

Le comunicazioni orali presentate dagli specializzandi al Congresso Tabiano XXV

Una pancreatite atipica...

Valentina Cenciarelli*, Francesca Roncuzzi*, Anna Rita Di Biase**, Lorenzo Iughetti**

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia; **Unità di Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'Adulto, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Policlinico di Modena

La malattia di Kawasaki è una vasculite acuta sistemica tipica della prima infanzia, a eziologia multifattoriale, che colpisce i vasi di medio calibro di tutti i distretti dell'organismo, con particolare predilezione per le coronarie. Nonostante il picco di incidenza sia tra i 9 e gli 11 mesi di vita, anche i bambini più grandi possono esserne colpiti e, a causa di un ritardo nella diagnosi, sono a maggior rischio di complicanze cardiovascolari. Presentiamo un caso di malattia di Kawasaki atipica che riteniamo particolarmente interessante.

LS, 8 anni, veniva trasferita nel nostro Reparto per sospetto di pancreatite, suffragato dalla presenza di febbre da 6 giorni (in terapia antibiotica), addominalgia e vomito, con rialzo degli indici di flogosi, alterazioni della funzionalità epato-pancreatica e colestasi agli esami laboratoristici. All'esame obiettivo la bambina si presentava sofferente con subittero sclerale, MV ridotto alle basi bilateralmente, addome teso e dolente. L'ecografia e la TC dell'addome non evidenziavano alterazioni a carico del pancreas, ma ponevano il sospetto di appendicopatia retrocecale, dato successivamente non confermato all'esplorazione chirurgica; le immagini radiologiche evidenziavano inoltre modesto versamento pleurico bilaterale. Nel decorso post-operatorio persisteva febbre con scadimento delle condizioni generali. Come approfondimento diagnostico, si eseguivano autoimmunità, esami colturali e sierologia microbiologica e virologica, risultati negativi. In terza giornata di ricovero, per rialzo della troponina (0,16 ng/ml), veniva eseguita ecocardiografia, che evidenziava lieve insufficienza mitralica,

aortica e tricuspidaica con minimo versamento pericardico. In quinta giornata di ricovero compariva desquamazione in sede perineale.

Secondo le linee guida italiane del 2008, la febbre persistente per almeno cinque giorni, associata a manifestazioni cliniche atipiche e aumento degli indici di flogosi (VES e PCR), permette di fare diagnosi di malattia di Kawasaki atipica in presenza di almeno tre criteri laboratoristici supplementari, indipendentemente dall'esito dell'ecocardiografia.

Nel nostro caso, la paziente presentava febbre persistente associata a un quadro di addome acuto, interessamento epatico, versamento a livello pleurico e pericardico, minima insufficienza valvolare e desquamazione cutanea, associati a importante rialzo degli indici di flogosi. Pertanto, in presenza di più di tre criteri laboratoristici supplementari (ipoalbuminemia, anemia, piastrinosi, leucocitosi e aumento della transaminasi ALT), è stato possibile, secondo l'algoritmo diagnostico, porre diagnosi di forma atipica di malattia di Kawasaki. È stata pertanto intrapresa terapia con immunoglobuline per via endovenosa in monosomministrazione e con acido acetil-salicilico a dosaggio antinfiammatorio fino a 48-72 ore dallo sfiebrimento, e successivamente a dosaggio antiaggregante per 6-8 settimane. Si è assistito a un rapido sfiebrimento dopo infusione di immunoglobuline, con graduale miglioramento delle condizioni cliniche della bambina. Gli esami ematici si sono normalizzati al momento della dimissione, a eccezione della persistenza di piastrinosi, caratteristica della fase subacuta della malattia. I controlli seriati dell'ecocardiografia sono risultati costantemente nella norma, escludendo interessamento coronarico. La forma classica di malattia di Kawasaki è caratterizzata da febbre da più di 5 giorni, associata a ≥ 4 dei seguenti criteri clinici: iperemia congiuntivale bilaterale, eritema delle labbra e della mucosa orale, anomalie delle estremità, rash e linfadenopatia cervicale [1]. La forma incompleta include i pazienti che, in associazione alla tipica febbre, non presentano

il numero sufficiente di criteri diagnostici, pur presentando alterazioni coronariche. La forma atipica [2,3] è caratterizzata da sintomi diversi dalle manifestazioni tipiche, in associazione o meno alle alterazioni coronariche, e dalla febbre, che è invece una caratteristica tipica della malattia di Kawasaki.

La diagnosi precoce anche nelle forme atipiche/incomplete è fondamentale, considerando che la prognosi della malattia è legata all'inizio tempestivo della terapia, che è in grado di ridurre il rischio di incidenza di anomalie coronariche.

✉ valentina.cenciarelli@yahoo.it

1. Marchesi A, Pongiglione G, Rimini A, et al. Malattia di Kawasaki: linee guida italiane. *Prospettive in Pediatria* 2008;38:266-83.
2. Prokic D, Ristic G, Paunovic Z, et al. Pancreatitis and atypical Kawasaki disease. *Pediatric Rheumatology Online Journal* 2010;8:8. doi:10.1186/1546-0096-8-8.
3. Singh R, Ward C, Walton M, et al. Atypical Kawasaki disease and gastrointestinal manifestations. *Paediatrics & Child Health* 2007;12:235-7.

Occhio al Drusen!

Simona Bursi*, Giulia Vivi**, Lorenzo Iughetti**

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia; **UO di Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Policlinico di Modena

XY, 12 anni, di origine ghanese, veniva inviato presso l'Accettazione Pediatrica dal collega oculista che, in corso di visita specialistica, al fundus oculi aveva riscontrato "papilla rilevata sul piano retinico e sfumata con maggiore evidenza a destra, tortuosità vasale e minima congestione venosa, macula indenne e retina aderente". La visita era stata richiesta per approfondimenti in merito a peggioramento del rendimento scolastico per difficoltà nella letto-scrittura da alcuni mesi. Il bambino riferiva inoltre di accusare cefalea frontale sinistra da 3 giorni, senza vomito né nausea, trattata a domicilio con ketoprofene con beneficio.

In anamnesi non emergevano patologie di rilievo né allergie note. Obiettivamente XY presentava buone condizioni generali, parametri vitali stabili, obiettività toraco-addominale nei limiti di norma tranne che per soffio sistolico 1-2/VI mesocardico dolce e non presentava segni di irritazione meningo-radicolare. All'esame neurologico mostrava pupille midriatiche per recente esecuzione di FOO, non deficit di lato né rigor, non deficit di equilibrio né di forza e/o coordinazione. Non erano evidenti deficit a carico dei nervi cranici.

Data la storia clinica del bambino e il motivo di invio in PS, si richiedeva rivalutazione oculistica che confermava il quadro di papilledema. Nel sospetto di una patologia di origine cerebrale, per impossibilità di eseguire RMN encefalo in urgenza, si richiedeva TC encefalo che riscontrava "microcalcificazione in corrispondenza della testa del nervo ottico bilateralmente, più evidente sul lato destro (Drusen)" senza altre alterazioni di rilievo (Figura 1).

Il collega oculista, presa visione del referto TC, programmava follow-up oculistico con esecuzione di campo visivo computerizzato a distanza di 10 giorni. Il bambino veniva quindi dimesso a domicilio.

Il Drusen del disco ottico è un'anomalia congenita rara, degenerativa, lentamente

progressiva, caratterizzata dalla deposizione di materiale ialino e calcifico a carico del disco ottico. Ha una prevalenza stimata dello 0,4% nei pazienti pediatrici, con una età media alla diagnosi di 12.1 anni ed è bilaterale nel 75% dei casi [1,2], in linea con il nostro caso clinico. Questa condizione può essere isolata, ereditaria a trasmissione autosomica dominante, o associata a molti disturbi neurologici, tra cui epilessia, emicrania, pseudotumor cerebri, ritardo mentale, sclerosi tuberosa, e atassia teleangiectasia [1]. Fattori predisponenti possono comprendere un canale sclerale stretto, anomalie nella vascolarizzazione intraoculare, la storia familiare e la razza bianca [2]. Infatti recenti studi hanno dimostrato che i Drusen del nervo ottico sono rari nelle persone di colore (come invece si è verificato nel nostro caso), probabilmente per la mancanza di fattori genetici predisponenti [3]. I pazienti sono generalmente asintomatici alla presentazione: le compromissioni nell'acuità visiva e/o del campo visivo (come si è verificato nel nostro paziente) sono rare e, se presenti, si manifestano con episodi di amaurosi fugace e/o allargamenti della macchia cieca o difetti arciformi. La diagnosi è per lo più incidentale [1,2] ed è essenzialmente oftalmoscopica. Sebbene siano state descritte diverse tecniche di imaging utili,

non esiste attualmente alcun protocollo standard per la diagnosi di questa condizione [2]. Esami strumentali di conferma diagnostica sono l'ecografia oculare ed eventualmente la TC senza contrasto, che mostrano il materiale calcifico a livello della testa del nervo ottico [4]. Una priorità unica nella popolazione pediatrica è quella di evitare, quando possibile, l'esposizione potenzialmente pericolosa a radiazioni (preferendo la RMN alla TC) e procedure invasive nell'esclusione di altre condizioni più gravi come il papilledema vero e proprio conseguente a patologie di origine cerebrale [2]. La prognosi è buona: la maggior parte dei pazienti mantiene una visione centrale ottimale. Talvolta è possibile osservare una progressione dei difetti del campo visivo periferico. Non esistono terapie efficaci per i Drusen della papilla; tuttavia il controllo oftalmologico periodico è necessario al fine di verificare la stabilità del quadro clinico e di diagnosticare precocemente eventuali complicanze trattabili, come la neovascolarizzazione coroidale.

✉ simonabursi@alice.it

1. Komur M, Sari A, Okuyaz C. Simultaneous Papilledema and Optic Disc Drusen in a Child. *Pediatric Neurology* 2012;46:187-8.
2. Shah A, Szirth B, Sheng I, et al. Optic Disc Drusen in a Child: Diagnosis Using Noninvasive Imaging Tools. *Optometry and Vision Science* 2013;10:269-73.
3. Thurtell MJ, Biousse V, Bruce BB, et al. Optic nerve head drusen in black patients. *J. Neuroophthalmol* 2012;32:13-6.
4. Leon M, Hutchinson AK, Lenhart PD, et al. The cost-effectiveness of different strategies to evaluate optic disk drusen in children. *J AAPOS* 2014;18:449-52.

Una "traumatica" ematuria

Lara Abelli*, Laura Bianchi**, Claudio Ruberto**

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, **UO di Pediatria Generale e d'Urgenza, Ambulatorio di Nefrologia Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma

Nato a termine da taglio cesareo, dopo gravidanza normodecorsa, PN 3,240 kg. Adattamento neonatale regolare. Sviluppo psicomotorio e crescita nella norma. Controllo minzionale raggiunto a circa 15 mesi. In anamnesi si segnala: allergia alle graminacee (rino-congiuntivite).

In anamnesi familiare: padre con pregresso riscontro di cisti renali ed episodio di glomerulonefrite in età infantile, caratte-

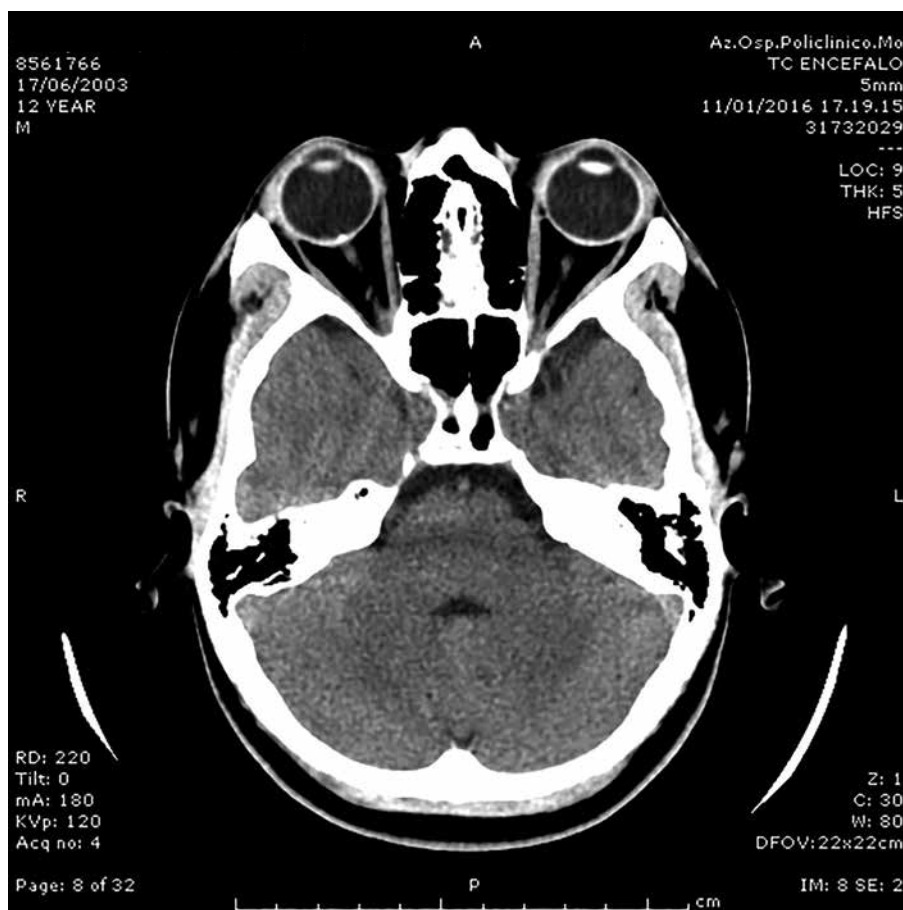


Figura 1.

rizzata da ematuria macroscopica. Cugino di 2° grado affetto da mucopolisaccaridosi. A novembre 2013 veniva ricoverato per politrauma conseguente a incidente stradale con frattura costale. Durante la degenza riscontro di ematuria microscopica in assenza di evidenti segni ecografici di trauma renale. In particolare all'esame urine: Hb 0,24 mg/dl, proteine 1+, emazie 404/μl, leucociti 44/μl, cellule di sfaldamento 16/μl. Veniva pertanto consigliato un controllo a distanza degli esami ematochimici e urinari (non effettuato).

In giugno 2014 veniva ricoverato per episodio di ematuria macroscopica in corso di faringotonsillite (TAS positivo 1:400; Streptozyme positivo 244 U/ml). Agli esami ematici si riscontrava rialzo dei valori della creatinemia (1 mg/dl) rispetto al precedente valore di novembre 2013 (0,6 mg/dl). All'esame urine: ematuria con GR>500/μl, proteinuria 400 mg/die, albuminuria 180 mg/die, rapporto proteinuria/creatininuria 0,4 mg/mg. All'ecografia addominale: iperecogenicità e aumento dello spessore della corticale renale come da glomerulonefrite. La pressione arteriosa risultava sempre nella norma. I valori di complementemia (C3 e C4) erano nei limiti. Veniva eseguito screening autoimmunitario delle glomerulonefriti, risultato negativo. Nel corso della degenza si è assistito a una normalizzazione dei valori di creatinemia. La raccolta urine delle 24 ore, eseguita a distanza di circa 10 giorni dall'esordio, risultava negativa per proteinuria (141 mg/24 ore), ma mostrava una microalbuminuria (35 mg/24 ore); ai controlli successivi la microalbuminuria era assente, persistendo tuttavia microematuria.

In considerazione dei dati clinici e anamnestici veniva posto il sospetto di nefropatia da IgA e proseguito quindi il follow-up nefrologico con controlli seriati.

A settembre 2014 si è presentata una recidiva di ematuria in corso di episodio infettivo (tamponi faringeo negativo, TAS positivo 1:400, Streptozyme 234 U/ml); all'esame urine: emazie 2427/μl, rapporto proteinuria/creatininuria 0,5 mg/dl. Nella norma: creatinemia, ricerca di crioglobuline, Anticorpi anti-membrana basale glomerulare, ANCA, ANA reflex, IgG, IgA, IgM, C3, C4.

Veniva eseguita visita ORL con evidenza di tonsille normotrofiche e adenoidi non ostruenti (20%), per cui non si poneva indicazione all'adenotonsillectomia.

A novembre 2014 il paziente veniva nuovamente ricoverato per un ulteriore episodio di ematuria macroscopica in corso di faringite, in assenza di proteinuria né rialzo pressorio; presentava invece un rialzo

della creatinemia (1,2 mg/dl) con stabilizzazione finale a valori di 0,7-0,8 mg/dl. In gennaio 2015 ulteriore recidiva, sempre in corso di episodio infettivo acuto, associata a proteinuria, stimata pari a circa 1,5-2 g/die, poi rapidamente regredita, con valori pressori nei limiti.

In considerazione degli episodi ravvicinati di ematuria macroscopica, del rialzo dei valori di creatinemia con eGFR intorno a 110 ml/min/1,73 m² (Schwartz classica), della comparsa di proteinuria in acuto e della persistenza di microematuria anche nei periodi intercorrenti gli episodi acuti, il paziente veniva indirizzato a un centro di terzo livello, scelto dalla famiglia.

A maggio 2015 è stata eseguita biopsia renale a Padova con diagnosi di nefropatia da IgA con lesioni ISKDI M0 E0 S0 T0. Veniva quindi intrapresa terapia con Ramipril 2,5 mg/die.

Ai controlli successivi, il ragazzo presentava persistenza di microematuria, in assenza di proteinuria; non più episodi di macroematuria. I valori pressori si mantenevano nei limiti.

L'ematuria microscopica è caratterizzata dalla presenza di più di 2 globuli rossi al sedimento urinario osservato al microscopio ad alto ingrandimento; questa forma è evidenziabile mediante osservazione del sedimento urinario al microscopio o con l'esecuzione di uno stick minzionale.

L'ematuria macroscopica è invece caratterizzata dall'emissione di urine color rosso vivo o rosso scuro ("coca-cola"). L'origine può essere post-renale (urologica) o glomerulare, in quest'ultimo caso oltre l'80% degli eritrociti visibili al sedimento appariranno alterati (acantociti).

Nel caso di riscontro di microematuria persistente isolata in età infantile, dopo aver valutato ed escluso le cause genito-urinarie (IVU, nefrolitiasi, anomalie delle vie urinarie, rene policistico, neoplasie, malattie metaboliche con secondaria formazione di calcoli renali...), bisogna considerare una patologia glomerulare. Le malattie che tipicamente si presentano in questo modo comprendono: sindrome di Alport, malattia da membrane sottili, sindrome HANAC, malattia associata a MYH9, nefropatia CFHR5, nefropatia a IgA. Episodi ripetuti di macroematuria in corso di infezione delle vie aeree, talvolta associati a proteinuria (raramente in range nefrosico), ipertensione o alterazione della funzionalità renale, devono far pensare alla nefropatia a IgA [1,2].

La nefropatia a IgA, anche nota come malattia di Berger, è stata descritta per la prima volta nel 1968 dallo stesso Berger. È attualmente riconosciuta come la principale glomerulonefrite primitiva sia in età

adulta che nell'infanzia. La manifestazione clinica tipica di questa patologia è rappresentata da un episodio di ematuria in corso di infezione delle alte vie aeree, a cui può associarsi una ematuria microscopica persistente isolata.

La diagnosi di certezza a oggi prevede l'esecuzione, nei casi indicati, di una biopsia renale con evidenza all'immunofluorescenza di un accumulo glomerulare di immunocomplessi IgA, formati in particolare dal sottotipo IgA1, per un alterato processo di glicosilazione a carico di queste molecole che ne favorisce l'aggregazione e il deposito.

Circa il 50% dei pazienti con diagnosi istologica di nefropatia a IgA sviluppa una insufficienza renale terminale (ESRD). Oltre il 20% dei bambini affetti da questa patologia va incontro a una progressione di malattia, seppur lenta. In particolare il rischio di una prognosi peggiore appare correlato ad alcune caratteristiche cliniche (ipertensione arteriosa, rialzo della creatinemia, proteinuria di grado moderato-severo) e ad alcune alterazioni istologiche, che sono peraltro quelle considerate nel MEST-score della Classificazione Istologica di Oxford del 2009 (ipercellularità mesangiale M, ipercellularità endocapillare E, glomerulosclerosi segmentale S, atrofia tubulare/fibrosi interstiziale T). A oggi non esiste una terapia specifica per questa malattia. Il trattamento si basa quindi su uno stretto follow-up volto a evidenziare rapidamente l'insorgenza di segni di una progressione del danno renale (ipertensione arteriosa, rialzo della creatinemia, aumento della proteinuria). In generale è consigliato intraprendere una terapia con ACE-inibitori o sartani (ARBs) nei pazienti che presentano ipertensione arteriosa o proteinuria > 1 g/1,73 m²/die (equivalente a un rapporto proteinuria: creatinuria paria a 0,6 nel sesso maschile e 0,8 nel sesso femminile). Nei pazienti che presentano segni o sintomi clinici o istologici più severi di danno renale è invece indicata una terapia immunosoppressiva, che può prevedere l'utilizzo di steroidi, ciclofosfamide, azatioprina o altri. Il ruolo della tonsillectomia nel trattamento di questa nefropatia non è ancora stato definito in modo univoco [3,4].

✉ abellilara@gmail.com

1. Yuste C, Gutierrez E, Sevillano AM, et al. Pathogenesis of glomerular haematuria *World Nephrol* 2015;4(2):185-95.
2. Gale DP. How benign is hematuria? Using genetics to predict prognosis. *Pediatr Nephrol* 2013;28(8):1183-93.
3. Hogg JR. Idiopathic immunoglobulin A

nephropathy in children and adolescent. *Pediatr Nephrol* 2010;25:823-9.

4. Zhang C, Zeng X, Li Z, Wang Z, Li S. Immunoglobulin A nephropathy: current progress and future directions. *Transl Res* 2015;166(2):134-44.

Un'esofagite che non quadra

*Lavinia Fanciullo**, *Ivana Cortina**, *Maria Chiara Marisi**, *Pierpacifico Gismondi***, *Patrizia Bertolini****

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Parma; **Clinica Pediatrica, AOU Parma; ***UO Pediatria e Oncoematologia, AOU Parma

Maschio, 12 anni e 10 mesi, giunge alla nostra attenzione per sintomatologia emetica pre e post-prandiale, associata a nausea e presenza di striature ematiche da qualche mese. Nello stesso arco temporale segnalato cambiamento dello stile di vita con alimentazione più leggera e calo ponderale di circa 6 kg.

Eseguiti esami ematochimici (fra cui RAST test per alimenti, screening celiachia e immunoglobuline frazionate) ed ecografia addome, risultati nella norma. Un mese prima effettuata EGDS con riscontro di beanza cardiaca ed esofagopatia erosiva di grado lieve (grado A sec Los Angeles) e intrapresa terapia con Esomeprazolo e Domperidone, successivamente sostituito con Levosulpiride, con scarso beneficio. Referto istologico delle biopsie perendoscopiche risultato nella norma.

All'esame obiettivo il ragazzo appare in buone condizioni generali. Parametri vitali nella norma. Faringe iperemico e addome trattabile, dolente alla palpazione profonda in epigastrio. Restante obiettività clinica generale e neurologica nella norma.

Durante la degenza si effettuano esami ematochimici risultati nei limiti e si imposta terapia endovenosa con Omeprazolo e soluzioni glucoelettrolitiche bilanciate, successivamente associate a dieta leggera. Nei giorni di ricovero le condizioni generali del ragazzo sono buone e non presenta più episodi di vomito.

Nel sospetto di un'etiologia neurometabolica, si richiede consulenza oculistica per

valutare il fundus oculi che risulta nella norma e consulenza neuropsichiatrica, che non riscontra alterazioni ma conferma la necessità di approfondire il quadro clinico con una RM encefalo.

Alla luce delle buone condizioni cliniche, si dimette il paziente consigliando alimentazione anti-reflusso, terapia a scalare con inibitore di pompa protonica e si programma in post-ricovero una RM encefalo.

Dopo due giorni, nuovo accesso presso la nostra UO per ricomparsa della sintomatologia emetica, prevalente al mattino. A una più approfondita anamnesi emerge presenza di saltuari capogiri associati a nausea e vomito.

All'arrivo paziente pallido e in condizioni di idratazione scadenti. Apiretico. Glicemia capillare 101 mg/dl. Sat O₂ 98% in AA. FC 120 bpm. Esame obiettivo neurologico nella norma, non fotofobia. Pupille isocoriche, isocicliche e normoreagenti alla luce. Restante obiettività clinica nella norma.

Si effettuano esami ematochimici e si inizia reidratazione per via endovenosa. Si richiede TC encefalo in urgenza, che mostra la presenza di una voluminosa neof ormazione ovalare intra-assiale in fossa cranica posteriore, confermata dalla RM encefalo. Si pone il sospetto di una lesione neuroepiteliale gliale, non potendosi comunque escludere la presenza di lesioni di altra natura, vista la presenza di concomitanti aspetti calcifico-emorragici. A completamento si effettua RM spinale che risulta negativa.

Dopo quattro giorni si effettua intervento di asportazione della lesione espansiva para-vermiana mediana attraverso una craniotomia sub-occipitale. Il decorso post-operatorio è stato regolare. L'esame istologico ha dimostrato la presenza di astrocitoma pilocitico (grado I sec. WHO). I tumori cerebrali rappresentano, per incidenza, la seconda neoplasia dell'età pediatrica dopo le leucemie. I tumori della fossa cranica posteriore generalmente si manifestano con la comparsa di idrocefalo ostruttivo. I sintomi classici sono caratterizzati dalla triade cefalea, nausea o vomito e disturbo della deambulazione. Il vomito al mattino è un elemento caratterizzante [1,2].

L'astrocitoma pilocitico rappresenta il 20% di tutti i tumori cerebrali ed è un tumore a lenta crescita, generalmente ben demarcato e frequentemente cistico. È classificato secondo la WHO come tumore di grado I. Si presenta prevalentemente in bambini e giovani adulti (< 25 anni). La localizzazione più frequente è a livello degli emisferi cerebellari e intorno al 3° ventricolo. Ha un basso potenziale metastatico ed è raramente invasivo. Con una exeresi chirurgica radicale la sopravvivenza globale raggiunge l'80-100%, mentre nei pazienti con resezione parziale (minore dell'80%) la sopravvivenza varia dal 50% al 95% a seconda della sede anatomica del tumore. In caso di progressione andrebbe presa in considerazione la possibilità di un re-intervento [3].

✉ laviniafanciullo@hotmail.it

1. Crawford J. Tumori cerebrali infantili. *Pediatrics in Review*, Vol.23, No.2, 2013.
2. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. WHO classification of tumours of the central nervous system. IARC, 2007.
3. Low Grade SIOP Version I, April 2004.

Sudden unexpected post natal collapse

*Maria Carolina Bariola**, *Francesca Roncuzzi**, *Fabrizio Ferrari***, *Lorenzo Iughetti****

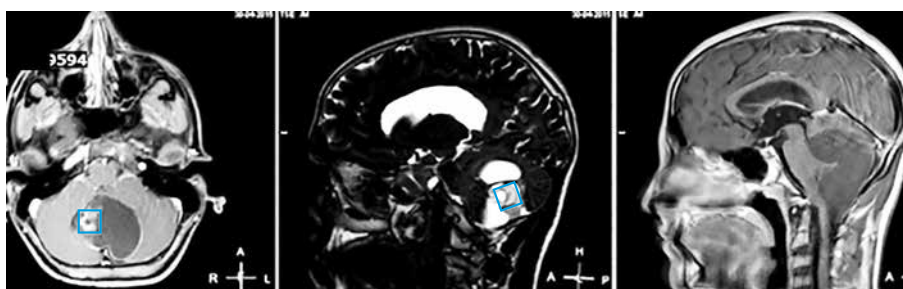
*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia; **Struttura Complessa di Neonatologia e Nido, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Policlinico di Modena; ***Struttura Complessa di Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria, Policlinico di Modena

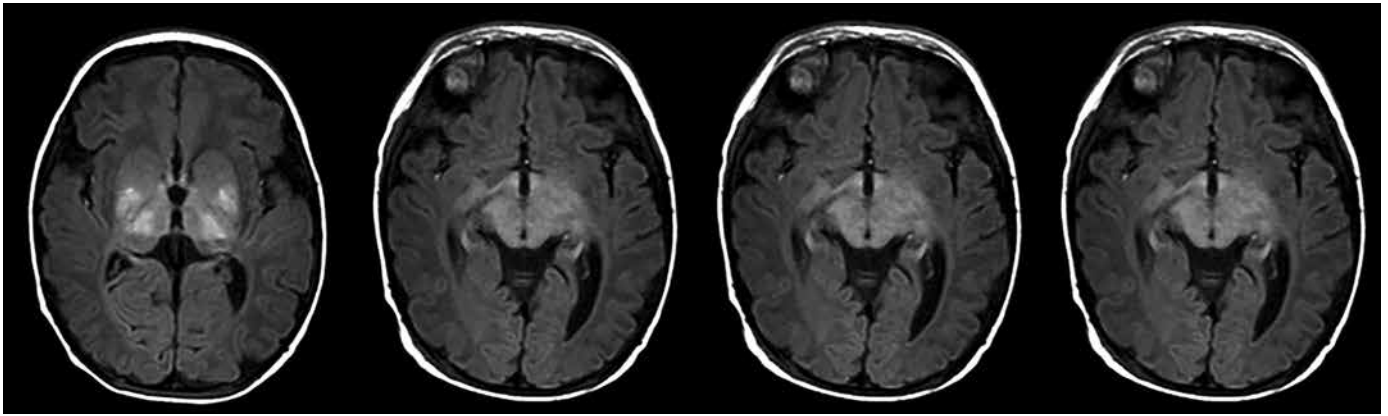
Outborn nato a termine, parto vaginale operativo dopo gravidanza normodecorsa; regolare adattamento neonatale. Le ecografie prenatali risultavano nella norma; la sierologia materna negativa.

A circa 80 minuti dalla nascita, durante il contatto pelle a pelle con la madre, il neonato presentava arresto cardio-respiratorio. Dopo la rianimazione il neonato veniva trasferito presso il nostro centro per comparsa di clonie a carico dell'arto superiore destro.

Per l'evento asfittico, la severità delle anomalie elettroencefalografiche riscontrate e i segni clinici, si intraprendeva ipotermia terapeutica per 72 ore.

Il video-EEG, in corso di ipotermia, evidenziava anomalie severe e crisi convulsive elettro-cliniche. La RMN encefalo mostrava sofferenza ipossico-ischemica severa a carico dei gangli della base e dei talami, dell'ippocampo, delle corone radiate e del-





RMN a 1 mese di vita: iperintensità di segnale, nella sequenza T1 pesata, dei talami, dell'ippocampo, parte posteriore del nucleo lenticolare, corone radiate e della regione perirolandica bilateralmente.

la regione peri-rolandica bilateralmente. I controlli seriati ECG ed ecocardiografici, gli accertamenti metabolici e la biopsia muscolare non hanno evidenziato alterazioni di rilievo. A causa di persistente trisma al cavo orale e difficoltà a evocare il riflesso di suzione nutritiva veniva posta indicazione al posizionamento della PEG. Il bambino veniva dimesso con programma di fisioterapia e riabilitazione al domicilio, con diagnosi di "Sudden Unexpected Post Natal Collapse" (SUPC) da verosimile apnea.

Per SUPC si intende un improvviso collasso cardiocircolatorio che si verifica nella prima settimana di vita in un neonato a termine (> 35 settimane EG) senza apparenti fattori di rischio [1]: sono quindi esclusi dalla definizione di SUPC i pazienti che presentano malattie cardiache o metaboliche, prematurità, asfissia pre-perinatale [1,2].

È un evento raro (incidenza stimata 38 casi/100.000 nati vivi) ma estremamente grave: conduce a morte nel 33-50% dei casi

e a disabilità grave nella maggior parte dei sopravvissuti. Recenti studi suggeriscono l'importanza dell'ipotermia terapeutica, nel miglioramento dell'outcome neurologico dei bambini che hanno presentato collasso post-natale [3].

Nella valutazione di una SUPC occorre escludere cause note di arresto cardio-respiratorio ed effettuare in tutti i casi un monitoraggio cardio-respirografico [2,4]. Il monitoraggio CRG dei bambini che hanno presentato ALTE gravi mostra infatti una maggiore frequenza di segni di instabilità autonoma rispetto ai controlli sani: bradicardia nel sonno (< 85 bpm) e apnee di durata superiore ai 15 secondi [4]. La transizione dalla vita fetale alla vita post-natale rende il neonato maggiormente a rischio nelle prime ore di vita, per la prevalenza del tono vagale che caratterizza l'immediato post-partum [2,4].

La posizione prona del bambino, durante i primi tentativi di attacco al seno, il "cobedding" con la madre, la mancanza di sorveglianza da parte delle ostetriche nell'immediato post-partum costituiscono

noti fattori di rischio esterni, in un contesto di instabilità autonoma del neonato [2,4]. Gli autori raccomandano dunque una stretta vigilanza della coppia madre-bambino durante il "pelle a pelle" per conciliare i benefici dell'allattamento materno precoce e la sicurezza del neonato (safe early skin-to-skin care, SSC).

✉ carolinabariola@hotmail.it

1. Guidelines for the Investigation of newborn infants who suffer a Sudden and Unexpected Postnatal Collapse in the first week of life. Recommendations from a Professional Group on Sudden Unexpected Postnatal Collapse, 2011.
2. Pejovic NJ, Herlenius E. Unexpected Collapse of Healthy Newborn Infants: risk factors, supervision and hypothermia treatment. *Acta Paediatr* 2013;102(7):680-8.
3. Saliba E. Should we extend the indications for therapeutic hypothermia? *Acta Paediatr* 2015;104:114-5.
4. Herlenius E, Kuhn P. Sudden Unexpected postnatal Collapse of Newborn Infants: a review of cases, definitions, risks and preventive measures. *Transl Stroke Res* 2013;4:236-47.