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ [giorgio.costa@regione.veneto.it](mailto:giorgio.costa@regione.veneto.it)

Belongia EA, Schwartz B. Strategies for promoting judicious use of antibiotics by doctors and patients. *BMJ* 1998;317:668-71.

Ciofi degli Atti ML, Massari M, Bella A, Boccia D, Filia A, Salmaso S, SPES Study Group. Clinical, social and relational determinants of paediatric ambulatory drug prescriptions due to respiratory tract infections in Italy. *Eur J Clin Pharmacol* 2006; 62:1055-64.

Costelloe C, Metcalfe C, Lovering A, Mant D, Hay AD. Effect of antibiotic prescribing in primary care on antimicrobial resistance in individual patients: systematic review and meta-analysis. *BMJ* 2010;18;340:c2096.

Fisman D. Seasonality of viral infections: mechanisms and unknowns. *Clin Microbiol Infect* 2012;18:946-54.

Moro ML, Marchi M, Gagliotti C, Di Mario S, Resi D and the ProBA Regional Group. Why do paediatricians prescribe antibiotics? Results of an Italian regional project. *BMC Pediatrics* 2009;9:69. World Health Organization. Global Action Plan on Antimicrobial Resistance. WHO Library Cataloguing-in-Publication Data, ISBN 9789241509763

Osservatorio ARNO Bambini. I profili assistenziali della popolazione in età pediatrica, 2011.

Servizio Epidemiologico area vasta Vicenza, Pediatri di Famiglia, UO Materno-Infantili e Servizi Farmaceutici territoriali ULSS 3, 4, 5, 6, Direzione Piani e Programmi Socio Sanitari, Centro di Riferimento sul Farmaco - Regione Veneto. Antibiotici: impatto sulla prescrizione. Percorsi di cura condivisi in pediatria. Dialogo sui farmaci, Volume 5, settembre-ottobre 2007.

Spanevello V, Piastra M, Gangemi M, et al. Prescrizioni di antibiotici in Pediatria. Valutazione di un'esperienza veneta di percorsi diagnostico-terapeutici. Dialogo sui farmaci, Volume 4, luglio-agosto 2010.

Vinker S, Ron, Kitai E. The knowledge and expectations of parents about the role of antibiotic treatment in upper respiratory tract infection – a survey among parents attending the primary physician with their sick child. *BMC Family Practice* 2003;4:20.

Vinson DC, Lutz LJ. The effect of parental expectations on treatment of children with a cough: a report from ASPN. *J Fam Pract* 1993;37:23-7.

World Health Organization. Antibiotic resistance: multi-country public awareness survey. WHO Library Cataloguing-in-Publication Data, ISBN 9789241509817.

Zolaly MA, Hanafi MI. Factors Affecting Antibiotics' Prescription in General Pediatric Clinics. *J T U Med Sc* 2012;1.

## Quaderni acp Indice Pagine elettroniche (numero 1, 2016)

### NEWSLETTER PEDIATRICA

- > Anchiloglossia per motivi diversi dall'allattamento al seno: non ci sono evidenze
- > Possibile correlazione tra diabete gestazionale precoce e disturbi dello spettro autistico
- > I batteri intestinali influenzano il cervello?
- > Olio di palma, profilo lipidico e rischio cardiovascolare: una metanalisi sugli interventi dietetici
- > Probiotici e bambini al nido: molta spesa e poca resa
- > Cochrane Database of Systematic Review: revisioni nuove o aggiornate settembre-ottobre 2015

### DOCUMENTI

- > Sentire, ascoltare, comunicare e... parlare: nascita della relazione. Come stimolare lo sviluppo del linguaggio con la voce, il canto e la musica, di *Serena Bonifacio e Ingrid Rudoi* (commento di *Stefano Gorini e Cecilia Pizzorno*)
- > Premio Nonino 2016 a "Nati per Leggere" (commento di *Giancarlo Biasini*)

### AMBIENTE E SALUTE

- > Cambiamento climatico e salute dei bambini: rischi e strategie preventive, di *Laura Todesco*

### ARTICOLO DEL MESE

- > Indicazioni per l'utilizzo dei probiotici nei bambini



# Ancora una sentenza sui vaccini



Rosario Cavallo

Pediatra di famiglia, Salice Salentino (Lecce)

Una ennesima sentenza su una richiesta di risarcimento per danno da vaccino è stata emessa dal Tribunale di Napoli.

Si tratta di un caso di autismo con invalidità permanente. Il Ministero si è pronunciato affermando la mancanza di ogni nesso di causalità tra l'autismo di cui soffre il minore e le vaccinazioni da lui eseguite, ma ha lasciato la sua difesa in mano alla "sola" Avvocatura dello Stato, senza il supporto di nessun perito tecnico. Il minore riceve già un indennizzo riconosciutogli in via definitiva.

Il giudice ha nominato un collegio di tre periti (un infettivologo, uno psicologo e un neurochirurgo) per chiarire l'ingarbugliata materia; i tre concordemente concludono per l'esistenza del nesso causale! (il punto esclamativo è mio, non sono riuscito a trattenermi, ndr).

La sentenza del giudice è apparentemente paradossale: riconosce l'esistenza di un nesso di causalità come indicato dai tre CTU, ma respinge la richiesta di risarcimento perchè manca qualunque prova di una colpa del Ministero, essendo l'evento riferibile a un effetto collaterale «di certo possibile (come avviene per ogni medicinale), ma altamente improbabile e in nessun altro modo prevenibile se non "sopprimendo" le vaccinazioni stesse, pretesa "inesigibile" e da scartare».

Premettendo che c'è da chiedersi con quale sicurezza e tranquillità un povero giudice potrebbe ribaltare il giudizio unanime di tanto collegio "tecnico", è lo stesso giudice a chiarire alcuni punti del suo ragionamento:

- i vaccini hanno una valenza pubblica di protezione contro malattie gravi e invalidanti ma ogni trattamento può avere dei rischi;
- proprio per questo la legge prevede che ci sia un indennizzo nel caso di danno individuale patito in conseguenza di una attività della Pubblica Amministrazione rivolta al bene collettivo e quindi da ritenere perfettamente lecita; se invece si dovessero ravvedere gli estremi di un comportamento illecito (per colpa, inosservanza di regole, imprudenza ecc.) commesso dalla Pubblica Amministrazione, si potrebbe avere diritto a un risarcimento; non esiste alcun tipo di automatismo tra i due istituti;

- per dimostrare una responsabilità del Ministero va quindi provato che sia venuto meno alla sua funzione di programmazione e coordinamento e ai suoi obblighi di controllo, direttiva e vigilanza.

In particolare il giudice richiama la Cassazione (sez. III, 27/04/2011, n. 9406) «... ai fini dell'accertamento della responsabilità del Ministero, una volta dimostrato che il danno sia verificato in conseguenza della vaccinazione (...) il giudice di merito è tenuto a verificare se la pericolosità di quel vaccino fosse o meno nota all'epoca dei fatti e se sussistessero, alla stregua delle conoscenze di quel momento, ragioni di precauzione tali da vietare quel tipo di vaccinazione o da consentirla solo con modalità idonee a limitare i rischi ad essa connessi».

Il giudice ritiene che l'evento in causa sia quindi, come indicato dalle CTU, dipendente dalle vaccinazioni ricevute, ma sia anche imponderabile e imprevedibile, ragione per cui è giusto che sia indennizzato (il danno c'è) ma non è giusto pretendere un risarcimento (manca la colpa).

Sicuramente ci possono essere tante letture diverse di questa coraggiosa sentenza. Io avanzo la mia.

Il giudice ha dovuto tener conto del parere di ben tre CTU che hanno affermato la sussistenza di un nesso di causalità tra vaccini ricevuti dal minore e sviluppo dell'autismo, ma nonostante ciò ha ribadito che, a fronte degli enormi benefici apportati dalle vaccinazioni, non ci sono evidenze che possano giustificare un atteggiamento di sospetto contro i vaccini stessi, perchè le osservazioni scientifiche non consentono di considerare pericolosa la pratica vaccinale (ovviamente nel rispetto delle precauzioni e controindicazioni previste dalla buona pratica medica). Essendo state osservate le procedure della buona pratica medica, nessun risarcimento è da pretendere.

Qui finisce la parte giuridica, ma ci sono altre considerazioni da fare, per esempio sulla qualità scientifica delle CTU.

Riporto solo alcuni esempi delle "perle" scientifiche che vengono riportate per affermare l'esistenza di un nesso di causalità: costituzione "iper responder" ai vaccini (cosa significa?); la malattia è attribuita a encefalite immunomediata ma i sintomi attribuiti

compaiono lo stesso giorno della vaccinazione (senza l'intervallo necessario alla produzione di una risposta immune); riferimento a vasta documentazione scientifica che prova la relazione vaccino-autismo (non ne esiste traccia); profilo di tipizzazione tissutale "già osservato in pazienti affetti da sindrome autistica post-vaccinale" (sigh!); intossicazione da alluminio (la dose ricevuta coi vaccini è molte volte più bassa della minima dose tossica); tale intossicazione sarebbe documentata da esami inappropriati (minerogramma del capello) eseguiti anni dopo la vaccinazione; tutti i periti evidenziano il rapporto temporale (sintomi rilevati dopo le somministrazioni del vaccino) come se fosse una prova di dipendenza causale di un fatto dal precedente; tutti usano la stessa formula del primo perito di parte: "encefalopatia immunomediata ad insorgenza post-vaccinica" accettata come se fosse una verità dimostrata; **NESSUNA PROVA DI CAUSALITÀ VIENE CITATA** dai tre CTU!!

Si può senz'altro dire che queste perizie sono scientificamente inaffidabili e pigramente modellate sulle affermazioni ideologiche e non scientifiche della perizia di parte. È giusto tutto ciò?

E non parlo solo dello scandalo di non avere ancora la disponibilità di un albo che garantisca la specifica competenza vaccinale dei periti; mi chiedo anche se sia giusto che solo una piccola parte dei tanti bambini autistici ricevano indennizzi (e qualcuno anche risarcimenti) a dispetto delle evidenze scientifiche ma soprattutto a dispetto dei tanti altri bambini autistici che, scegliendo di non adire le impervie vie legali, restano senza (o con pochi e insufficienti) sostegni pubblici?

Il Ministero aveva promesso che mai più si sarebbero discusse cause vaccinali senza la presenza di un valido supporto tecnico a difesa delle evidenze scientifiche; questa volta tutto sommato è andata bene, ma per il futuro?

Ricordiamo che purtroppo i dati di copertura per l'anno 2015 sono ad altissimo rischio!

## Conflitto d'interessi

L'Autore dichiara di non avere alcun conflitto d'interessi.

✉ [rosario.cavallo.2qkp@alice.it](mailto:rosario.cavallo.2qkp@alice.it)

# Kaddish per *Il figlio di Saul*



Rubrica a cura di Italo Spada

Comitato per la Cinematografia dei Ragazzi, Roma

## Il figlio di Saul

(titolo originale: *Saul Fia*)

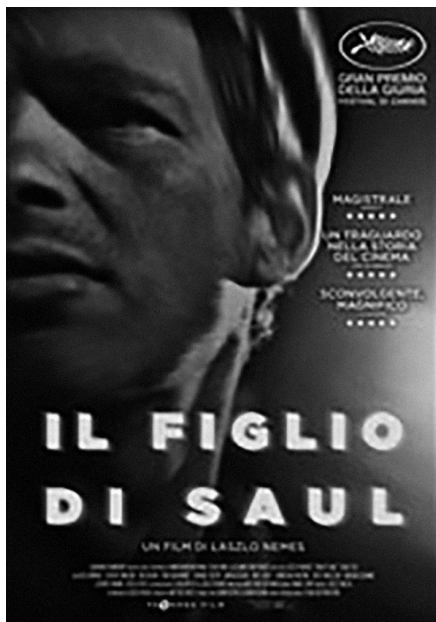
di László Nemes

con Géza Röhrig, Levente Molnar, Urs Rechn,

Todd Charmont, Sandor Zsoter

Ungheria, 2015

Durata: 107', col.



Non si può raccontare l'orrore dei campi di sterminio perché non ci saranno mai parole abbastanza appropriate per far capire quello che è successo. E non ci saranno mai nemmeno immagini e film che possano sufficientemente rendere l'idea dell'Olocausto. I cineasti che fino ad oggi hanno trattato questo argomento hanno dovuto fare i conti con la convinzione di Claude Lanzmann, il documentarista francese autore di "Shoah", che ha sempre consigliato di lasciare da parte le immagini preferendo "dar voce ai testimoni" che, dopo anni di silenzio, hanno deciso di parlare. E chi ha sentito anche una sola volta quelle voci non potrà mai più dimenticarle. "Io non so se esiste l'inferno – ripete da anni Piero Terracina – ma se esiste non può essere qualcosa di diverso del campo di sterminio di Auschwitz". Narrava lo scomparso Shlomo Venezia, assegnato al *Sonderkommando* di un crematorio di Bir-

kenau con il compito di accompagnare le vittime nel loro viaggio verso la morte, illuse dalla rassicurazione che dopo la doccia ci sarebbe stata "zuppa calda per tutti", e far sparire le prove di quello che avveniva: «Mi hanno chiesto più volte se qualcuno sia mai rimasto vivo nella camera a gas. Era difficilissimo, eppure una volta è rimasta una persona viva. Era una bambina di circa due mesi. All'improvviso, dopo che hanno aperto la porta e messo in funzione i ventilatori per togliere l'odore tremendo del gas e di tutte quelle persone, uno di quelli che estraeva i cadaveri ha detto: "Ho sentito un rumore". Abbiamo detto: "Questo poverino, in mezzo a tutti questi morti, comincia a perdere il lume della ragione". Dopo una decina di minuti ha sentito di nuovo. Abbiamo detto: "Tutti fermi, non vi muovete". Infatti, abbiamo sentito quasi tutti un vagito da lontano. Allora uno di noi sale sui corpi per arrivare laddove veniva il rumore e si ferma dove si sente più forte. Va vicino e, insomma, là c'era la mamma che stava allattando questa bambina. La mamma era morta e la bambina era attaccata al seno della mamma. Finché riusciva a succhiare stava tranquilla. Quando non è arrivato più niente si è messa a piangere. La bambina era quindi viva e noi l'abbiamo presa e portata fuori, ma ormai era condannata. C'era l'SS tutto contento: "Portatela, portatela". Come un cacciatore, era contento di poter prendere il suo fucile ad aria compressa, uno sparo alla bocca e la bambina ha fatto la fine della mamma. Questo è successo una volta in quella camera a gas. Ci sono tanti racconti, ma io non racconto mai cose che hanno visto gli altri e non io».

Anche Saul Ausländer, il protagonista del bel film di esordio del trentottenne regista ungherese László Nemes, già Gran Premio Speciale della Giuria a Cannes e selezionato come miglior film straniero agli Oscar 2015, vede (o vuol vedere) suo figlio in un ragazzino uscito miracolosamente vivo dalla doccia delle camere a gas e subito dopo barbaramente soppresso. Siamo nell'ottobre del 1944, si sussurra che i russi stanno per avere il sopravvento sui tedeschi e nel gruppo dei *Sonderkommando* c'è aria di rivolta. Saul fa parte dei cospirato-

ri, ma la sua diventa una battaglia personale per sottrarre il corpo di suo figlio ai forni crematori e dargli degna sepoltura. Non potendo più dare un senso alla vita, tenta di darne uno alla morte e, pur essendo cosciente che sta rischiando di far fallire i piani dei suoi compagni, si dà alla disperata ricerca di un rabbino che reciti il Kaddish. László Nemes sa che non potrà mai narrare l'inenarrabile e con la novità tecnica inusuale di continui Piani Sequenze e inquadrature in Primo Piano che si susseguono senza mai diventare una "soggettiva" ci invita a "entrare" nella vicenda seguendo il protagonista. Come a voler dire che, non potendo mai vedere con gli occhi di Saul, possiamo solo rimanere al suo fianco o alle sue spalle. Guardare e ascoltare l'alternarsi di sussurri e grida dei condannati e gli ordini secchi degli aguzzini con il risultato di sentire penetrare rumori, suoni e immagini nella nostra pelle, di sentire mancare l'aria, di vivere il film più che vederlo. Per questo, forse, sceglie come interprete un poeta (Géza Röhrig) che può parlare all'anima meglio di un attore professionista. Rinunciando alla spettacolarizzare, László Nemes non si sofferma su corpi nudi diventati "pezzi da eliminare", ma sfoca spesso le immagini e ricorre all'espedito del fumo che annebbia l'obiettivo della macchina fotografica clandestina che avrebbe dovuto denunciare al mondo i crimini di Auschwitz. Solo quando Saul, in fuga verso la libertà, ottiene una sepoltura d'acqua che dà pace al cadavere del suo ragazzo, gli spettatori smettono di seguire la vicenda in apnea. Respiro di pochi istanti. Nelle ultime sequenze appare un secondo bambino che si è inoltrato incautamente nel bosco e ha incrociato lo sguardo di Saul nascosto con gli altri fuggitivi in un casale abbandonato. Bloccato e rilasciato dai nazisti inseguitori, l'involontario testimone fugge senza voltarsi indietro mentre colpi di arma da fuoco stroncano la speranza dei rivoltosi. E la voglia di uscire frettolosamente dalla sala assale anche gli spettatori.

✉ [italospada@alice.it](mailto:italospada@alice.it)

# Libri: occasioni per una buona lettura



Rubrica a cura di Maria Francesca Siracusano

**La realtà non è come ci appare.**  
**La struttura elementare delle cose**

di Carlo Rovelli

Raffaello Cortina Editore, 2014, pp. 241, € 22,00



**Seduti sulle spalle di Einstein, possiamo guardare più in là**

Chi di voi ha seguito il consiglio di Giancarlo Biasini, ha letto le *Sette brevi lezioni di fisica* di Carlo Rovelli e ne è rimasto colpito (ma, più probabilmente, affascinato), non potrà non proseguire il fantastico viaggio al centro della fisica teorica o, meglio, al bordo di quello che sappiamo, a contatto con l'oceano di quanto non sappiamo, affrontando quest'altro libro dello stesso autore. È quello che è capitato a me, dopo essermi ricordato di avere incrociato da lontano Carlo Rovelli negli anni del ginnasio-liceo a Verona (stessa classe '56 (!) ma lui un anno più avanti di me (naturalmente!) e di averne parlato poi, tempo dopo, con un mio caro amico, anche lui fisico teorico (del plasma, non so bene ma credo sia un plasma diverso da quello che conosciamo noi...) a Marsiglia.

La lettura di questo libro è un viaggio fantastico, in equilibrio tra fisica e filoso-

fia, all'interno del pensiero di alcune tra le più brillanti menti che hanno attraversato la storia dell'umanità da Democrito a Newton, Copernico, Einstein, Planck, Faraday, Bohr (e altri autentici giganti della fisica ignoti a noi umani) fino ai buchi neri di Hawking e al bosone di Higgs. È il resoconto del viaggio senza fine del pensiero umano nel tentativo di comprendere (e tradurre in equazioni) l'essenza della Natura e, quindi, del tutto che ci circonda e di cui noi stessi siamo fatti. Perché l'infinitamente piccolo (ma in realtà dovremmo dire il finitamente piccolo) e l'infinitamente grande (ma neppure l'Universo è infinito) sono regolati dalle medesime leggi fisiche. Con lo stupore visionario degli occhi di un bambino e della mente di un genio che sembra essere la cifra distintiva di chi osserva l'Universo e cerca di comprenderne i più intimi meccanismi che ne regolano il funzionamento da 14 miliardi di anni (anno più, anno meno).

Non cercherò minimamente di riassumere il contenuto del libro; finirei con il dire molte sciocchezze. Nonostante l'incredibile sforzo di Rovelli nell'offerirci una fisica già finemente triturrata e predigerita, credo di avere compreso forse il 2% (affermazione sintomatica di un Io ipertrofico) dei concetti che pure ci offre in maniera descrittiva e, direi, narrativa. Ma quel due per cento è sufficiente per avere lampi di consapevolezza sulla relatività di Einstein, sulla meccanica e sulla gravità quantistica, passando dalle dimensioni dello spazio e del tempo all'evidenza che esiste solo lo spazio-tempo, che il tempo scorre più velocemente quanto più ci si allontana dalla terra (già sul piano della scrivania è più veloce che sotto il tavolo e pertanto se volete campare qualche nanosecondo in più è meglio che andiate al mare piuttosto che in montagna) fino ad affermare che in realtà il tempo, come noi lo intendiamo, forse non esiste e che quello che conta è solo il tempo termico (e qui mi fermo). Due immagini di incredibile forza che riguardano i buchi neri: se un uomo nello spazio riuscisse a passare un'ora in vicinanza di un buco nero (una massa smisurata rallenta smisuratamente il tempo), tornando sulla terra, si accorgerebbe che

in sua assenza sono in realtà trascorse alcune migliaia di anni (è possibile viaggiare nel futuro...). La seconda riguarda l'origine del nostro Universo: il famoso *big bang* (o meglio, il *big bounce* o grande rimbalzo) che ha dato inizio a tutto, sarebbe originato proprio da un buco nero nel quale sarebbe collassato un Universo precedente. E allora nulla ci vieta di pensare che possano esistere molti Universi... Qui conviene davvero fermarsi, lasciarsi trasportare dalle suggestioni e guardare con invidia chi, seduto sul bordo delle nostre conoscenze, scruta l'oceano di ciò che non conosciamo, ne è attratto irresistibilmente e ci trasmette un frammento del proprio entusiasmo (e facendo questo, riesce anche a spiegarci, finalmente, perché Achille riuscirà, prima o poi, ad acchiappare la tartaruga).

Enrico Valletta

**Atti osceni in luogo privato**

di Marco Missiroli

Narratori Feltrinelli 2015, pp. 249, € 16



**Una storia di formazione al maschile**

Marco Missiroli è un giornalista che scrive per il *Corriere della Sera*, questo è il suo ultimo libro. L'ho letto su suggerimen-

to di un amico, mi è piaciuto subito per la sua immediatezza e leggerezza, e per la scrittura che ho trovato elegante e ironica. Libero Marsell, protagonista e voce narrante, ha dodici anni e la storia ha inizio con il trasferimento di Libero e la sua famiglia a Parigi e con la separazione dei genitori, quando la madre inizia a tradire il padre. È una storia a mio avviso molto maschile, di formazione e di liberazione profonda, e l'abilità dello scrittore risiede anche nell'eleganza e delicatezza con cui riesce a trattare temi come l'eroticismo, l'amore durante l'adolescenza ma anche la sofferenza del protagonista che cerca di indagare e capire il mondo degli adulti, specie di quelli a lui cari. Nel susseguirsi delle pagine si svolge l'adolescenza di Libero tra una madre bolognese: "una donna elegante, religiosa e maggiorata, che amava Jane Austen e la sua Bologna... mentre giurava fede al proletariato", e un padre sempre presente, in qualche modo magico e sognatore che segue la crescita del figlio e ne delinea insieme a lui i confini anche attraverso la passione per i libri. Le "Grand Libero" come lo chiama Marie, bibliotecaria parigina, bellissima figura sognante del libro, che Libero conosce nel momento in cui si confronta con la sua crescita. Con Marie incontra per la prima volta il mondo femminile, e comincia a crescere attraverso i libri che Marie gli dona, e che il padre gli fa conoscere. Il rapporto tra Libero e il padre è struggente e poetico, è una storia di amore profondo e di gratitudine che si dipana tra le pagine; Libero impara a conoscere il padre nel momento in cui il genitore si allontana da casa, e Libero comincia a confrontarsi con quanto di se stesso si identifica con lui. Le numerose citazioni di libri non appesantiscono la lettura di questo romanzo, ma anzi invogliano il lettore stesso a rileggere o leggere libri forse dimenticati. Libero si affaccia al mondo all'inizio di questa storia e il lettore vive i cambiamenti e "la liberazione" di Libero dal conformismo, dalla dipendenza e dalla consuetudine "...Spesso il divorzio è un capriccio della vecchiaia" dice Libero appena dopo la morte del padre quando legge la disperazione nel volto della madre, e quando allo stesso momento mette una separazione alla sua vita tra il prima e il dopo. Sono tanti i maestri di vita che Libero incontra in questo racconto e che lo guidano alla scoperta della vita: sono tutti parte del suo percorso di crescita e di liberazione. Figure a volte un po' oniriche come Marie, o estremamente passionali e indipendenti come Lunette. In questa narrazione i sentimenti e le passioni sono spesso portati all'estremo, come succede durante l'adolescenza che lo stesso lettore ripercor-

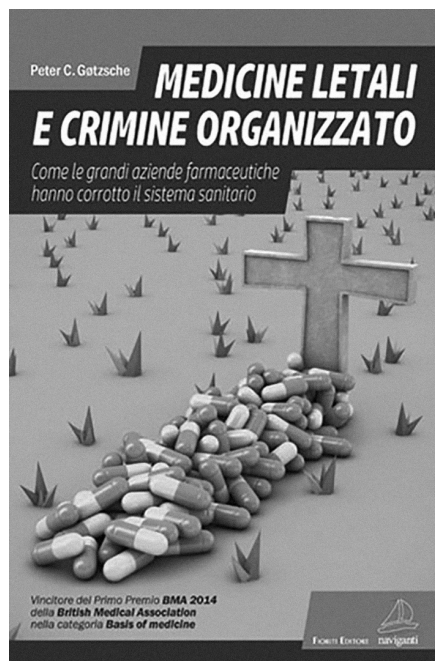
re mentre il romanzo si svolge. Un libro da leggere per tanti motivi, da suggerire ai nostri adolescenti, anche raccontato in un'epoca che non è esattamente la nostra, ma forse anche per questo motivo.

Stefania Manetti

### Medicine letali e crimine organizzato. Come le grandi aziende farmaceutiche hanno corrotto il sistema sanitario

di Peter C. Gøtzsche

Fioriti Editore, 2015, pp. 434, € 28,00



### Corruzione nell'ambiente medico e nella ricerca scientifica

Prima o poi si deve spiegare a un bambino che Babbo Natale non esiste. Necessario, se il bambino ha ormai raggiunto una certa età, ma se è piccolo, continuerà a credere alla favola. Ci sono due modi per prendere in mano questo libro: accogliere questa ricca documentazione e abbandonare definitivamente la favola dell'esistenza di una buona medicina, oppure gettare il libro di Peter Gøtzsche con questo orribile titolo alle ortiche, convinti di non essere mai stati coinvolti in una prescrizione adomesticata o in un conflitto di interesse e che queste faccende non ci riguardino. Se scegliamo quest'ultima opzione, allora crediamo ancora a Babbo Natale, fatto che non sorprende visto che noi medici abbiamo «straordinarie capacità di negazione». Scrivono che Gøtzsche è un poco arrabbiato. Penso, più semplicemente, a ostinazione, volontà e al desiderio di fare del proprio meglio con un sentimento di passione che accompagna ogni pagina scritta da uno dei fondatori della Cochrane Collaboration. Il libro si legge come una furibonda cavalcata di oltre 400 pagine con qualche necessaria sosta per vo-

mitare, quando l'autore raggiunge il limite della nausea: una lettura entusiasmante, impetuosa e drammatica. La ricca documentazione alla fine di ogni capitolo è un prezioso riferimento per esplorare più in profondità i tanti temi affrontati. Ricordiamoci che Gøtzsche non è una voce nel deserto. Prima di lui, Ben Goldacre (epidemiologo), Marcia Angell (ex direttore del *NEJM*), Allen Frances (curatore del DSM IV), Jerome Kassirer (ex direttore del *NEJM*) e Richard Smith (ex direttore del *BMJ*) negli ultimi anni hanno offerto la loro esperienza sulla corruzione sistematica nell'ambiente medico e nella ricerca scientifica. Negli ultimi due capitoli, l'autore propone nuovi percorsi da affrontare per uscire da questo drammatico inquinamento della nostra professione, un po' di luce a rischiarare le tenebre. E, finita la lettura, sarete convinti anche voi che il titolo non è orribile, anzi, è abbastanza sobrio.

Costantino Panza

### Il dolore dell'infanzia. Educare alle emozioni difficili

di Michela Schenetti, Elisa Guerra

Edizioni junior

Spaggiari Edizioni, 2015, pp. 153, € 16,00



### La manutenzione delle esperienze dolorose

La grande parte di quello che siamo ha origine nelle esperienze che abbiamo vissuto e nelle emozioni che queste hanno suscitato in noi. E l'infanzia è il luogo della nostra vita dove esperienze ed emozioni hanno lasciato il loro segno più indelebile di cui, forse per tutta la vita, ciascuno porterà con sé il ricordo e la traccia. Come per le brutte notizie sui quotidiani, le esperienze dolorose rischiano di rivelarsi più emozionanti di quelle che ci hanno arrecato gioia e di fissarsi dentro di noi

in maniera più duratura e determinante. È alla “manutenzione” di queste *emozioni difficili* - come sono quelle che scaturiscono da esperienze di piccola o grande sofferenza - che è dedicato questo libro e al ruolo davvero importante che hanno gli educatori nell'aiutare i bambini a confrontarsi positivamente con queste emozioni. Si parla del *dolore* dei bambini nel senso più ampio del termine e, proprio per questo, al dolore fisico è dedicata una parte minima del testo, perché soprattutto di altro si vuole parlare: della rabbia, della gelosia, della tristezza, della perdita, del tradimento, della delusione. Questi sono i volti del dolore con i quali, *inevitabilmente*, il bambino si dovrà confrontare lungo le fasi del suo sviluppo. Perché ci sono dolori evitabili (i pediatri e i genitori lo sanno, anche se non sempre riescono a comportarsi di conseguenza) e dolori che sono, purtroppo, inevitabili. Ciascuno di noi ricorderà quella volta che un amico lo ha deluso, che ha subito un'ingiustizia, che ha visto improvvisamente scomparire un animale, un compagno, una persona che gli erano cari, che ha assistito a un litigio in famiglia o percepito la sofferenza nei propri genitori. Le emozioni che si generano in queste situazioni possono travolgerci o, al contrario, farci crescere e arricchirci: dipende da come sappiamo gestirle, da come ci hanno educato a interpretarle e ad averne cura. Accompagnare il bambino nel confronto con le proprie emozioni *difficili* dando loro senso, significato e prospettiva vuole dire dargli gli strumenti per capire e accogliere anche le emozioni dei suoi simili e, in definitiva, costruire una persona migliore. È un compito difficile, ma importante, che compete ai genitori, agli insegnanti, agli educatori che devono imparare a loro volta a comprendere e interpretare il complesso mondo delle proprie emozioni. L'obiettivo è dare al bambino un'*impalcatura* che gli consenta di sviluppare una competenza emotiva che gli sarà da guida nella cresci-

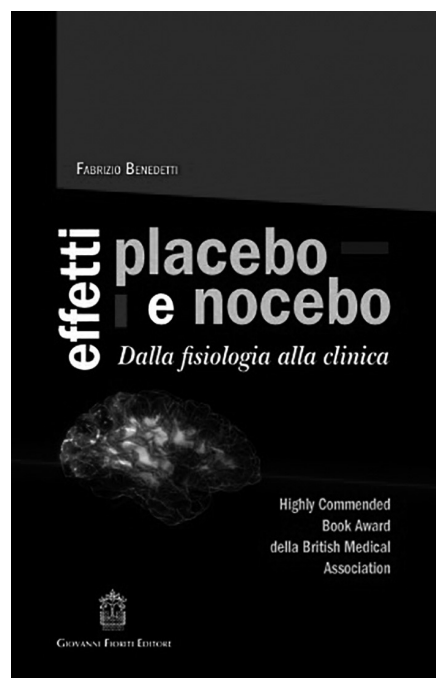
ta e anche oltre. È un testo che si sviluppa attraverso parti teoriche che attingono alla psicologia e alla filosofia e capitoli nei quali l'applicazione pratica si concretizza in percorsi personali che le autrici - ricercatrici in Scienze dell'Educazione presso l'Università di Bologna - hanno condotto, in prima persona, all'interno dei servizi per l'infanzia. Stiamo imparando a ridurre il dolore evitabile nei bambini, impariamo a confrontarci insieme a loro e per loro con quello inevitabile. Questo libro ci aiuta a capire come farlo meglio.

Enrico Valletta

### Effetti placebo e nocebo. Dalla fisiologia alla clinica

di Fabrizio Benedetti

Giovanni Fioriti Editore, 2015, pp. 476, € 35,00



#### Placebo: aspettativa di un evento futuro

Sembra che il significato biblico del placebo «*Placebo Domino in regione vivorum*» derivi da una imprecisa traduzione dall'e-

braico “Camminerò al cospetto del Signore nella terra dei viventi”. Da qui, con il passare del tempo e diffondendosi tra le diverse culture, arrivò a significare nell'inglese medievale *leccapiedi* e *ruffiano*, o nel vocabolario medico di inizio Ottocento «*qualsiasi medicina che serve ad accontentare il paziente*», fino ad arrivare al nostro secolo dove il placebo è gradito molto più al medico (nelle cure primarie è utilizzato abitualmente dal 48% dei clinici) e allo sperimentatore, mentre il paziente richiede di essere curato con un principio attivo. Se pensiamo alle quantità di medicinali fantasiosi utilizzati da medici e sciamani fino a pochi giorni fa per curare i malati sulla base della teoria dei quattro umori o della medicina delle costellazioni, non si esagera se affermiamo che la storia della medicina è la storia dell'effetto placebo. Il punto cruciale che la ricerca più recente ha iniziato a chiarire è proprio questo: il placebo, per definizione inerte, non può contenere dentro di sé un effetto misurabile. La forma della cura, non solo il suo contenuto, ha effetti significativi sul benessere dell'uomo, e lo studio dell'effetto placebo si sta addentrando in un complesso e ricchissimo percorso di ricerca che spazia dal sistema neuro-ormonale a quello delle percezioni fino ad arrivare alle più complesse funzioni cerebrali alla base del sentimento di fiducia, o del processo di costruzione di un significato a partire da un'esperienza ricca di simboli. L'evento mentale cruciale nell'effetto placebo è l'aspettativa di un evento futuro, di cui la pillola o la procedura chirurgica non sono i principi attivi ma simboli. Fabrizio Benedetti si addentra a 360° sugli effetti placebo e nocebo approfondendo infine le complesse problematiche alla base della costruzione dei moderni *trial* clinici che prevedono il placebo, le implicazioni etiche per la sperimentazione e per l'utilizzo del placebo nella clinica di tutti i giorni.

Costantino Panza

# Info: notizie sulla salute



Rubrica a cura di Sergio Conti Nibali

## Scandalo Coca-Cola

Secondo le inchieste condotte soprattutto dal *New York Times*, la Coca-Cola ha contribuito a creare e finanziare nel 2014 il *Global Energy Balance Network*, rete di studio sull'obesità e problemi ad essa correlati.

Il network avrebbe contribuito a diffondere presso l'opinione pubblica l'idea secondo cui l'obesità epidemica nelle popolazioni occidentali non fosse dovuta all'eccessivo apporto calorico dell'alimentazione, quanto alla mancanza di attività fisica.

Lo scandalo dunque coinvolge anche diversi importanti accademici a partire dai fondatori del *Global Energy Balance Network*, Steven Blair (Università del South Carolina), James Hill (Università del Colorado) e Gregory Hand (Università del West Virginia). Dopo le inchieste, iniziate nell'estate del 2015, le rispettive università hanno rivelato i notevoli finanziamenti ricevuti dalla Coca-Cola ancor prima di fondare il *Global Energy Balance Network*. La Coca-Cola sosteneva le ricerche di Blair e Hand sin dal 2008, con quasi 4 milioni di dollari di finanziamenti. L'Università del Colorado, da parte sua, dopo le inchieste ha deciso di restituire all'azienda il milione di dollari ricevuto. Le inchieste della stampa hanno dimostrato che lo stesso sito internet del *Global Energy Balance Network* era stato registrato e amministrato dalla Coca-Cola.

L'azienda, rivela uno scambio di e-mail divulgato dalla Associated Press, offriva ai ricercatori anche un programma di formazione per i rapporti con i media. In seguito all'inchiesta, lo stesso amministratore delegato della Coca Cola aveva ammesso che dal 2010 a oggi la Coca-Cola ha speso 120 milioni di euro per finanziare la ricerca nel campo dell'obesità.

I soldi dell'azienda erano arrivati anche all'Accademia Americana di Pediatria (3 milioni di dollari) e a quella di Nutrizione e Dietetica (1,7 milioni di dollari).

Dopo le rivelazioni, entrambe le associazioni hanno troncato i rapporti con la Coca-Cola.

Travolta dagli elementi emersi, il direttore della divisione scientifica della Coca-Co-

la, Rhona Applebaum, è stata costretta alle dimissioni.

Il consumo di bevande zuccherate è considerato uno dei principali fattori scatenanti dell'obesità presso i giovani e, soprattutto negli Stati Uniti, le campagne di informazione hanno pesantemente colpito le vendite di Coca-Cola. Negli Stati Uniti il consumo di Coca-Cola e di altre bevande gassate è calato di circa il 25% negli ultimi vent'anni, e da ormai un decennio la crisi riguarda anche le versioni "Diet". Anche se in Asia e America Latina le vendite continuano a crescere, i mercati occidentali forniscono tuttora oltre i due terzi dei ricavi della Coca-Cola.

Negli ultimi anni, per frenare l'introduzione della "soda tax" e altri provvedimenti legislativi volti a ridurre il consumo di calorie degli americani, la lobby statunitense del Food & Beverage finanzia i parlamentari statunitensi con circa 30 milioni di dollari l'anno. 7 di questi provengono dalla sola Coca-Cola, la più impegnata nel settore. Come raccontano le inchieste che hanno portato alle dimissioni di Applebaum, il supporto ai ricercatori era ancora più elevato.

I legami tra la lobby dello zucchero e la comunità scientifica non sono un'esclusiva statunitense. Nel febbraio di quest'anno, il *British Medical Journal* aveva rivelato la rete di ricercatori inglesi che avevano ricevuto finanziamenti diretti e indiretti da aziende come Coca-Cola, Mars o Nestlé. Tra i ricercatori coinvolti dall'inchiesta figuravano diversi membri del *Scientific Advisory Committee on Nutrition* e il *Medical Research Council*, due enti governativi incaricati di vigilare sulla salute e l'alimentazione della popolazione inglese.

## Dall'Oms nuovi materiali divulgativi sulla salute materno-infantile

Entro il 2025 i Paesi membri dell'Oms vogliono migliorare l'alimentazione e la salute materno-infantile attraverso il raggiungimento di sei obiettivi:

- ridurre sotto il 5% la malnutrizione infantile;
- aumentare di almeno il 50% il tasso di allattamento esclusivo al seno dei primi sei mesi di vita del bambino;

- ridurre del 30% il basso peso alla nascita;
- ridurre del 50% il tasso di anemia tra le donne in età fertile;
- ridurre del 40% l'incidenza della malnutrizione cronica sotto i 5 anni di età;
- non aumentare l'eccesso ponderale nell'infanzia.

Per raggiungere questi obiettivi il sito dell'Oms mette a disposizione degli utenti alcuni materiali divulgativi (poster, infografiche) e le specifiche tecniche (indicatori, strumenti di monitoraggio dei progressi ottenuti) (<http://www.epicentro.iss.it/temi/alimentazione/aggiornamento.asp>).

## Nuove direttive europee sulla commercializzazione per gli alimenti per l'infanzia

Il 20 febbraio 2016 sono entrate in vigore due nuove direttive europee (la 127/2016 <http://eur-lex.europa.eu/legal-content/IT/TXT/PDF/?uri=CELEX:32016R0127&from=IT> e la 128/2016 <http://eur-lex.europa.eu/legal-content/IT/TXT/PDF/?uri=CELEX:32016R0128&from=IT>) in sostituzione dell'attuale Decreto Ministeriale 82/2009 che regola, assieme al Decreto sanzionatorio 84/2011, la commercializzazione degli alimenti per lattanti (i cosiddetti latti 1) e degli alimenti di proseguimento (i cosiddetti latti 2). In realtà, le date di entrata in vigore effettiva per le due nuove direttive saranno il 20 febbraio 2020 (e 2021 per alcuni prodotti), perché i produttori avranno tempo fino ad allora per adeguarsi alle nuove regole.

Più volte Ibfan Italia ha denunciato i limiti della legislazione italiana ed europea, che è ben lungi dal recepire integralmente la lettera e lo spirito del Codice Internazionale, consentendo alle ditte di promuovere, per esempio, latti 2, biberon e tettarelle. Quali sono le novità in arrivo?

Un cambiamento che potrebbe essere positivo riguarda le regole per l'etichettatura dei latti 1 e 2. Attualmente le ditte usano la stessa etichetta per entrambi (e per altri prodotti, come i latti di crescita), perché sanno benissimo che la pubblicità permessa per un prodotto, il latte 2, serve a trascinare le vendite anche del prodotto, il latte

1, per il quale la pubblicità è proibita. Il Regolamento Delegato 127/2016 recita: "L'etichettatura, la presentazione e la pubblicità delle formule per lattanti e di proseguimento sono concepite in modo tale da evitare qualsiasi rischio di confusione tra le formule per lattanti e le formule di proseguimento e da consentire ai consumatori di distinguerli chiaramente, in particolare per quanto riguarda il testo, le immagini e i colori utilizzati." Vedremo come questa prescrizione di legge sarà interpretata dalle ditte e, soprattutto, dagli organi delegati a far rispettare la legge.

Nei due nuovi Regolamenti Delegati, non vi sono cenni alle lettere di dimissione, che, ricordiamo, per la legge italiana attuale non possono contenere consigli generalizzati a tutte le mamme per l'uso di latte artificiale. Ci chiediamo se questo significa che da domani tale prassi tornerà a essere permessa, come anche le forniture gratis o a basso prezzo di latte artificiale ai reparti di maternità.

Cambia qualcosa anche per i latti cosiddetti speciali, che non rientravano nelle direttive precedenti, ma che con il nuovo Regolamento Delegato 128/2016 sono assimilati ai latti 1 e sottostanno quindi alle stesse regole per quanto riguarda il marketing.

Cambia qualcosa anche per quanto riguarda la composizione degli alimenti in questione. I limiti per alcuni pesticidi sono stati abbassati, e questo è un bene. E il DHA (acido docosaesaenoico) diventa un ingrediente obbligatorio per tutti i prodotti, e quindi non avranno più senso i claims sui suoi benefici effetti; ma le ditte potranno ancora scrivere "contiene DHA" nelle

etichette e nella pubblicità fino al 2025. Alla fin fine, però, non cambia molto per il marketing che, come con le vecchie regole, sarà proibito per i latti 1 (con l'eccezione delle pubblicazioni scientifiche e di quelle specializzate in puericoltura; e speriamo che ciò non significhi "riviste per genitori"), ma permesso per i latti 2. L'articolo 10 del Regolamento Delegato 127/2016, tuttavia, contiene la frase "gli Stati membri possono limitare ulteriormente o vietare tale pubblicità". Si tratta cioè di uno dei pochi casi in cui ai governi nazionali è concesso il privilegio di migliorare la legge. Ed è su questo che possiamo puntare, noi e tutti coloro che hanno a cuore la protezione dell'allattamento. Diamoci da fare (comunicato stampa Ibfan Italia - 19 febbraio 2016).

### L'allattamento in Emilia Romagna

Nel 2015 è stata inaugurata una nuova modalità di registrazione dei dati sull'allattamento, completamente informatizzata, utilizzando il flusso dell'anagrafe vaccinale regionale. In questo rapporto vengono presentati i dati relativi all'alimentazione del lattante raccolti nel periodo marzo-giugno 2015 nei Centri vaccinali di tutte le Aziende USL della regione (in tre AUSL la raccolta ha avuto un inizio o una durata diversa), in occasione delle prime e seconde vaccinazioni (a tre e cinque mesi). Sono state utilizzate la metodologia e le definizioni suggerite dall'OMS; per migliorare il confronto fra AUSL, distretti e con i dati delle precedenti survey regionali (del 1999, 2002, 2005, 2008, 2011), si è proceduto al calcolo della prevalenza standardizzato per età (fasce di età di 10 giorni).

I dati sono relativi a 13.818 bambini di età compresa fra 61 e 90 giorni (bambini alla prima vaccinazione) e fra 121 e 150 giorni (bambini alla seconda vaccinazione): 76% di questi sono italiani; fra gli stranieri 38% sono di provenienza da Paesi dell'Africa, 22% da Asia, 22% da Paesi europei non facenti parte della UE, 16% da Paesi UE, 1% da America. Le informazioni sull'alimentazione sono presenti e complete per 12.892 bambini (7193 alla prima e 5699 alla seconda vaccinazione). La prevalenza di allattamento completo (somma fra allattamento esclusivo e predominante) è in lieve calo rispetto alla rilevazione del 2011: la media regionale a tre mesi è pari a 48%, con un range per AUSL che va da 42% a 61%; a cinque mesi la media regionale è pari a 33%, con un range da 26% a 46%. Le differenze si accentuano quando il dato viene valutato a livello distrettuale: da 16% a 68% a tre mesi e da 12% a 54% a cinque mesi. La probabilità di allattamento non si associa al sesso del bambino, mentre correla in maniera statisticamente significativa (analisi univariata) con la nazionalità: vengono allattati in maniera completa (solo latte materno senza latte artificiale) più spesso i bambini stranieri, mentre i bambini italiani più frequentemente ricevono solo latte artificiale. È in programma un'ulteriore analisi nella seconda metà del 2016: i dati della rilevazione allattamento verranno linkati a quelli del flusso del certificato di assistenza al parto (CeDAP) 2015, per studiare l'associazione fra allattamento e variabili legate alle condizioni della madre e alle modalità del parto (fonte: Saperidoc).

# Lettere

## Piano Nazionale Vaccini

Il calo delle coperture verificatosi nel 2014 ha fatto emergere le problematiche che affliggono il nostro Sistema vaccinale; sul tema c'è stata una lunga serie di commenti, che avrebbero dovuto trovare una logica conclusione nella adozione di adeguate misure di contrasto del fenomeno; nessuna migliore occasione di farlo sarebbe stata la approvazione del nuovo Piano Nazionale Vaccini (PNV) a cui da tempo stava lavorando una apposita Commissione.

A causa di problemi di copertura economica l'approvazione del Piano è slittata a data da determinare, col rischio che ancora una volta venga a essere vanificato anche quell'unico risultato auspicato da tutti: il superamento del "federalismo vaccinale" con la proposta di un calendario nazionale uguale per tutti.

La polemica innescata dai commenti di Vittorio Demicheli (*Sole 24 ore Sanità*, 27 ottobre 2015), seguita dalle minacce di denuncia da parte degli altri membri della commissione, che si sono sentiti attaccati nella propria integrità professionale, dimostra che siamo ancora lontani da un approccio condiviso per il superamento dei problemi che il calo di coperture ha evidenziato.

In estrema sintesi, Demicheli afferma che la bozza del nuovo PNV si limita fondamentalmente ad aumentare l'offerta vaccinale senza però porsi il problema di come fare per trasformarla in un effettivo miglioramento di salute.

Si tratta di una tesi più volte espressa anche da ACP che ripetutamente ha chiesto (e continua a chiedere) maggiore attenzione e risorse per un adeguamento strutturale e formativo del sistema, per renderlo capace di dare risposte chiare alle richieste fatte dai genitori dubbiosi e recuperare quella credibilità perduta che ha causato il calo di copertura.

Demicheli sottolinea la necessità di:

- trasparenza e indipendenza decisionale;
- valutazione delle priorità da parte di istituzioni indipendenti;
- confronto con i pareri critici (avanzati anche dall'ISS) su antimeningococco B, antipneumococco negli anziani, anti-HPV ai maschi, antirotavirus a tutti i lattanti, antivaricella e antizoster.

Comprendiamo il risentimento che può essere stato suscitato da alcune espressioni attribuite a Demicheli sul conflitto di interessi che potrebbe riguardare componenti della commissione, anche se bisogna ricordare che, piaccia o non piaccia, la gente percepisce tale conflitto a nostro (della classe medica tutta intera) carico, forse perché non c'è stata sufficiente attenzione non solo a evitare i conflitti, ma anche ad apparire lontani da essi.

Un conflitto di interessi non indica che una persona è stata corrotta dalle aziende farmaceutiche ma, più semplicemente, indica la presenza di un possibile interesse secondario che potrebbe influenzare le decisioni prese per un interesse primario (come per esempio la prevenzione vaccinale). Il conflitto di interesse non è pertanto un giudizio o un insulto a una persona ma esprime la necessità di scegliere esperti senza conflitti di interesse per esprimere un parere su una materia che coinvolge la salute pubblica.

Se possiamo comprendere quello, non possiamo invece comprendere perché, invece di affrontare nella sostanza i temi importanti proposti da Demicheli, si sia scelta la strada della risposta giudiziaria o perlomeno della sua minaccia.

Vorremmo allora rivolgere ai componenti della Commissione che ha stilato la bozza del nuovo PNV la preghiera di evitare/ritirare ogni iniziativa giudiziaria che serve solo a portare acqua al mulino dei dubbiosi e degli antivaccinatori.

Ma ci aspettiamo anche la partecipazione attiva di tutti i pediatri italiani, perché le decisioni che si prenderanno in futuro non siano solo "dall'alto verso il basso" in quanto c'è bisogno, sì, di compattezza e unità, ma anche di un forte e limpido confronto a tutti i livelli sulle tematiche che Vittorio Demicheli ha proposto alla nostra attenzione.

Rosario Cavallo, Massimo Farneti,  
Luciana Nicoli, Costantino Panza

*La lettera rimanda alla necessità, a tutti i livelli, di conoscenza approfondita dei documenti, trasparenza ed esercizio di spirito critico per affrontare seriamente e correttamente ogni discussione e confronto.*

*Quanto alla "partecipazione attiva di tutti i pediatri italiani", si misura anzitutto sul campo, tutti i giorni. Deve essere consapevole e competente. Non è scontata e certamente oggi è più difficile e faticosa per tutte le criticità che sappiamo. Per alcune di esse F. Giovannetti, collaboratore di questa rivista, indica passi da subito percorribili:*

*[http://www.aslcn2.it/media/2013/07/Le\\_domande\\_difficili\\_2015-nuovo.pdf](http://www.aslcn2.it/media/2013/07/Le_domande_difficili_2015-nuovo.pdf)*

*[http://www.epicentro.iss.it/temi/vaccinazioni/pdf/Vaccinazioni\\_I%20Dubbi%20degli%20operatori.pdf](http://www.epicentro.iss.it/temi/vaccinazioni/pdf/Vaccinazioni_I%20Dubbi%20degli%20operatori.pdf)*

Federica Zanetto

## La Neuropsichiatria Infantile in Italia: una vera emergenza

L'8° Rapporto di aggiornamento sul monitoraggio della Convenzione sui diritti dell'infanzia e dell'adolescenza in Italia 2014-2015 (www.gruppocrc.net) mette in luce, nell'ambito della salute mentale in infanzia e adolescenza, il permanere di tutte le criticità già evidenziate nei precedenti rapporti CRC. L'Italia ha buoni modelli e normative, come il "Piano d'azione nazionale per la salute mentale 2013", ma sono modelli e normative che vengono poco applicati, con ampie disuguaglianze inter e intra-regionali. Nel 2014 il Piano Nazionale della Prevenzione 2014-2018 ha incluso tra i propri macro-obiettivi la promozione del benessere mentale dei bambini e degli adolescenti ([http://www.salute.gov.it/imgs/C\\_17\\_publicazioni\\_2285\\_allegato.pdf](http://www.salute.gov.it/imgs/C_17_publicazioni_2285_allegato.pdf)).

Purtroppo sappiamo che molto spesso tutto rimane sulla carta e non trova applicazione nella realtà, per cui il pediatra incontra quotidianamente serie difficoltà nella gestione dei bambini con disturbi e che riguardano lo sviluppo psichico e relazionale, appartenenti molte volte a famiglie problematiche, povere o impoverite dalla crisi, che vivono spesso in contesti ambientali degradati e dotati di pochissimi servizi socio-educativi e ricreativi.

La maggior parte di questi bambini viene indirizzata dal pediatra presso i Servizi Territoriali di NPIA a cui spetta il compito della diagnosi e della presa in carico per la terapia e quasi sempre accade che



il servizio non riesce a dare una risposta soddisfacente sia per quanto riguarda la diagnosi sia per quanto riguarda la terapia. Molto spesso accade che i Servizi non riescano a fare fronte a una richiesta che in questi ultimi anni è aumentata in modo considerevole, per cui la maggioranza dei bambini viene dirottata verso i Centri privati convenzionati, nei quali possono accedere solo se sono portatori di un handicap secondo la legge 104. I “piani riabilitativi” durano anni e rimane sconosciuto ai genitori, al pediatra e agli insegnanti il piano terapeutico adottato e i risultati ottenuti nel breve, medio e lungo termine.

Ai bambini con disabilità complesse, come per esempio l'autismo, non viene quasi mai proposto un piano terapeutico globale da eseguire presso un unico Centro, ma le cure vengono parcellizzate tra vari specialisti che non dialogano mai tra loro, senza un monitoraggio dei percorsi e degli esiti.

Esiste una carenza notevole di personale medico e sanitario. Soltanto pochi bambini con disturbi del linguaggio vengono seguiti presso strutture pubbliche o private convenzionate a causa della lunga lista di attesa, a volte anche di due anni, senza tra l'altro la possibilità di potervi accedere se il bambino non è portatore di handicap. La maggioranza di questi bambini viene seguita privatamente da logopedisti con enormi sacrifici da parte dei genitori, i quali a volte sono costretti a interrompere il trattamento logopedico per le difficoltà economiche in cui si trovano. Non esiste la psicoterapia in regime di convenzione e sono pochi anche gli psicologi abilitati a terapie specifiche per disturbi complessi come l'autismo.

Lo scenario che abbiamo descritto è quello di una ASP di un grande centro della Sicilia, ma in alcuni Distretti Sanitari di piccoli Centri va anche peggio, essendo totalmente assenti i Servizi di NPIA, per cui i pazienti sono costretti a lunghi

e frequenti spostamenti. Purtroppo non possiamo fornire dati precisi sulle piante organiche, sarebbe troppo complicato reperirli per le nostre forze, ma non ci risulta che per la NPIA ci siano LEA né indicazioni regionali e nazionali sul rapporto operatori/popolazione.

Non solo in Sicilia, ma anche in quasi tutte le regioni della nostra penisola si riscontra, oltre alla carenza quantitativa e qualitativa dei Servizi, la quasi totale assenza di un sistema informativo specifico regionale (fanno eccezione Veneto ed Emilia Romagna) e ancor di più nazionale, per cui è quasi impossibile il monitoraggio dell'accesso ai servizi, dei percorsi di cura erogati, della loro appropriatezza e degli esiti ottenuti.

Il fondo del SSN destinato alla NPIA è esiguo. Occorre una redistribuzione della spesa sanitaria che, evitando gli sprechi che esistono in altri settori, riesca a colmare i vuoti enormi che esistono in questo ambito e cerchi di offrire una maggiore attenzione verso i bambini con problemi che riguardano la mente, per garantire non solo la loro salute ma il benessere di tutta la società.

Ci auguriamo che l'ACP, che già parecchi anni fa aveva scelto tra le sue priorità d'azione la salute mentale, si impegni con le altre organizzazioni pediatriche, riunite dalla recente costituzione della FIARPED (Federazione delle Società Scientifiche e delle Associazioni dell'Area Pediatrica), per sollevare il problema nelle sedi istituzionali competenti.

Maurizio Parisi, Giuseppe Primavera,  
Angelo Spataro  
Pediatri di famiglia, Palermo

*Grazie a Maurizio, Beppe e Angelo per la bella analisi, che rimanda correttamente alle criticità riportate nel capitolo dedicato alla salute mentale dell'8° Rapporto CRC, ma anche agli scenari che viviamo ogni giorno in tutta la loro concretezza e complessità: un'u-*

*tenza in aumento e in rapida trasformazione, una sempre maggiore presenza di disturbi complessi a elevato impatto sociale e che richiedono nuove modalità di risposta ai bisogni, risorse scarse se non addirittura in diminuzione. Ce lo conferma A. Costantino, attuale Presidente SINPIA, che, in uno dei suoi molti, documentati contributi sull'argomento, ha aggiunto alcune domande che interpellano anche noi pediatri, certamente tra gli attori del sistema: «immaginiamo una strategia basata sull'uso di “antibiotici di ultima generazione” o sull'acqua potabile? E con quale mix delle due? La resilienza (individuale e collettiva) si può implementare? Come possiamo riportare nella comunità in modo sostenibile quanto imparato in “nicchie” particolari del sanitario?».*

*A questi interrogativi e a questa lettera dei colleghi di Palermo cercheremo di rispondere nel Congresso nazionale ACP 2016, con la prima sessione che stiamo organizzando appunto in collaborazione con SINPIA, anche alla luce del protocollo di intesa in via di definizione con ACP.*

*C'è però anche un piccolo, ma importante “pezzo” che compete a noi pediatri, non così scontato e su cui anche in ambito ACP ci sono stati riflessioni e contributi (Valutazione neuroevolutiva e promozione dello sviluppo psicomotorio 0-3 anni. Documento di consenso. Quaderni acp 2012;19(4):169-76) e anche percorsi formativi dedicati e già realizzati in diverse realtà locali: la corretta valutazione, promozione e sorveglianza dello sviluppo psicomotorio (AAP. Developmental surveillance and screening of infants and young children. Pediatrics 2001;108:192-5) con un approccio che privilegia l'aspetto qualitativo delle competenze rilevate, che ricerca accuratamente pochi segni di normalità piuttosto che lunghi elenchi di segni di sospetto o patologici e che si completa con domande specifiche ai genitori. A garanzia di una appropriata indicazione di priorità clinica e di un invio mirato al servizio NPIA.*

Federica Zanetto

# La lettura in tempo di crisi

Stefania Manetti

Pediatra di famiglia, Piano di Sorrento (Napoli)

*Vorrei che tutti leggessero.  
Non per diventare letterati o poeti,  
ma perché nessuno sia più schiavo.*

GIANNI RODARI

La Nielsen Company è una società di indagini di mercato che ha prodotto un rapporto sul mercato del libro internazionale indagando sulle abitudini di lettura e i comportamenti di acquisto di adulti e bambini.

Il rapporto Nielsen considera gli anni dal 2012 al primo semestre 2015 ed è stato commissionato dall'AIE (Associazione Italiana Editori) e presentato al Salone Internazionale del libro di Torino.

I libri per bambini sono gli unici a reggere e a contribuire in maniera positiva alle variazioni del mercato, sia in Italia che in altri Paesi.

I libri esportati all'estero mostrano un trend in crescita e rappresentano le eccellenze in campo editoriale italiano: libri di arte, architettura, design, cucina, ma anche in questo settore i libri per bambini sono maggiormente presenti.

“All'interno di un quadro certamente negativo – ha commentato il presidente di Aie Marco Polillo – aggrappiamoci al dato in controtendenza che ci arriva dal settore dei libri per ragazzi. Lo si può anche leggere come un primo risultato positivo delle tante iniziative come 'Amo chi legge...' e 'Gli regalo un libro' o 'Nati per Leggere', che hanno in questi anni posto al centro degli investimenti sulla lettura queste fasce d'età. E soprattutto ci auguriamo che questi nuovi 'lettori' riescano a mantenere quel rapporto anche per gli anni a venire, invertendo quell'avvilente dato che contraddistingue il nostro Paese, che vede ancora più della metà della popolazione totalmente estranea al libro”.

Il rapporto prende in considerazione anche il mercato degli ebook e e-reader che entrano nella spesa della lettura degli italiani. Considerando solo gli e-reader la spesa per leggere non cala del -3,6% ma dell'1,3%. Ma è sotto gli occhi di tutti che qualcosa

sta cambiando, le piccole librerie chiudono e quello che si è perso negli anni passati forse sarà difficilmente recuperabile.

Il rapporto Nielsen ci descrive una Italia con il 48% di lettrici donne e il 34,5% di lettori uomini, e con una riduzione dei lettori deboli, quelli che leggono da 1 a 3 libri all'anno, e un aumento (anche se di poco -1,2%) dei lettori forti, coloro che leggono almeno 1 libro al mese.

Ma il dato preoccupante è che il 60% degli italiani non legge neanche un libro all'anno, dato che ci colloca in coda rispetto agli altri Paesi. La distribuzione dei lettori non è omogenea: al Nord si legge più che al Sud, nonostante il calo registrato sia nel Nordest che nel Nordovest del Paese.

In Italia si legge poco; legge il 61,4% degli spagnoli, il 70% dei francesi, il 72% degli statunitensi, l'82% dei tedeschi. Non è la crisi economica la giustificazione di questo trend negativo. L'Italia è frenata dal basso livello di istruzione: il 45,2% degli adulti tra i 25 e i 64 anni ha conseguito solo la licenza media, mentre nei Paesi dell'UE il dato medio è del 27%. Ma anche questo dato non spiega da solo le ragioni per cui si legge poco. I dati Istat riferiscono che il 31% dei dirigenti e professionisti e il 33% dei quadri direttivi non hanno letto neanche un libro nei 12 mesi precedenti l'intervista. Non necessariamente una società ricca o istruita sarà costituita da un maggior numero di lettori, ma serve un sistema di valori in cui la cultura e l'istruzione siano apprezzate di nuovo come le fondamenta per costruire un benessere vero.

Il nostro Paese non ha una lunga tradizione di biblioteche di pubblica lettura diffuse da moltissimi anni in altri Paesi. È dal 1972 che si è sviluppata una rete di biblioteche peraltro non omogenea sul nostro territorio, con notevoli discrepanze tra il Nord e il Sud. Siamo sempre stati un Paese attento alla salvaguardia delle biblioteche di conservazione, scelte che hanno permesso la protezione del nostro grande patrimonio culturale, ma non alla promozione della lettura. Le biblioteche di pubblica lettura e quelle di conservazione sono

due entità diverse con impatti diversi sulla società. Le biblioteche di pubblica lettura sono nate nel secolo scorso nei Paesi anglosassoni con l'obiettivo di diffondere l'educazione a supporto della democrazia, della libertà e razionalità. In Italia l'attività di promozione della lettura svolta dalle biblioteche dipende molto dalla volontà e dalla visione illuminata di una amministrazione locale. Le biblioteche non sono considerate un servizio di base, come la scuola o l'ospedale.

La biblioteca di pubblica lettura è considerata un servizio culturale mentre nel Nord Europa e nei Paesi anglosassoni è un servizio sociale a promozione della formazione e delle abilità personali per tutto l'arco della vita. Una chiave per accedere liberamente alla conoscenza, fattore che oggi rappresenta la vera differenza tra inclusione ed esclusione sociale.

Solo il 10% della popolazione italiana frequenta la biblioteca. Dei tanti motivi per rafforzare le biblioteche e il loro ruolo di promozione della lettura, in particolare nelle zone carenti e dove gli indicatori di literacy sono peggiori, noi pediatri, consapevoli dell'importanza della promozione della lettura fin dai primi giorni di vita, ne sottolineiamo soprattutto uno: la scarsa literacy delle famiglie dove crescono i bambini che noi curiamo. Programmi come "Nati per Leggere" hanno sicuramente contribuito alla crescita dei giovani lettori e della lettura in famiglia. Un piccolo lettore si forma, nasce una famiglia "Nati per Leggere", un microsistema che insieme a tanti altri potrebbe nel tempo produrre un cambiamento anche nelle abitudini di lettura degli adulti.

Anche per questo è fondamentale l'impegno dei pediatri a sostegno del programma. Tra i tanti fattori che producono salute, la lettura in famiglia e delle famiglie sta acquisendo una importanza sempre maggiore.

Di questo dobbiamo prendere atto sia come pediatri ma anche come cittadini, parte di una comunità.

✉ [doc.manetti@gmail.com](mailto:doc.manetti@gmail.com)

# Porta un amico in ACP

Non sei mai stato iscritto all'ACP o non lo sei più da 5 anni?

Puoi essere presentato da un nostro socio. Per te l'iscrizione per il 2016 è di soli 50 €, mentre il socio presentatore concorrerà all'iscrizione gratuita al prossimo Congresso Nazionale ACP.

Compilando il modulo di iscrizione ([www.acp.it/come-iscriversi](http://www.acp.it/come-iscriversi)) scegli l'adesione alla campagna promozionale.

Conosci la nostra FAD? Per il 2016 sono previsti 18 crediti: [www.acp.it/fad-acp](http://www.acp.it/fad-acp)



**Editoriale**

- 49 Formare meglio a meno e senza aiuti  
*Michele Gangemi*
- 50 GenitoriPiù compie 10 anni  
*Leonardo Speri, Michele Gangemi*
- 51 Linee guida e appropriatezza  
*Luca de Fiore*
- 53 Retracted!  
*Enrico Valletta*
- 54 Rosa senza spine  
*Vincenzo Calia*

**Formazione a distanza**

- 56 Il bambino che non cresce  
*Daniela Gioffi, Antonella Klain, Paolo Siani*

**Infogenitori**

- 63 Pollicino o Gargantua: crescere o non crescere, questo è il problema  
*Stefania Manetti, Costantino Panza, Antonella Brunelli*

**Salute pubblica**

- 64 Una legge per il "Dopo di noi"  
*Giancarlo Biasini*

**Forum**

- 65 Denatalità in Italia: da dove veniamo e dove stiamo andando?  
*Carlo Corchia*

**Aggiornamento avanzato**

- 70 Osteomielite cronica ricorrente in età pediatrica  
*Teresa Giani, Laura Capirchio, Gabriele Simonini, Rolando Cimaz*

**Saper fare**

- 74 Gestione delle principali urgenze nella drepanocitosi in età pediatrica  
*Federica Menzato, Raffaella Colombatti, Laura Sainati*

**Osservatorio internazionale**

- 77 La mortalità infantile nei Paesi ad elevato reddito: capire di più per fare meglio  
*Enrico Valletta*

**Il caso che insegna**

- 79 I traumi della strada in auto possono produrre diversi tipi di conseguenze: descrizione di un caso raro  
*Andrea Smarrazzo, Francesco Esposito, Claudia Mandato, Paolo Siani*

**Occhio alla pelle**

- 82 Marco ha prurito  
*May El Hachem*

**Esperienze**

- 84 Antibiotici in pediatria: un progetto per promuovere l'alleanza terapeutica con i genitori  
*Giorgio Costa, Michele Gangemi, Mauro Cinquetti, Daniela Degani, Silvia Perlini, Valter Spanevello, Franco Raimo, Margherita Andretta*

**Vaccinacipi**

- 87 Ancora una sentenza sui vaccini  
*Rosario Cavallo*

**Film**

- 88 Kaddish per *Il figlio di Saul*  
*Rubrica a cura di Italo Spada*

**Libri**

- 89 Libri: occasioni per una buona lettura  
*Rubrica a cura di Maria Francesca Siracusano*

**Info**

- 92 Info: notizie sulla salute  
*Rubrica a cura di Sergio Conti Nibali*

**Lettere**

- 94 Piano Nazionale Vaccini
- 94 La Neuropsichiatria Infantile in Italia: una vera emergenza

**Nati per Leggere**

- 96 La lettura in tempo di crisi  
*Stefania Manetti*

**Come iscriversi o rinnovare l'iscrizione all'ACP**

La quota d'iscrizione per l'anno 2016 è di 100 euro per i medici, 10 euro per gli specializzandi, 30 euro per gli infermieri e per i non sanitari. Il versamento può essere effettuato tramite il c/c postale n. 12109096 intestato a Associazione Culturale Pediatri, Via Montiferro, 6 - Narbolia (OR) (indicando nella causale l'anno a cui si riferisce la quota), oppure attraverso una delle altre modalità indicate sul sito [www.acp.it](http://www.acp.it) alla pagina "Come iscriversi". Se ci si iscrive per la prima volta occorre compilare il modulo per la richiesta di adesione presente sul sito [www.acp.it](http://www.acp.it) alla pagina "Come iscriversi" e seguire le istruzioni in esso contenute, oltre a effettuare il versamento della quota come sopra indicato. Gli iscritti all'ACP hanno diritto a ricevere la rivista bimestrale *Quaderni acp*, la Newsletter mensile *Appunti di viaggio* e la Newsletter quadrimestrale *Fin da piccoli del Centro per la Salute del Bambino*, richiedendola all'indirizzo [info@csbonlus.org](mailto:info@csbonlus.org). Hanno anche diritto a uno sconto sulla iscrizione alla FAD dell'ACP alla quota agevolata di 60 euro anziché 80; sulla quota di abbonamento a *Medico e Bambino*, indicata nel modulo di conto corrente postale della rivista e sulla quota di iscrizione al Congresso nazionale ACP. Gli iscritti possono usufruire di iniziative di aggiornamento, ricevere pacchetti formativi su argomenti quali la promozione della lettura ad alta voce, l'allattamento al seno, la ricerca e la sperimentazione e altre materie dell'area pediatrica. Potranno partecipare a gruppi di lavoro su ambiente, vaccinazioni, EBM e altri. Per una informazione più completa visitare il sito [www.acp.it](http://www.acp.it)