

Quaderniacp

www.quaderniacp.it

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

www.acp.it



Rivista indicizzata in Google Scholar e in SciVerse Scopus

ISSN 2039-1374

La reumatologia rara per il pediatra

[FAD, pag. 243](#)

Gli interventi sulla salute mentale della madre possono avere impatto sullo sviluppo del bambino?

[Aggiornamento avanzato, pag. 253](#)

L'ECG in età pediatrica

[Saper fare, pag. 269](#)

Editorial

241 UPPA 2.0

Sergio Conti Nibali

242 The ACP Meeting in Trieste

Federica Zanetto

Formation at a distance

243 The rare rheumatology for paediatrician Systemic lupus erythematosus, Juvenile dermatomyositis, scleroderma

Alessandro Consolaro, Sergio Davi, Gabriella Giancane, Benedetta Schiappapietra, Angelo Ravelli

Info parents

252 Can we sleep safely? How we can reduce the risk of SIDS

Maria Luisa Tortorella

A close up on progress

253 Maternal mental health interventions for child development in low- and middle-income countries

Marianna Purgato, Davide Papola, Chiara Gastaldon, Corrado Barbui

258 Quantum of happiness

Enrico Valletta

Public health

260 Pregnancy, parenthood and substance addiction. II. The woman, the foetus and the newborn

Rita Maria Pulvirenti, Federica Righi, Enrico Valletta

Forum

264 Some thoughts on policies related to the phenomenon of falling birth rates

Maurizio Franzini

A window on the world

267 Migrate is life

Stefania Manetti

Update to practice

269 The ECG in pediatric age

Aldo Agnetti, Chiara Greco, Bertrand Tchana

Learning from a case

274 A very dangerous meatloaf

Andrea Smarrazzo, Francesca Wanda Basile, Alessandro Rossi, Federica de Seta, Maria Renata Proverbio, Paolo Siani

Keep an eye on skin

277 Omar has strange spots around the lips

May El Hachem

Stories that teach

279 Proofs of dialogue: why should we talk with children

Maria Merlo, Patrizia Levi, Paolo Fiammengo, Gianni Garrone, Paola Ghiotti, Chiara Guidoni, Antonietta Innocenti Torrini, Lia Luzzatto, Monica Montingelli, Paolo Morgando, Gianna Patrucco, Ivo Picotto, Danielle Rollier

Farmacipi

282 It still makes sense to discuss the use of drugs in children?

Antonio Clavenna

Vaccinacipi

283 AAP and the meningococcal B vaccine

Rosario Cavallo

284 Film

285 Letters

286 Index 2016

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
ufficiococi@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

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

Ancora libere, fotografia di C. Di Maio Concorso fotografico "Pasquale Causa", 2016

Publicazione iscritta nel registro nazionale della stampa n. 8949
© Associazione Culturale Pediatri ACP
Edizioni No Profit



UPPA 2.0



Sergio Conti Nibali

Direttore *Un Pediatra per amico*

Quando *Un Pediatra per amico* (UPPA) fu fondata nel 2001 il presidente dell'ACP era Giorgio Tamburlini ed Enzo Calia faceva parte del direttivo nazionale. In quegli anni era in corso la sperimentazione di SPES, la rete di pediatri sentinella promossa congiuntamente dall'ACP, dalla SIP e dalla FIMP ed Enzo Calia, che era nel coordinamento per l'ACP, pensò che anche UPPA potesse avere la collaborazione delle tre sigle; per motivi diversi SIP e FIMP non si mostrarono interessate. UPPA era scritta allora quasi esclusivamente da pediatri ACP e si proponeva di seguire la linea culturale dell'associazione, per cui si decise di inserire la frase "in collaborazione con l'ACP".

In 15 anni di appassionato e intelligente lavoro Enzo Calia, affiancato da una redazione sempre più solida e competente, è riuscito a portare UPPA nelle case di 15.000 famiglie, in centinaia di ambulatori pediatrici, nei consultori, nelle biblioteche e in altre strutture di assistenza alla maternità e all'infanzia. E come non pensare agli oltre 85.000 fans sui social network, ai più di 80.000 iscritti alla newsletter, alle 3.200.000 pagine visitate finora nel 2016, agli oltre 5.000 ascolti su podcast, al milione di persone raggiunte, all'aumento di circa il 40% degli abbonati nel corso dell'ultimo anno! Se si pensa che tutto questo è stato ottenuto eliminando qualsiasi sponsor e qualsiasi tipo di pubblicità sia dalla rivista che dal sito web, sono numeri sbalorditivi.

Questo è il mio primo editoriale per *Quaderni acp* da direttore di UPPA.

UPPA è un progetto editoriale in crescita costante; all'interno lavorano collaboratori che rappresentano una fusione di menti e saperi esperti, provenienti da mondi diversi, di grandissima professionalità e umanità. Il lavoro condiviso e il confronto tra pediatri, pedagogisti, psicologi, narratori e via di questo passo consentono al genitore di trovare risposte alle tante domande che si pone.

Perché ho accettato di prendere il testimone da Enzo Calia?

Man mano che la mia esperienza lavorativa a contatto con i genitori si andava maturando, mi rendevo conto che uno dei compiti principali di un pediatra è quello di rendere consapevoli i genitori, di fornire loro le competenze necessarie attraverso un'informazione il più possibile corretta e basata su prove scientifiche per renderli poi autonomi nelle scelte di salute per i propri figli; non trovo una precisa corrispondenza nella lingua italiana del termine *empowerment* che, da solo, racchiude bene i concetti che ho espresso. Mi rendevo conto che più erano correttamente informati i genitori, più tempo dedicavo loro soprattutto all'inizio del loro percorso di crescita, minore e al contempo migliore era il lavoro successivo.

Mi sono sforzato, dunque, nel corso di tanti anni, di pensare e attuare le più svariate strategie per informare i genitori e cercare di dar loro più strumenti possibili per affrontare i problemi di salute. Ho distribuito guide anticipatorie sui problemi più comuni e rilevanti, che, nell'era di internet, sono diventate accessibili con un semplice click; ho utilizzato i messaggi di posta elettronica e per-

fino creato un gruppo sui social network per cercare di raggiungere quanto più possibile i genitori per offrire loro informazioni corrette e pulite da tutta una serie di inesattezze che, a maggior ragione nell'attuale era della frenesia telematica, arrivano ai genitori e li disorientano; perché poi alla fine i genitori si fidano del loro pediatra, per cui le loro scelte sono certamente molto influenzate dal suo "parere".

In questo tentativo non sono stato solo; ho avuto tanti compagni di avventura che, come me, sentivano l'esigenza di condividere con i genitori le nostre conoscenze. E questi compagni li ho trovati quasi sempre dentro l'ACP; e quasi tutti i progetti che sono stati realizzati con questo scopo sono nati all'interno dell'ACP. Penso alla storica rubrica "Infogenitori" di *Quaderni acp*, al progetto in partnership con il Mario Negri "Lo sai mamma", al "6+1" con il Centro per la salute del bambino e penso, ovviamente, a *Un Pediatra per amico*.

Per questo ho deciso di dare una mano a UPPA nel momento in cui Enzo Calia ha deciso di passare la mano.

Nel progetto UPPA, che non è solo la rivista cartacea, ma tutti gli innumerevoli canali digitali attraverso cui si sviluppa, mi è sembrato di ritrovare lo strumento migliore per raggiungere direttamente le famiglie; ma questa volta con un lavoro di squadra. Quando ho accettato l'incarico ho condiviso con la redazione tre parole chiave, che fanno parte del mio DNA: sostenere – promuovere – proteggere; l'impegno che sento di assumere nella conduzione di UPPA è di sostenere la sua crescita culturale, di promuovere sempre di più la sua diffusione per arrivare capillarmente a "contaminare" quante più famiglie possibile e di proteggere la sua indipendenza.

Ritengo che UPPA possa essere considerato uno strumento a disposizione del pediatra per diffondere cultura tra i genitori; e tanto più sarà consigliato dal pediatra di fiducia della famiglia, tanto più sarà letto dai genitori. Penso che UPPA possa facilitare l'attività del pediatra perché può rendere più consapevoli i genitori. Scrivevo che il genitore si fida del suo pediatra; se il pediatra presenta UPPA ai genitori, lo raccomanda come fonte di informazione basata su prove scientifiche, aggiornata e non condizionata da conflitti di interesse, probabilmente il genitore si fiderà anche di UPPA.

Al contempo penso che una condizione indispensabile per la crescita di UPPA siano gli stimoli, i consigli e, perché no, le critiche che possono arrivare dai genitori e dai loro pediatri.

Allora chiedo ai pediatri di darci una mano a diffondere UPPA tra i loro assistiti, nelle biblioteche, nei punti nascita, nei consultori, nei servizi vaccinali, nei centri di aggregazione giovanile, negli asili nido, nelle scuole. L'ambizione è quella di allargare sempre di più la base dei lettori della rivista, ma anche quella degli utenti delle varie piattaforme che UPPA sta mettendo in campo.

✉ direttore@uppa.it

A Trieste al Congresso ACP



Federica Zanetto

Presidente ACP

Il Congresso nazionale ACP delinea priorità e ambiti di intervento a livello nazionale e indica gli ulteriori passi da percorrere. Il Congresso di Trieste ce li ha evidenziati con chiarezza, equilibrio e misura, conducendoci dai principi alle buone pratiche possibili, dove contano anche l'attenzione agli altri saperi e la cura di relazioni significative con le diverse figure intorno al bambino e alla sua famiglia. Ci ha invitato a riscoprire il valore e il senso di due parole - *relazione e responsabilità* - come orientamento di scelte quotidiane, di azioni organizzative e di percorsi di cura.

Dalla indissolubilità di "cognizione ed emozione" come elemento centrale della relazione che nasce, del sé che si forma, dello sviluppo possibile, così come dell'apprendimento e di ogni tipo di intervento di promozione e prevenzione, la riflessione di apertura si è spostata alla "educazione" cognitiva ed emotiva che vanno di pari passo, alla costruzione della relazione sociale e allo sviluppo di sue rappresentazioni, alle esposizioni che condizionano risposte comportamentali per il resto della vita.

In tale cornice si è declinata la sessione dedicata alla salute mentale, dove ci è stato ribadito che la maggior parte dei disturbi neuropsichici è il prodotto di un intreccio complesso e multifattoriale tra componenti genetiche, neurobiologiche e ambientali, e che ognuna di queste componenti può agire da fattore di rischio o da fattore protettivo; che la plasticità neuronale durante lo sviluppo può determinare periodi di particolare vulnerabilità o al contrario di maggiore risposta agli interventi; che la presenza di criticità in un'area di sviluppo, se non viene considerata in un'ottica evolutiva, può determinare conseguenze a cascata su altre aree funzionali e su epoche successive. È stata ripresa la sollecitazione dei colleghi di Palermo (Quaderni acp 2016;23(2):94-5) su accesso ai servizi NPIA, percorsi di cura erogabili e loro appropriatezza anche in termini di esiti ottenuti. La costruzione di percorsi comuni e condivisi con la pediatria restano snodi cruciali, dove è necessario anche essere in grado di descrivere in dettaglio le componenti del funzionamento di *quel* bambino nei diversi contesti, analizzando le interazioni ambientali e in particolare se esse agiscono da barriere o da facilitatori per la persona.

La crescita e lo sviluppo impongono sguardi altri e oltre: quello sull'urgenza/emergenza psichiatrica in adolescenza vede una risposta organizzativa complessa, non univoca, molto dipendente dal contesto (servizio di emergenza in Pronto Soccorso, servizio psichiatrico con limite temporale, mobile emergency service, community based services). Ma vede anche interrogativi che interpellano tutti noi sul campo. Come capire gli adolescenti che stanno smettendo di funzionare? Perché i segnali dell'avvicinarsi della crisi, che spesso iniziano molto tempo prima (anche a partire da vissuti amplificati rispetto a un sintomo), passano inosservati? Perché la maggior parte dei ragazzi che arrivano al Pronto Soccorso per una crisi psichiatrica acuta non ha mai avuto prima contatti con servizi di neuropsichiatria infantile o di psichiatria, né con servizi psicologici? Perché manca l'attivazione di adeguati

percorsi preventivi e assistenziali precedenti con adolescenti che smettono di andare a scuola, che non escono di casa, che scappano di casa, che si fanno male o che finiscono per far male agli altri, che non riescono più a stare con gli amici, che abusano di sostanze, che a volte fanno gesti disperati, che rischiano di non trovare risposte nel mondo che li circonda ed essere etichettati solo come strani, diversi, fuori dalle regole? Perché lo star male non viene riconosciuto e raccolto prima di arrivare all'esplosione della crisi? Il congresso ha voluto anche riprendere, tra le tematiche "antiche" in ACP, vaccini e allattamento, rivisitati anche alla luce dei dati del progetto CCM/ISS per sperimentare un sistema di sorveglianza dei principali determinanti di salute del bambino, da prima del concepimento ai 2 anni di vita, inseriti nel programma nazionale GenitoriPiù. E anche il tema del conflitto di interesse che continua a toccare tutti molto da vicino, rammentandoci che il primo passo per governarlo rimane quello di averne consapevolezza per riconoscerlo e gestirlo. Bella l'esperienza in tal senso dei pediatri in FVG, frutto di un confronto impegnativo e di un lungo percorso di condivisione. Lo sguardo si è esteso anche a un modello bioetico basato su interessi condivisi, piuttosto che conflittuali, e sul riconoscimento di una visione relazionale dell'autonomia (autonomia in relazione) come scelta, posizione e orientamento bioetico nuovo.

Ci siamo molto emozionati ascoltando la storia ormai lunga dei gruppi di lettura ACP, iniziata proprio dal gruppo triestino e tuttora, accanto alla FAD di *Quaderni acp*, modello di formazione rilevante e responsabile.

Abbiamo ascoltato con interesse le esperienze locali di reti di prevenzione e di presa in carico, che hanno visto in campo competenze diverse e che hanno fatto succedere cose interessanti e riproducibili anche in altri contesti.

La ricca sessione dedicata alla didattica e alla formazione ci ha portato modelli, testimonianze e proposte interessanti e possibili: progettare e incentrare didattica e valutazione non solo sulla conoscenza dei contenuti ma anche sulla acquisizione di competenze è oggi la sfida per essere in grado di muoversi nella complessità che caratterizza sempre di più l'ambito della cura.

Nella sessione pregressuale, ben condotta e "pensata", lo sguardo si è allargato alla ricerca come luogo di cambiamento di idee, di conoscenze, di offerta di domande e di apporto di dubbi che comunque fanno parte del sapere umano e scientifico.

Proposte, sollecitazioni, interrogativi sono ora da rendere oggetto di pensieri e strategie "oltre Trieste", ai diversi livelli, in ambito associativo e non solo.

Mentre scrivo queste note, rivedo la sala e la sua partecipazione in ogni momento attenta, critica, intelligente.

Siamo stati bene insieme. Anche con le favole di Andrea e la musica dei Têtes de Bois.

✉ zanettof@tin.it

La reumatologia rara per il pediatra: lupus eritematoso sistemico, dermatomiosite giovanile, sclerodermia



Alessandro Consolaro^{*/**}, Sergio Davì^{*}, Gabriella Giancane^{*}
Benedetta Schiappapietra^{*}, Angelo Ravelli^{*/**}

^{*}UOC Pediatria II – Reumatologia, Istituto Giannina Gaslini, Genova; ^{**}Dipartimento di Neuroscienze, Riabilitazione, Oftalmologia, Genetica e Scienze Materno-Infantili, Università degli Studi di Genova

Lupus eritematoso sistemico

Il lupus eritematoso sistemico (LES) è una condizione infiammatoria sistemica autoimmune che può coinvolgere potenzialmente tutti gli organi e apparati. Se non trattata, la malattia può avere anche esito fatale. I principali segni e sintomi del LES nel bambino non differiscono in maniera significativa da quelli dell'adulto e tuttavia la malattia pediatrica è generalmente più aggressiva della forma dell'adulto per un più frequente interessamento degli organi viscerali, in particolare del rene e del sistema nervoso centrale (SNC).

Quando sospettare il LES

Come per altre patologie autoimmuni, anche per il LES esistono una familiarità e una predisposizione su base genetica. È descritta l'associazione tra LES (o sindrome simil-lupica) e alcune malattie genetiche, tra cui la sindrome di Aicardi-Goutières, il deficit di prolidasi, la spondilocondrodisplasia e l'intolleranza alle proteine con lisinuria. L'associazione con una malattia genetica dovrebbe essere presa in considerazione in tutti i casi di LES che esordiscono prima dei 5 anni di età. Il LES può dare interessamento degli organi viscerali già all'esordio o svilupparsi in forma subdola (febbre/febbricola, malessere, astenia, perdita dell'appetito e calo ponderale) con una piena espressione clinica a distanza di mesi o anni.

Manifestazioni muco-cutanee. Le principali manifestazioni cutanee del LES sono elencate nella **Tabella 1**. Caratteristico è l'eritema a farfalla, che si estende sopra le eminenze zigomatiche e ricopre "a ponte" il dorso del naso, risparmiando le pieghe nasolabiali (**Figura 1**) e può essere esacerbato dall'esposizione ai raggi ultravioletti (fotosensibilità). Nelle fasi di attività della malattia può essere presente un'accentuazione della perdita dei capelli o un'alopecia. Sono rilevabili lesioni a carattere eritemato-papulare, di colorito rosso-violaceo, pruriginose o dolorose, talora con infiltrati a placca e con tendenza

all'ipercheratosi e alla formazione di ulcerazioni, a livello delle estremità superiori e inferiori, e più raramente, sul naso o sui padiglioni auricolari. Queste alterazioni sono ascrivibili al cosiddetto lupus pernio (chilblains), vengono esacerbate dall'esposizione al freddo e all'umidità e possono manifestarsi congiuntamente al fenomeno di Raynaud.

Manifestazioni muscolo-scheletriche. Artralgie e artrite, associate o meno a tenosinovite, sono frequenti. L'artrite è tipicamente non erosiva, interessa in modo simmetrico le piccole articolazioni di mani e piedi, e il dolore e la tumefazione articolare non sono particolarmente pronunciati. È, tuttavia, possibile riscontrare sublussazioni multiple delle articolazioni, secondarie a fibrosi delle strutture capsulari peri-articolari piuttosto che a una sinovite infiammatoria (artropatia di Jaccoud). Una miosite infiammatoria è infrequente mentre l'utilizzo dei farmaci corticosteroidi, cardine terapeutico nel trattamento del LES, può essere responsabile dell'insorgenza di una miopatia con astenia e mialgie.

Nefrite. La nefrite è non soltanto più frequente nel LES del bambino rispetto a quello dell'adulto, ma potenzialmente più grave e con un rischio maggiore di sviluppare un danno irreversibile. Quando non è già presente all'esordio, l'interessamento renale compare, nella maggior parte dei casi, nei primi due anni di malattia e la nefrite è talora l'unica manifestazione clinica. Poiché né i comuni parametri di laboratorio né la sintomatologia clinica sono indicatori affidabili del quadro isto-patologico, la biopsia renale è sempre raccomandabile. La classificazione più recente ha suddiviso le lesioni renali in sei classi (**Tabella 2**) che definiscono anche l'approccio terapeutico ottimale. Le forme proliferative sono quelle a prognosi più severa e possono evolvere verso l'insufficienza renale cronica, la dialisi e il trapianto.

Interessamento del SNC. Analogamente all'interessamento renale, il coinvolgimento del SNC è un indicatore di prognosi

TABELLA 1. Principali manifestazioni cutanee del LES

Manifestazioni acute
> Rash malare
> Fotosensibilità
> Eritema generalizzato
Manifestazioni subacute
> Lesioni anulari
> Lesioni papulo-squamose
Manifestazioni croniche
> Lupus discoide
> Lupus pernio
> Panniculite lupica
> Lupus tumidus
Manifestazioni non specifiche
> Alopecia
> Lesioni urticarioidi
> Vasculite cutanea
> Lupus bolloso
Manifestazioni associate agli anticorpi anti-fosfolipidi
> Livedo reticularis
> Ulcere agli arti inferiori
> Necrosi cutanea o gangrena
> Tromboflebite

meno favorevole. I bambini con LES possono manifestare una molteplicità di sintomi neuropsichiatrici (**Tabella 3**) che insorgono più spesso nel primo anno di malattia. Si tratta per lo più di forme lievi e connotate da disfunzioni cognitive. La cefalea è frequente e, quando scarsamente responsiva alle terapie analgesiche convenzionali, può rappresentare l'epifenomeno di una vasculite o di una trombosi cerebrale, soprattutto dei seni venosi. In circa un terzo dei pazienti il coinvolgimento del SNC si manifesta con vere e proprie psicosi, talvolta secondarie alla terapia steroidea ad alto dosaggio (psicosi da steroidi), e depressione. In questi casi i parametri di attività del lupus sono a volte negativi e le metodiche diagnostiche di imaging possono risultare del tutto normali. La diagnosi è quindi basata soltanto sulle manifestazioni cliniche.

Manifestazioni a carico di altri organi/apparati. Un sintomo frequente è il dolore

toracico. Spesso legato a sierosite pleurica, può essere secondario a pneumotorace, embolia o emorragia polmonare. La pericardite è la manifestazione cardiologica più frequente e, se associata a versamento, può evolvere in un tamponamento cardiaco. Il dolore addominale è correlato all'insorgenza di sierosite, pancreatite o vasculite intestinale. Quest'ultima condizione può complicarsi con infarto,

perforazione o emorragia intestinale. La splenomegalia e la linfadenopatia sono per lo più su base reattiva aspecifica. Anche l'occhio può essere interessato: neurite ottica, retinite, vasculite retinica, trombosi in corso di sindrome da anticorpi anti-fosfolipidi, glaucoma, cataratta o danno iatrogeno da farmaci (corticosteroidi o idrossiclorochina) sono le principali forme di coinvolgimento oculare.

TABELLA 2. Classificazione della nefrite lupica proposta dall'International Society of Nephrology/Renal Pathology Society Working Group (adattato da Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, et al. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. *Kidney Int* 2004;65:521-30).

Classe I	Mesangiale minima
Classe II	Mesangiale proliferativa
Classe III	Focale
Classe IV	Proliferativa diffusa segmentale (IV-S) o globale (IV-G)
Classe V	Membranosa
Classe VI	Sclerosi avanzata

TABELLA 3. Manifestazioni neuropsichiatriche del LES

Sistema nervoso centrale	Sistema nervoso periferico
> Cefalea	> Neuropatia dei nervi cranici
> Disturbi cognitivi	> Mononeuropatia singola o multipla
> Disturbi del comportamento	> Polineuropatia
> Stati ansiosi	> Sindrome di Guillain-Barré
> Stato confusionale acuto	> Miastenia grave
> Accidenti cerebrovascolari	> Disautonomie
> Mielopatia	
> Sindrome demielinizante	
> Convulsioni	
> Meningite asettica	

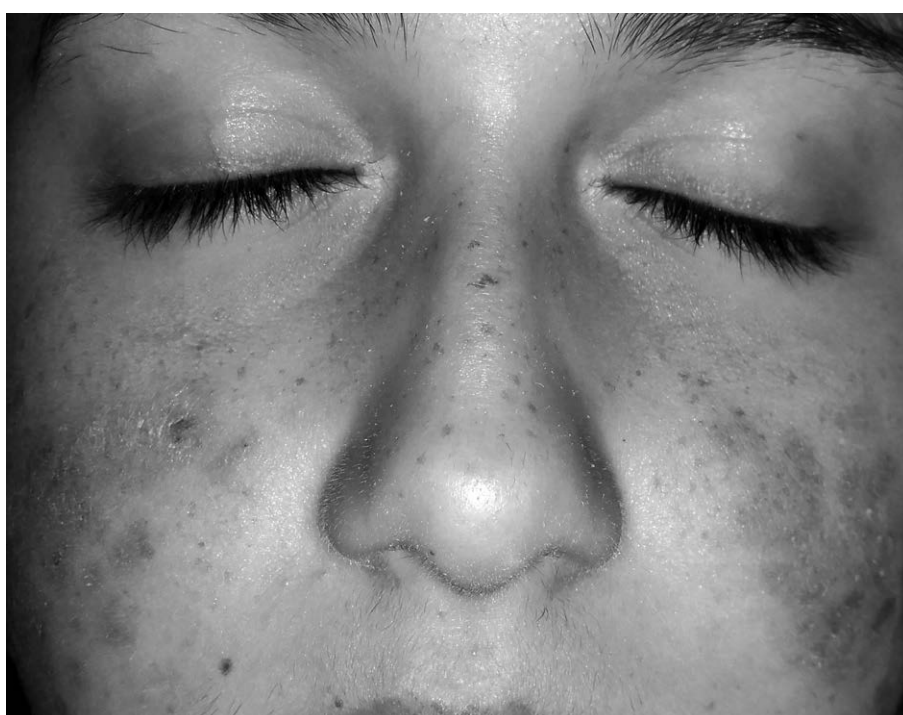


Figura 1. Rash malare "a farfalla".

Laboratorio

La valutazione non può prescindere dall'esecuzione di alcuni esami di primo livello: emocromo con formula, VES, PCR, complemento, ricerca degli autoanticorpi, indici di funzionalità epatica e renale, esame urine.

Le più frequenti manifestazioni ematologiche sono l'anemia (microcitica e ipocromica, ma talora anche emolitica autoimmune con positività del test di Coombs), la trombocitopenia e la linfopenia. In generale l'elevata frequenza di presentazione con alterazioni ematologiche isolate rappresenta una caratteristica distintiva del LES pediatrico. Un quadro laboratoristico caratterizzato da citopenia, rapido aumento dei livelli di ferritina, di trigliceridi e alterazione degli enzimi epatici deve porre il sospetto di una sindrome da attivazione macrofagica (MAS), una rara ma grave complicanza del LES. Nelle fasi di attività del LES o in corso di esacerbazioni cliniche è frequente il riscontro di una dissociazione dei parametri di fase acuta, con elevazione della VES e PCR normale o soltanto modestamente aumentata. Un brusco aumento della PCR in corso di LES rappresenta spesso un indicatore dell'insorgenza di una complicanza infettiva oppure di una MAS, piuttosto che di una riaccensione del processo flogistico sistemico.

Nell'approccio diagnostico la ricerca degli autoanticorpi riveste un'importanza fondamentale. La produzione di autoanticorpi infatti rappresenta l'evento sentinella nella patogenesi della malattia e può anticipare l'esordio clinico di alcuni anni. Nella quasi totalità dei pazienti si riscontrano anticorpi antinucleo (ANA) circolanti che, se non presenti già all'esordio, si sviluppano nei primi mesi di malattia. La presenza di questi autoanticorpi non è tuttavia diagnostica, in quanto il loro riscontro è frequente non solo in altre condizioni reumatologiche ma anche in soggetti apparentemente sani. Molto più specifici per il LES sono gli anticorpi anti-DNA nativo, e il loro titolo è spesso correlato con l'attività clinica della malattia. Rilievo diagnostico hanno anche gli anticorpi anti-Sm, che si riscontrano in circa un quarto dei pazienti. In caso di LES da farmaci, caratteristico è il riscontro di autoanticorpi anti-istone. La contemporanea presenza di citopenia e positività dei test di determinazione del lupus anticoagulant (LAC) o degli altri anticorpi anti-fosfolipidi (principalmente gli anticorpi anti-cardiolipina e anti-β2 glicoproteina I) può inserirsi nel contesto di una sindrome da anticorpi anti-fosfolipidi. Questa condizione è connotata clinicamente dalla predisposizione allo sviluppo di eventi trombotici vascola-

ri sia a carico del distretto arterioso che di quello venoso.

Alterazioni della funzionalità epatica sono secondarie a epatite autoimmune ma possono anche riflettere una sindrome di Budd-Chiari nel contesto di una sindrome da anticorpi anti-fosfolipidi oppure una MAS. La malattia renale può dare proteinuria e/o ematuria o una sindrome nefrosica o nefritica conclamata. Il LES è considerato il prototipo delle malattie da immunocomplessi che attivano la cascata complementare, pertanto il dosaggio dell'attività totale del complemento (CH50), del C3 e del C4 sono elementi importanti nella diagnosi e nel monitoraggio del LES. La presenza di bassi livelli di complemento è quasi certamente connessa con un LES in fase acuta o prelude a una ricaduta clinica.

Il gold standard per la diagnosi di nefrite lupica rimane la biopsia renale, i cui risultati sono categorizzati secondo lo schema classificativo congiunto di International Society of Nephrology e Renal Pathology Society (Tabella 2). Al momento infatti non sono disponibili biomarkers non invasivi che possano aiutare a distinguere tra le varie categorie di nefrite lupica o a identificare variazioni nella categoria di nefrite lupica nel paziente; inoltre il monitoraggio della nefrite lupica nel tempo è affidata alla misurazione su sangue e urine di parametri quali azotemia, creatinina e proteinuria. Tuttavia, studi recenti di proteomica hanno permesso di identificare nuovi biomarkers urinari che sembrano poter facilitare la diagnosi precoce, migliorare il monitoraggio dell'attività di malattia e la valutazione della risposta al trattamento nella nefrite lupica. I risultati migliori sono ottenuti da pannelli che includono multipli biomarkers quali transferrina, alfa 1-glicoproteina acida (AGP1), ceruloplasmina e prostaglandina H2.

Criteri diagnostici

La diagnosi di LES in fase iniziale può essere difficile. I primi criteri classificativi sono stati proposti dall'American College of Rheumatology (ACR) nel 1971 e la più recente formulazione risale al 1997 (Tabella 4). Sulla base di questi criteri, per porre diagnosi di LES è necessaria la presenza, contemporanea o in successione nel corso del tempo, di almeno 4 degli 11 elementi. Recentemente un consorzio internazionale di esperti ha messo a punto e validato nuovi criteri classificativi, denominati "Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) classification criteria". La nuova classificazione comprende 17 criteri clinici, di laboratorio o istologici. La diagnosi di

TABELLA 4. Criteri ACR 1997 per la classificazione del LES (adattato da Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725).

1. Rash malare "a farfalla"
2. Rash discoide
3. Fotosensibilità
4. Ulcerazioni muco-cutanee orali o nasali
5. Artrite non erosiva
6. Nefrite
 - Proteinuria > 0,5 g/die
 - Cilindri cellulari
7. Encefalopatia*
 - Convulsioni
 - Psicosi
8. Pleurite o pericardite
9. Citopenia
10. Immunosierologia positiva*
 - Anticorpi anti-dsDNA
 - Anticorpi anti-antigeni nucleari Sm
 - Presenza di anticorpi anti-fosfolipidi sulla base di:
 - IgG o IgM anticardiolipina oppure
 - Lupus anticoagulant oppure
 - Falsa positività del test sierologico per la sifilide per almeno 6 mesi, confermata dall'immobilizzazione di *Treponema pallidum* o dal test FTA-ABS
11. Positività degli anticorpi anti-nucleo

* La presenza di almeno uno dei componenti è sufficiente a soddisfare il criterio.

LES richiede la presenza di almeno 4 criteri, inclusi almeno un criterio clinico e un criterio immunologico, oppure la presenza di nefrite lupica documentata istologicamente in associazione con ANA o anticorpi anti-DNA a doppia elica.

Terapia

Norme generali. In tutti i soggetti con manifestazioni cutanee fotosensibili deve essere limitata l'esposizione alle radiazioni ultraviolette. Il controllo e il monitoraggio della pressione arteriosa sono fondamentali nei pazienti ipertesi. Una dieta corretta, con prevalenza della componente proteica su quella lipidica e riduzione dell'apporto di sale, unitamente a una costante attività fisica, possono contribuire a ridurre il rischio cardiovascolare associato al precoce sviluppo di aterosclerosi. Nei pazienti con positività per gli anticorpi anti-fosfolipidi deve essere evitata, per quanto possibile, l'esposizione ad altri fattori pro-trombotici (per esempio, fumo, uso di contraccettivi a base di estrogeni).

Terapia farmacologica di primo livello. I corticosteroidi rappresentano il cardine della terapia. Le molecole maggiormente utilizzate sono il prednisone e il prednisolone per via orale (1-2 mg/kg/die, inizialmente somministrati in 2-3 dosi giornaliere frazionate). In caso di malattia acuta e severa, grave anemia emolitica, interessamento del SNC o grave nefrite lupica, la somministrazione di corticosteroidi per os può essere preceduta da un tratta-

mento aggressivo con metilprednisolone in boli endovenosi (30 mg/kg/die, sino a un massimo di 1 g/die, per 3 giorni consecutivi).

I farmaci anti-infiammatori non steroidei vengono per lo più prescritti per il controllo dei sintomi muscolo-scheletrici. L'aspirina a dosaggio antiaggregante può essere impiegata nella profilassi anti-trombotica in caso di positività degli anticorpi anti-fosfolipidi. È sconsigliato l'utilizzo dell'ibuprofene, in quanto sono segnalati episodi di meningite asettica in associazione con la somministrazione di questo farmaco.

I farmaci antimalarici hanno indicazione elettiva nel trattamento delle manifestazioni cutanee, in quanto bloccano le alterazioni indotte dai raggi ultravioletti sui cheratinociti. L'idrossiclorochina è il preparato più utilizzato e con minore tossicità retinica. I farmaci immunosoppressori sono utilizzati sia per aumentare l'efficacia dell'azione terapeutica che per ridurre il fabbisogno di corticosteroidi. L'utilizzo della ciclofosfamida è indicato sia nei pazienti con nefrite proliferativa o con serio coinvolgimento del sistema nervoso centrale, sia nei pazienti con citopenia profonda e persistente.

Lazatioprina, un immunosoppressore meno potente ma anche meno tossico della ciclofosfamida, può essere impiegata nel trattamento della citopenia autoimmune e nella terapia di mantenimento della nefrite lupica dopo la fase di induzione con ciclofosfamida. Negli anni più recen-

ti è aumentato l'utilizzo del mofetile micofenolato, che ha indicazioni analoghe a quelle dell'azatioprina e viene proposto da alcuni come possibile alternativa alla ciclofosfamide nella terapia di induzione della nefrite lupica, in virtù di una efficacia potenzialmente comparabile e di una minore tossicità.

Dermatomiosite giovanile

La dermatomiosite giovanile (DMG) è una malattia multisistemica a verosimile eziologia autoimmune, che coinvolge primariamente la cute e la muscolatura scheletrica, ma può interessare molti altri organi. La DMG è la più comune delle miopatie giovanili infiammatorie idiopatiche, con un'incidenza di 1,9-4,1 casi per milione nei Paesi occidentali. L'età media di esordio della malattia è 7 anni, ma circa il 25% dei pazienti ha meno di 4 anni; è più frequente nelle femmine (F:M 2-5:1). Si ritiene che la DMG sia il risultato dell'interazione tra fattori ambientali e la predisposizione genetica dell'ospite che conduce a una alterazione del sistema immunitario e all'infiammazione tissutale. Sono stati riportati molti bambini affetti da DMG con anamnesi recente di infezioni delle vie aeree superiori e del tratto gastrointestinale; sono state considerate anche le infezioni da parvovirus, influenza, coxsackievirus B e streptococco beta-emolitico di gruppo A. La suscettibilità genetica è correlata a specifici alleli HLA (B*08, DRB1*0301, DQA1*0501 e DQA1*0301) riscontrati con maggiore frequenza nei soggetti affetti da DMG.

Sembra che alcune citochine infiammatorie, in particolare l'interferone γ , possano avere un ruolo chiave nella patogenesi di questa malattia attraverso un'inappropriata espressione delle molecole MHC di classe 1 sulla superficie delle fibre muscolari, un'aumentata produzione di citochine e chemochine proinfiammatorie e una up-regolazione delle molecole di adesione sulle cellule endoteliali. La produzione di citochine e di molecole di adesione è cruciale per il reclutamento delle cellule infiammatorie che infiltrano i muscoli affetti, causando degenerazione e rigenerazione muscolare, progressiva atrofia delle fibre muscolari e conseguente danno funzionale. Dal punto di vista istopatologico la malattia è caratterizzata da una diffusa e spesso cronica infiammazione perivascolare del tessuto muscolare scheletrico che può progredire fino a coinvolgere i vasi, le fibre muscolari e il tessuto connettivo circostante.

Quando sospettare una dermatomiosite giovanile

Alcuni bambini presentano un esordio insidioso con progressiva comparsa di deficit di forza muscolare e rash cutaneo, mentre altri hanno un esordio acuto con febbre, importante debolezza muscolare, estese manifestazioni cutanee e in alcuni casi lesioni cutanee ulcerative. Anche il decorso è eterogeneo e può essere monociclico con buona risposta al trattamento e completo recupero funzionale, cronico policiclico con ricadute frequenti o continuo con malattia persistentemente attiva per oltre due anni dopo la diagnosi.

Manifestazioni cutanee. Le più caratteristiche sono il rash eliotropo, le papule di Gottron e l'eritema periungueale. Il rash eliotropo si presenta a livello delle palpebre superiori e nella regione periorbitale come un eritema rosso-violaceo a cui può essere associato un rash malare che ricorda quello del LES o un eritema confluen-te dell'intero volto. Il rash malare della DMG si distingue da quello del LES anche per il coinvolgimento dei solchi nasolabiali che è tipicamente assente nel lupus. Il rash è spesso accompagnato da edema delle palpebre e/o del volto ed è fotosensibile nel 30% dei pazienti. Le teleangectasie capillari lungo il margine palpebrale possono persistere a lungo dopo che gli altri segni e sintomi di attività di malattia si sono risolti.

Le papule di Gottron sono papule che vanno dal rosa-rosso al violaceo, localizzate sulla superficie estensoria delle articolazioni interfalangee prossimali delle mani e talvolta delle metacarpofalangee e interfalangee distali; la cute del primo dito è raramente coinvolta. Possono essere coinvolte anche le superfici estensorie dei gomiti, delle ginocchia e raramente dei malleoli e delle apofisi vertebrali (Figura 2).

Un rash maculare eritematoso o violaceo può coinvolgere molte aree del corpo formando specifici segni: il "segno V" per il coinvolgimento del collo e del torace superiore, il "segno dello scialle" per il coinvolgimento della nuca, del dorso posteriormente e delle spalle.

Le alterazioni dei capillari ungueali e l'eritema periungueale si riscontrano nel 50-100% dei pazienti. Le più comuni alterazioni sono dilatazioni di anse isolate, trombosi ed emorragie, anse capillari giganti con aspetto arborescente, secondarie alla neovascolarizzazione post-ischemica e patognomonici di DMG. Queste alterazioni correlano con un decorso di malattia più severo, con lo sviluppo di ulcerazioni cutanee e di calcinosi.

Forza muscolare. Le sedi più frequentemente coinvolte dal processo infiammatorio sono quelle prossimali, in particolare i muscoli dei cingoli, i muscoli addominali, dorsali e flessori del collo con difficoltà a camminare, vestirsi, salire le scale, protrusione dell'addome, incapacità a mantenere il capo eretto e la posizione seduta. I gruppi muscolari coinvolti possono essere dolenti e sviluppare contratture; non è raro riscontrare edema del tessuto sottocutaneo sovrastante. Nei casi più severi possono essere coinvolti anche i muscoli del palato, del faringe e dell'ipofaringe con difficoltà di deglutizione, dispnea e disfagia. Talvolta i pazienti presentano artralgia e/o artrite.



Figura 2. Segno di Gottron.

La valutazione della forza muscolare è il principale parametro clinico per definire il coinvolgimento muscolare, l'attività di malattia e la risposta al trattamento.

Altre manifestazioni. La vasculite a livello gastrointestinale può dare ematemesi e/o melena, ulcerazione della mucosa e perforazione. Raramente possono essere presenti pericardite o miocardite e polmonite interstiziale. Calcinosi e lipodistrofia sono complicanze a medio/lungo termine. La calcinosi (20% dei casi) è caratterizzata dalla formazione di noduli e placche calcifiche nei punti di maggiore pressione che possono creare eritema o ulcerazione della cute e cellulite; si può estendere lungo i muscoli e le fasce muscolari fino a formare un esoscheletro, in particolare nella miosite grave, in fase attiva o trattata in modo inappropriato. La risoluzione può essere spontanea o chirurgica.

La lipodistrofia acquisita (10% dei casi) è caratterizzata da una perdita progressiva di tessuto adiposo sottocutaneo e viscerale; può essere generalizzata, parziale (soprattutto le estremità) o focale (spesso nelle sedi di calcinosi). È comunemente associata a insulino-resistenza, acanthosis nigricans, alterata tolleranza al glucosio, dislipidemia, iperandrogenismo e amenorrea.

Le principali manifestazioni cliniche della DMG sono sintetizzate nella **Tabella 5**. Per la diagnosi vengono utilizzati i criteri di Bohan e Peter che comprendono aspetti clinici, strumentali e biomorali (**Tabella 6**). Tali criteri includono la presenza dei caratteristici rash cutanei, debolezza muscolare prossimale simmetrica, incremento dei livelli sierici di uno o più enzimi muscolari, riscontro elettromiografico di miopatia, biopsia muscolare con le caratteristiche alterazioni istopatologiche. La diagnosi definitiva richiede la presenza di almeno uno dei rash cutanei patognomonici con altri tre criteri; il rash cutaneo classico e altri due criteri indicano una diagnosi probabile di DMG.

Laboratorio

All'esordio, l'infiammazione muscolare è in genere associata all'incremento dei livelli sierici degli enzimi muscolari: CK, LDH, transaminasi e aldolasi. Tuttavia, oltre il 20% dei pazienti hanno normali livelli di CK alla diagnosi. Possono essere variabilmente aumentati gli anticorpi antinucleo (ANA) e gli anti-aminoacil-RNA transfer sintetasi (anti-Jo1).

Tra gli accertamenti radiologici, la risonanza magnetica (RM) è in grado di evidenziare l'infiammazione e l'edema muscolare ed è utile per definire la sede dove effettuare l'elettromiografia o la

biopsia muscolare. Alcuni Autori ritengono che la RM possa sostituire la biopsia stessa in fase diagnostica.

Dati recenti suggeriscono che la DMG possa essere classificata in base alla presenza di autoanticorpi miosite-specifici (MSA), che sono presenti solo in pazienti con miosite, o di anticorpi associati alla miosite (MAA), che sono presenti in pazienti con miosite, ma anche in pazienti con altre patologie autoimmuni. Secondo alcune casistiche, MSA possono essere riscontrati in oltre il 60% dei pazienti con DMG; questi anticorpi sembrano definire in maniera abbastanza omogenea pazienti con caratteristiche cliniche e prognostiche simili e identificare gruppi di pazienti che rispondono meglio a diversi interventi terapeutici.

Terapia

I corticosteroidi sono i farmaci di prima linea per il trattamento. In fase iniziale la somministrazione del corticosteroide è per via endovenosa. Nei casi più severi può essere considerata la somministrazione di metilprednisolone e.v. ad alte dosi (30 mg/kg/die) per 3 giorni successivi, seguita dalla somministrazione di steroide e.v. o orale (1-2 mg/kg/die) associato a un farmaco di seconda linea, methotrexate (15 mg/m²/settimana per via sottocutanea) e/o ciclosporina (3-5 mg/kg/die orale) che hanno la funzione di agenti "steroido-risparmiatori". Raggiunto il controllo della malattia, il dosaggio dei corticosteroidi viene progressivamente ridotto fino alla sospensione in un periodo di 1-2 anni o protratto più a lungo a basse dosi per prevenire ricadute di malattia. La somministrazione endovenosa di immunoglobuline è risultata efficace per i casi resistenti, in particolare per il coinvolgimento cutaneo. L'azatioprina e la ciclofosfamide per via orale sono raccomandate nei casi di intolleranza o resistenza al methotrexate e alla ciclosporina. Non si sa molto sul ruolo dei farmaci biologici nel trattamento della DMG; dati preliminari suggeriscono che la terapia con rituximab (farmaco anti-linfociti B) possa essere una opzione terapeutica promettente per i casi refrattari agli altri trattamenti. La fisioterapia

TABELLA 5. Principali manifestazioni cliniche della dermatomiosite giovanile

Sistemiche
> Febbre
> Anoressia
> Astenia
> Letargia
Cutanee
> Rash eliotropo
> Rash malare o facciale
> Papule di Gottron
> Alterazioni dei capillari ungueali
> Edema
> Ulcerazioni cutanee o mucose
> Calcinosi
> Lipodistrofia
Musculo-scheletriche
> Deficit di forza muscolare prossimale o mialgia
> Artralgia o artrite
> Contratture articolari
Respiratorie
> Disfonia
> Dispnea
Gastrointestinali
> Disfagia
> Dolore addominale (da considerare con grande attenzione per l'aumentato rischio di perforazione intestinale)

è spesso necessaria per evitare il danno funzionale dovuto alla calcinosi o le contratture articolari e per ridurre il tempo di recupero della forza muscolare.

Outcome e prognosi

Prima dell'introduzione dei corticosteroidi negli anni '60, quasi un terzo dei pazienti affetti da DMG moriva, un terzo rimaneva con disabilità permanenti e solo un terzo recuperava senza complicanze. Da allora la mortalità si è ridotta a meno del 2% e si è verificato un notevole miglioramento nel recupero funzionale. Tuttavia ci sono ancora molti pazienti che hanno una malattia refrattaria al trattamento o hanno ottenuto una risposta parziale alla terapia. Vi è la necessità di sperimentare nuove strategie terapeutiche che possano migliorare il controllo della malattia nel tempo e ridurre lo sviluppo di danno d'organo irreversibile.

TABELLA 6. Criteri diagnostici della dermatomiosite giovanile (la diagnosi richiede la presenza del rash cutaneo patognomonico e di 3 degli altri 4 criteri).

I.	Rash cutaneo patognomonico (papule di Gottron sulle superfici estensorie delle articolazioni e/o rash eliotropo a livello delle palpebre superiori)
II.	Debolezza muscolare prossimale simmetrica
III.	Aumentati livelli sierici di uno o più enzimi muscolari
IV.	Evidenza di miopatia caratteristica all'elettromiografia
V.	Evidenza delle caratteristiche alterazioni istopatologiche alla biopsia muscolare

Sclerodermia

La sclerodermia comprende un'ampia varietà di condizioni cliniche caratterizzate da indurimento e perdita di elasticità della cute e si suddivide principalmente in sistemica e localizzata. (Tabella 7). Vengono considerate a parte tutte le condizioni simil-sclerodermiche, secondarie a disordini ematologici, immunologici o endocrinologici, e pseudosclerodermiche (fenilchetonuria, sindrome da invecchiamento precoce, fibrosi idiopatica localizzata, scleredema, cheiroartropatia diabetica, porfiria cutanea tarda).

Sclerodermia localizzata

La sclerodermia localizzata (SL) include un gruppo di patologie che colpiscono essenzialmente la cute e i tessuti sottocutanei. La sua incidenza è pari a 1/100.000 soggetti di età <18 anni, con una prevalenza di 50/100.000 soggetti di età <18 anni. Le femmine sono più colpite dei maschi con un rapporto F:M pari a 2-3:1. Sebbene i processi patogenetici conducano allo stesso tipo di lesione, alcuni soggetti presentano forme di SL relativamente miti e autolimitanti, mentre altri hanno forme estese, gravi e difficili da controllare. L'esatta eziopatogenesi della malattia è ancora oggi ignota, anche se la presenza di anticorpi antinucleo e di infiltrati linfocitari nelle biopsie farebbe propendere per una genesi autoimmune, probabilmente innescata da agenti infettivi (virus di Epstein-Barr o *Borrelia burgdorferi*) o da traumi accidentali.

La classificazione più utilizzata suddivide la SL in 5 forme cliniche: morfea a placche, morfea generalizzata, morfea bollosa, sclerodermia lineare e morfea profonda. Esistono, tuttavia, forme miste (15%), nelle quali coesistono sottotipi differenti. Recentemente questa classificazione è stata rivista, portando alla ridefinizione delle seguenti 5 forme cliniche: morfea circoscritta, sclerodermia lineare, morfea generalizzata, morfea pansclerotica e sot-

togruppo misto, dato dalla combinazione di 2 o più forme diverse.

Quando sospettare una sclerodermia

Le manifestazioni cliniche della malattia costituiscono l'unico elemento in grado di indirizzare verso la diagnosi. La morfea circoscritta è caratterizzata da aree definite, ovali o rotondeggianti, di indurato cutaneo traslucido, iper- o ipopigmentato, centrate da una zona color avorio circondata da un alone violaceo. Le lesioni possono essere singole o multiple e sono generalmente localizzate al tronco e più raramente agli arti; il volto è di solito risparmiato. Nella morfea profonda, l'interessamento si estende a tutto spessore e può arrivare a coinvolgere la fascia e il muscolo; la cute è ispessita, stirata e aderente ai piani sottostanti. Occasionalmente il processo patologico è limitato al sottocutaneo, senza coinvolgimento della cute. Quando le placche sono 4 o più, sono più ampie di 3 cm e coinvolgono molteplici siti anatomici si parla di morfea generalizzata. La sclerodermia lineare è la forma più comune nel bambino e nell'adolescente (65%). È caratterizzata da uno o più bande lineari di indurato cutaneo che interessa il derma, il tessuto sottocutaneo e a volte il muscolo e l'osso sottostante ed è preferibilmente localizzata agli arti e al tronco. Quando è colpito il volto, questa forma assume spesso l'aspetto della cosiddetta "scleroderma en coup de sabre" (Figura 3) dall'aspetto della cicatrice a colpo di spada. In questi pazienti si associano talora sindromi convulsive, uveite, alterazioni dentarie, disfunzione dei muscoli oculari e perdita di ciglia o sopracciglia. Le lesioni lineari al volto o al cuoio capelluto possono accompagnarsi a emiatrofia facciale progressiva. La morfea pansclerotica è una forma molto rara e severa di sclerodermia localizzata, con interessamento generalizzato e a tutto spessore della cute del tronco, degli arti e del volto, con risparmio dei polpastrelli delle mani e delle dita dei piedi. Il

suo decorso può condurre allo sviluppo di carcinomi ulcerativi a cellule squamose. Alcuni pazienti presentano sintomi/segni sistemici come artralgie o sinovite (19%), contratture, sindrome del tunnel carpale e sintomi neurologici (4%) o condizioni autoimmuni (3%). Pazienti con sclerodermia e artrite hanno spesso il fattore reumatoide positivo e talvolta un aumento della VES e di autoanticorpi circolanti. Le contratture sono una complicanza frequente di questi casi. Cefalea e convulsioni rappresentano le alterazioni neurologiche più comuni. In casi con coinvolgimento del SNC, la RMN può mostrare calcificazioni, alterazioni della sostanza bianca e malformazioni vascolari o quadri vasculitici. L'unica complicanza gastroenterologica riportata è il reflusso gastro-esofageo. Coinvolgimento oculare è stato riportato nel 3,2% dei casi.

Laboratorio

La diagnosi di SL rimane essenzialmente clinica, ma alcune indagini ne permettono una migliore definizione. Gli indici di flogosi possono risultare modicamente elevati. Il 23-73% dei pazienti presenta ANA positivi (in particolare nelle forme lineari), il 20-45% il fattore reumatoide positivo. Gli anticorpi anti-istone sono stati rilevati nel 47% dei pazienti; in particolare nella forma generalizzata, si associano a una forma più estesa e correlano con l'attività di malattia. Altri autoanticorpi (anti-DNA, anti-fosfolipidi, anti-U1RNP, anti-Scl70, anti-centromero) sono stati riscontrati in una significativa percentuale di pazienti con SL. L'ipereosinofilia e l'ipergammaglobulinemia risultano markers di attività di malattia, tendendo alla normalizzazione nel corso della risposta alla terapia.

Altri accertamenti

La biopsia cutanea è un'indagine utile per la conferma diagnostica, ma non indispensabile per distinguere le diverse forme. Una tecnica non invasiva utilizzata da alcuni anni nella rilevazione di alterazioni della temperatura cutanea correlate all'attività di malattia è la termografia a raggi infrarossi. Anche lo Skin Score Computerizzato (CSS) ha fornito un aiuto a livello diagnostico nei pazienti con sclerodermia. Tale metodica consente la digitalizzazione dell'immagine della lesione sclerodermica. È così possibile calcolare con esattezza l'area della lesione e monitorarne le modificazioni nel tempo. L'ecografia ad alta frequenza rappresenta una tecnica molto valida, soprattutto se associata al color Doppler che permette di apprezzare, oltre alle variazioni di spessore e di ecogenici-

TABELLA 7. Classificazione della sclerodermia sistemica e localizzata

<p>Sclerosi sistemica <i>Sclerodermia cutanea</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Diffusa - Limitata <p><i>Sindromi da overlap</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Sclerodermatomiosite o sclerodermia associata a malattie del connettivo - Connettivite mista
<p>Sclerodermia localizzata</p> <ul style="list-style-type: none"> Morfea circoscritta Morfea generalizzata Morfea pansclerotica Sclerodermia lineare Forme miste

tà del derma, anche le variazioni di flusso sanguigno espressione di infiammazione. La risonanza magnetica nucleare (RMN) consente lo studio di organi o apparati che possono essere coinvolti, come il SNC e l'occhio, e può rilevare l'effettiva profondità delle lesioni cutanee, dato estremamente utile nel sospetto di coinvolgimento osseo.

Monitoraggio del decorso

Nel 2008 è stato diffuso il Localized Scleroderma Skin Severity Index (LoSSI), punteggio semiquantitativo per la SL, che valuta l'intensità dell'infiammazione in 14 aree cutanee, successivamente testato attraverso una versione modificata e ampliata (mLoSSI). Il punteggio totale del LoSSI viene calcolato sommando 4 punteggi sulla base del grado di coinvolgimento superficiale all'interno di ciascun sito anatomico, il grado di eritema al bordo di una lesione, lo spessore della pelle, e la comparsa di una nuova lesione e/o ingrandimento di una lesione.

Terapia

Il trattamento della SL rappresenta ancora oggi una sfida per il clinico, principalmente legata alla morbidità associata alle alterazioni cutanee, muscolari e ossee della malattia che determinano un deficit di crescita. Il trattamento topico resta la scelta terapeutica più adatta nel caso di lesioni circoscritte e in assenza di coinvolgimento dei tessuti profondi. Laddove si riscontri un rischio elevato di estensione di malattia o di deformità, il trattamento sistemico diventa obbligatorio. Il methotrexate (MTX), in associazione al prednisone, è più efficace della sola somministrazione del prednisone. Lo schema più diffuso prevede l'utilizzo di MTX (10-15 mg/m²/settimana) associato a prednisone per os (1 mg/kg/die per 3 mesi da scalare fino alla sospensione) o a metilprednisolone in boli e.v. (20-30 mg/kg/die per 3 giorni al mese per 3 mesi). Molti pazienti mostrano una risposta entro 2-4 mesi dall'inizio della terapia e gli effetti collaterali legati all'MTX (nausea, irritabilità, dispepsia) sono di so-

lito modesti e presenti solo nelle fasi iniziali del trattamento. Nei pazienti che non rispondono a tale trattamento, un'alternativa da considerare è il micofenolato mofetile. La fototerapia può essere indicata soprattutto per le lesioni superficiali. Tuttavia, il bisogno di terapie prolungate, causa potenziale di carcinogenesi e invecchiamento cutaneo precoce, ne rende l'uso in pediatria estremamente limitato. Il bosentan, antagonista del recettore dell'endotelina, ha un'indicazione nella morfea pansclerotica, in particolare per le ulcere refrattarie. In tali forme viene anche considerato il trapianto autologo di cellule staminali. Nella fascite eosinofila il cortisone è indicato quando ci sono segni di aumentata attività di malattia (ipereosinofilia, ipergammaglobulinemia, aumento della VES). Una adeguata fisioterapia andrebbe assicurata a tutti i pazienti a rischio di contratture. La chirurgia estetica e ricostruttiva rappresenta, infine, un approccio da considerare, ma solo in fase di malattia non attiva e al termine della crescita del bambino.

Sclerodermia sistemica

La sclerodermia sistemica (SS) è molto rara in età pediatrica. Non più del 3% di tutti i casi esordisce prima dei 16 anni. Il quadro clinico è simile a quello dell'adulto, ma più mite, con un più raro coinvolgimento degli organi interni e un profilo autoanticorpale meno specifico.

Quando sospettare una sclerodermia sistemica

Anche nella forma sistemica, il sospetto diagnostico parte dal quadro cutaneo e dalla sua estensione. Si riconoscono tre tipi di SS: la forma diffusa, la forma limitata e le forme overlap. La prima è caratterizzata da una sclerosi cutanea diffusa, che coinvolge gli arti sia a livello prossimale che distale e può coinvolgere organi interni e apparati precocemente; la seconda, denominata in passato con il termine CREST (Calcinosi, Raynaud, Esofago, Sclerodattilia e Teleangiectasie), ha invece un decorso più favorevole, poiché interessa per lo più la cute della parte distale degli arti e solo tardivamente e in maniera incostante gli organi interni; le forme overlap – o da sovrapposizione – sono invece caratterizzate dalla coesistenza di segni e sintomi tipici di altre connettiviti quali la DMG e il LES.

Virtualmente tutti i bambini con SS presentano un fenomeno di Raynaud, spesso come manifestazione iniziale (75% dei casi) che può precedere anche di anni la comparsa delle altre manifestazioni cliniche. Consiste in un fenomeno di vasospasmo che interessa le estremità (dita delle

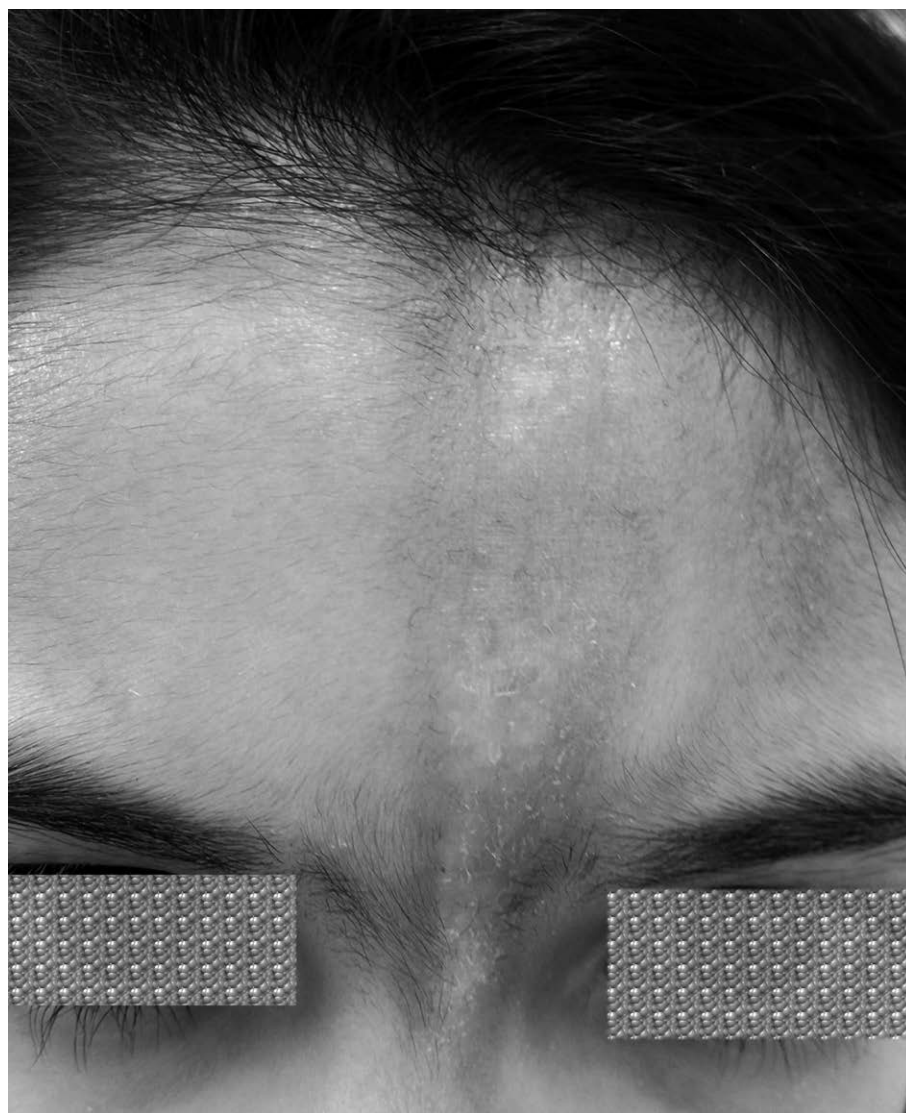


Figura 3. Sclerodermia lineare.

mani e dei piedi), soprattutto in relazione a sbalzi termici o a stimoli emozionali. Clinicamente il fenomeno di Raynaud è caratterizzato dalla successione di una fase ischemica, seguita da una fase di stasi venosa e quindi da una fase di iperemia reattiva, corrispondenti alla successione di pallore, cianosi e iperemia delle dita, accompagnate generalmente da parestesie e dolore. Nel 10% dei casi, il fenomeno di Raynaud si accompagna a ulcere digitali. Nei soggetti con fenomeno di Raynaud isolato, la dimostrazione della positività degli ANA e delle tipiche alterazioni capillaroscopiche (dilatazione, tortuosità e interruzioni dei vasi del letto peri-ungueale) suggerisce la possibilità di una SS.

L'esordio è spesso insidioso e connotato da progressivo irrigidimento, assottigliamento e atrofia della cute delle mani e del volto, talvolta preceduto da edema della cute e del sottocutaneo, con dolore e calore localizzati. Nella fase sclerotica, la cute è rigida, dura e aderente ai tessuti sottostanti. A livello delle mani, la sclerosi cutanea può determinare contratture ingravescenti delle dita e il vasospasmo acrale può causare atrofia o ulcerazione dei tessuti molli ai polpastrelli. L'interessamento della cute del volto produce la regressione della mimica facciale, con espressione immobile, scomparsa delle rughe e ridotta apertura della rima orale.

L'interessamento polmonare, di tipo interstiziale, sebbene meno frequente che nell'adulto è una delle complicanze più temibili con elevato rischio di mortalità. L'esecuzione del test di funzionalità respiratoria e lo studio della capacità di diffusione polmonare sono indispensabili in questi casi, evidenziando un quadro di natura restrittiva. L'esame più affidabile per documentare la fibrosi polmonare è tuttavia la TC ad alta risoluzione del polmone, che evidenzia opacità a vetro smerigliato, alterazioni a nido d'ape, opacità lineari e micronoduli sub-pleurici.

Circa un quarto dei pazienti presenta un interessamento gastro-intestinale, con alterazioni della motilità esofagea, disfagia, reflusso gastro-esofageo, esofagite, ipotonia intestinale, quindi rallentamento del transito, distensione intestinale e insorgenza di pneumatosi intestinale.

Sintomi muscolo-scheletrici si osservano in almeno un terzo dei pazienti e si manifestano con rigidità mattutina, dolore e contratture articolari. Un reperto caratteristico è rappresentato dai rumori di sfregamento prodotti dal movimento del tendine ispessito sulla propria guaina ricoperta di depositi fibrinosi e apprezzabili alla palpazione o alla ascoltazione con uno stetoscopio.

Accertamenti e diagnosi

I pazienti con SS sono spesso ANA ed ENA-positivi, con anticorpi anti-Scl70 frequentemente positivi. Gli anticorpi anti-centromero sono tipici della forma di SS cosiddetta "limitata", assai rara nel bambino. A livello diagnostico, i criteri classificativi per la SS giovanile definiscono affetto da SS un paziente di età inferiore a 16 anni, in presenza di un criterio maggiore (sclerosi/indurimento della cute in regione prossimale alle articolazioni metacarpo-falangee) più almeno due criteri minori raggruppati in 9 categorie. L'esame capillaroscopico può supportare la diagnosi di SS, evidenziando dilatazione dei capillari periungueali, aree avascolari e/o sovertimento dell'architettura dei capillari, tipici in questa malattia. Il completamento dell'iter diagnostico avviene mediante metodiche mirate allo studio del coinvolgimento polmonare e/o gastrointestinale in particolare.

Terapia

Non esistono terapie sicuramente efficaci nella SS ed esistono pochissimi studi controllati a supporto delle terapie esistenti. I corticosteroidi risultano spesso scarsamente efficaci, con l'eccezione della fase iniziale pre-sclerotica, infiammatoria o edematosa. Il farmaco storicamente più utilizzato nell'interessamento cutaneo è la D-penicillamina, la cui efficacia è tuttavia controversa. Nell'ambito degli immunosoppressori, il methotrexate si è rivelato il più opportuno nel trattamento delle lesioni cutanee. La terapia del fenomeno di Raynaud è basata sulla somministrazione di farmaci vasodilatatori, soprattutto calcio-antagonisti. Le forme più gravi di vasocostrizione periferica, accompagnate da ulcerazione o gangrena dei tessuti molli delle estremità, possono rendere necessaria la somministrazione di prostaglandine per via endovenosa. La prevenzione degli attacchi di vasospasmo si giova di misure fisiche di protezione delle estremità dal freddo.

Nell'interstiziopatia polmonare la ciclofosfamide è solo parzialmente efficace, per via endovenosa in boli mensili di 0,5-1 g/m² per un periodo di almeno 6 mesi, in associazione con i corticosteroidi. In bambini con SS e fibrosi polmonare progressiva è stato sperimentato con successo il trapianto autologo di cellule staminali. Ha recentemente destato interesse il possibile impiego dell'imatinib, un farmaco inibitore delle tirosin-chinasi dotato della capacità di bloccare alcune vie metaboliche coinvolte nella genesi del processo fibrosante.

Per un corretto monitoraggio degli effetti di

tali terapie, sono stati ideati alcuni scores di misurazione dell'attività di malattia. Recentemente è stato proposto uno score di severità, denominato Juvenile Systemic Sclerosis Severity Score (J4S), che consente di valutare lo stato di malattia sulla base sia di parametri generali, quali per esempio il body mass index o il valore dell'emoglobina, sia di parametri clinico-strumentali riferiti a 9 organi/apparati: generale, vascolare, cutaneo, osteoarticolare, muscolare, gastrointestinale, respiratorio, cardiaco e renale. La peculiarità di questo score è la capacità di calcolare in maniera ponderata il contributo di ogni organo all'attività di malattia a seconda del grado di compromissione e di indirizzare il trattamento in modo più mirato.

In generale, la prognosi delle forme di SS giovanile rimane più favorevole di quella dell'adulto. Tuttavia la possibilità di un coinvolgimento d'organo e la progressione della malattia rendono ancora oggi la SS una patologia impegnativa, potenzialmente fatale e causa in molti pazienti di importante disabilità.

✉ aleconsolaro@hotmail.com

✉ alessandroconsolaro@ospedale-gaslini.ge.it

Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7

Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *N Engl J Med* 1975;292:403-7.

Brown VE, Pilkington CA, Feldman BM, Davidson JE; Network for Juvenile Dermatomyositis, Paediatric Rheumatology European Society (PREs). An international consensus survey of the diagnostic criteria for juvenile dermatomyositis (JDM). *Rheumatology* 2006;45:990-3.

Consolaro A, Varnier GC, Martini A, Ravello A. Advances in biomarkers for paediatric rheumatic diseases. *Nat Rev Rheumatol* 2015;11:265-75.

Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet* 2008;371:2201-12.

Foeldvari I, Zhavania M, Birdi N, et al. Favourable outcome in 135 children with juvenile systemic sclerosis: results of a multi-national survey. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39:556-9.

Foeldvari I. Diffuse and limited cutaneous systemic scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12:435-8.

Foeldvari I. New developments in juvenile systemic and localized scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2013;39:905-20.

Foeldvari I. Update on juvenile systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep* 2015;17:18.

Guseynova D, Consolaro A, Trail L, et al. Comparison of clinical features and drug therapies among European and Latin American patients with juvenile dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol* 2011;29(1):117-24.

- Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1997;40:1725.
- Huber A, Feldman BM. Long-term outcomes in juvenile dermatomyositis: how did we get here and where are we going? *Curr Rheumatol Rep* 2005;7(6):441-6.
- La Torre F, Martini G, Russo R, et al. A preliminary disease severity score for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2012;64:4143-50.
- Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2006;18:606-13.
- Malattia C, Martini A. Paediatric-onset systemic lupus erythematosus. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2013;27:351-62.
- Parodi A, Davì S, Pringe AB, et al. Macrophage activation syndrome in juvenile systemic lupus erythematosus: a multinational multicenter study of thirty-eight patients. *Arthritis Rheum* 2009;60:3388-99.
- Perfumo F, Martini A. Lupus nephritis in children. *Lupus* 2005;14:83-8.
- Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, et al. 2. Derivation and validation of the Systemic Lupus International Collaborating Clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2012;64:2677-86.
- Pope E, Laxer RM. Diagnosis and management of morphea and lichen sclerosus and atrophicus in children. *Pediatr Clin North Am* 2014;61:309-19.
- Ravelli A, Martini A. Antiphospholipid syndrome. *Pediatr Clin North Am* 2005;52:469-91.
- Ravelli A, Trail L, Ferrari C, et al. Long-term outcome and prognostic factors of juvenile dermatomyositis: a multinational, multicenter study of 490 patients. *Arthritis Care Res* 2010;62:63-72.
- Ruperto N, Pistorio A, Oliveira S, et al. Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomized trial. *Lancet* 2016;387:671-8.
- Symmons DP, Sills JA, Davis SM. The incidence of juvenile dermatomyositis: results from a nation-wide study. *Br J Rheumatol* 1995;34(8):732-6.
- Torok KS. Pediatric scleroderma: systemic or localized forms. *Pediatr Clin North Am* 2012;59:381-405.
- Tsokos GC. Systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 2011;365:2110-21.
- Vitale A, Trail L, Felici E, et al. Cutaneous manifestations of juvenile systemic lupus erythematosus and juvenile dermatomyositis. *Pediatric Rheumatology Online Journal* 2004; vol. 2, n. 5.
- Wahren-Herlenius M, Dörner T. Immunopathogenic mechanisms of systemic autoimmune disease. *Lancet* 2013;382:819-31.
- Wedderburn LR, Varsani H, Li CK, et al. International consensus on a proposed score system for muscle biopsy evaluation in patients with juvenile dermatomyositis: a tool for potential use in clinical trials. *Arthritis Rheum* 2007;57(7):1192-201.
- Zulian F, Cuffaro G, Sperotto F. Scleroderma in children: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25:643-50.
- Weening JJ, D'Agati VD, Schwartz MM, et al. The classification of glomerulonephritis in systemic lupus erythematosus revisited. *Kidney Int* 2004;65:521-30.
- Zulian F, Martini G, Vallongo C, et al. Methotrexate treatment in juvenile localized scleroderma: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum* 2011;63:1998-2006.
- Zulian F, Meneghesso D, Grisan E, et al. A new computerized method for the assessment of skin lesions in localized scleroderma. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46:856-60.
- Zulian F, Vallongo C, Woo P, et al. Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society (PRES). Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum* 2005;52:2873-81.
- Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2007;57:203-12.

Cari Lettori, solo per questo numero la rubrica "Informazioni per genitori" non sarà collegata all'argomento della FAD: "La Reumatologia rara per il pediatra". La redazione di *Quaderni acp*, avendo già trattato per informazioni per genitori questo argomento nel 2014 (*Quaderni acp* 2014;21(4):154: "I dolori alle ossa"; *Quaderni acp* 2014;21(1):36: "Mio figlio ha l'artrite"), ha deciso di pubblicare per questo numero una informazione per genitori sulla SIDS.

Dal prossimo numero le informazioni per genitori continueranno, come di consueto, a essere collegate agli argomenti della FAD.

Quaderni acp

Indice Pagine elettroniche (numero 5, 2016)

NEWSLETTER PEDIATRICA

- > "Se non mangio più le arachidi mi viene l'allergia?": i risultati dello studio di follow-up LEAP-On
- > Il colloquio motivazionale funziona nella prevenzione dell'obesità in età pediatrica?
- > Valutazione di un intervento riabilitativo per bambini con ritardo di linguaggio: alti costi per una scarsa efficacia
- > Mutilazioni genitali femminili in bambine: una serie di casi di un ambulatorio dei servizi di protezione a Londra
- > Cochrane Database of Systematic Review: revisioni nuove o aggiornate luglio-agosto-settembre 2016

DOCUMENTI

- > La Carta del convegno "Lo sguardo sulla sofferenza del bambino"
Commento a cura di Patrizia Elli
- > Il consensus statement dell'Accademia Americana di Medicina del Sonno (AASM) sulla durata del sonno nella popolazione pediatrica
Commento a cura di Maria Luisa Tortorella

ARTICOLO DEL MESE

- > Influenza neurobiologica della pubblicità televisiva sulle scelte alimentari nei bambini: uno studio sperimentale

POSTER

- > Tabiano 2016 – prima parte

NARRARE L'IMMAGINE

- > Lucian Freud, *Large Interior, Notting Hill* (1998)

Possiamo dormire tranquilli? Come ridurre il rischio di SIDS nei lattanti

Maria Luisa Tortorella

Pediatra, Ospedale di San Vito al Tagliamento, AAS 5 Friuli Occidentale

Cosa è la SIDS?

La SIDS (Sudden Infant Death Syndrome) è la morte inattesa di un bambino di età inferiore a un anno, che si verifica durante il sonno, e che non ha una spiegazione, anche dopo indagini molto accurate degli esperti. È anche nota come morte in culla o morte bianca. La SIDS si può verificare durante tutto il primo anno di vita, anche se il periodo più critico è tra il secondo e quarto mese di vita. Per questo motivo, dagli anni 1990, è partita in tutto il mondo una campagna informativa preventiva per i genitori e gli operatori dei servizi all'infanzia chiamata "Back to sleep", ossia "Dormire sulla schiena", che comprende anche tante altre raccomandazioni utili. Queste informazioni vengono poi sempre aggiornate dalle società scientifiche pediatriche internazionali. Da quando è iniziata la campagna informativa, in molti Paesi si è avuta una netta e costante riduzione dei casi di SIDS, anche del 90%. In Italia in media sono adesso meno di 0,2-0,5/1000 all'anno.

Ci sono delle cause di questa "malattia"?

Le cause della SIDS sono ancora oggetto di studio, in molti casi ci sarebbe una predisposizione individuale, sembrerebbe che alcuni circuiti del nostro cervello, che per alcuni versi somigliano a una rete elettrica, non siano maturi, e quindi non riesca a regolare bene la "capacità di risvegliarsi", specialmente in condizioni come l'asfissia (quando c'è poco ossi-

geno). Esistono poi delle cause che si possono associare e che potrebbero essere aggravanti, come la prematurità, cioè i bimbi che nascono prima del termine della gravidanza, il basso peso alla nascita, una mamma fumatrice o che assume o ha fatto uso di alcool in gravidanza. Infine si possono aggiungere dei fattori presenti nell'ambiente del bambino che sono considerati "precipitanti", che agiscono però sui bambini già a rischio: la posizione nel sonno a pancia in giù, una casa troppo riscaldata, le malattie febbrili intercorrenti, dormire con cuscini o troppe coperte.

Quali bambini sono più a rischio?

Sono più a rischio i bambini nati prematuri o con basso peso alla nascita (meno di 2,5 kg) e i figli di madri fumatrici in gravidanza.

Ci sono collegamenti tra la SIDS e le vaccinazioni?

Molti studi hanno evidenziato che non ci sono collegamenti tra la SIDS e le vaccinazioni.

Cosa possiamo fare come genitori per prevenire la SIDS?

- Mettete il vostro bambino a dormire in posizione supina (a pancia in su), mai a pancia sotto o sul fianco, sin dai primi giorni di vita. La posizione sul fianco, da molti considerata sicura, aumenta il rischio di SIDS del doppio rispetto alla posizione a pancia su.
- Il vostro bambino dovrebbe dormire in culla o nel lettino, nella vostra stanza da letto, nei primi 12 mesi di vita.
- Il bambino non deve essere esposto al fumo di sigaretta (evitare di fumare in casa e in macchina).
- L'ambiente dove dorme il bambino non dovrebbe mai essere eccessivamente caldo (la temperatura ambientale dovrebbe essere mantenuta attorno ai 20 gradi). Da evitare anche troppi vestiti e coperte (meglio un solo strato di coperte o il sacco-nanna). Non coprite la testa con coperte o cappellini.
- Il materasso dovrebbe essere della misura esatta della culla o del lettino, piuttosto rigido, per evitare che il corpo affondi. Il materasso non deve essere leggero, e deve riempire completamente la base del lettino, in modo da non lasciare spazi vuoti. Non lasciate oggetti piccoli nel letto, evitate i paracolpi, i pupazzi o piccoli giochi.

- Evitate di far dormire il bambino sopra divani, cuscini imbottiti, trapunte, letti ad acqua (sia da soli che in vostra compagnia).
- Il bambino dovrebbe essere sistemato con i piedi che toccano il fondo della culla o del lettino in modo che non possa scivolare sotto le coperte; va evitato l'uso del cuscino e di qualsiasi oggetto morbido nei dintorni della testa (pelouches, paracolpi imbottiti, "infant positioners").
- L'allattamento al seno è un fattore protettivo nei confronti della SIDS.
- L'uso del succhiotto, raccomandato in alcuni Paesi, può avere un effetto protettivo; andrebbe usato quando l'allattamento è bene avviato, in genere entro il primo mese, per evitare che possa interferire con un buon allattamento. Se il vostro bambino non vuole il succhiotto, non forzate; se durante il sonno lo molla non serve riproporlo. Evitate anche di usare catenelle, nastrini, o altri oggetti durante l'ora del sonno.
- Non addormentatevi con il bambino nel lettone finché non avrà più di 4 mesi di vita (andrà sistemato nella sua culla prima che i genitori si addormentino), o fino almeno a 6-8 mesi se esistono alcune particolari situazioni di rischio:
 - se siete genitori fumatori (anche se avete fumato in gravidanza);
 - se uno o entrambi voi genitori siete fortemente obesi;
 - quando vi trovate in una situazione di ridotta vigilanza (uso di alcool, sostanze stupefacenti, farmaci che inducono sonnolenza, eccesso di stanchezza, malattie ecc.);
 - se il vostro bambino ha la febbre;
 - se ci sono più di 2 persone nel letto;
 - se il vostro bambino è nato prematuro o sottopeso (< 2500 g alla nascita).
- Dormire insieme diventa più rischioso su superfici "irregolari" come divani, poltrone, materassi ad acqua.
- Anche nelle situazioni non a rischio: evitate di lasciare il bambino solo nel lettone.
- Garantite al bambino un adeguato spazio nel lettone, lontano da cuscini, fate particolare attenzione a non coprire la testa.

Se avete dubbi, chiedete consigli al vostro pediatra.

✉ ml.tortorella@tiscali.it

C'è un omino piccino piccino che va in giro soltanto di sera e cammina pianino pianino con un sacco di polvere nera. È l'omino inventore del dormire che nel lungo serale cammino senza farsi veder né sentire porta il sonno ad ogni bambino. Non si sa se sia bello o sia brutto se sia vecchio più o meno del nonno. Quando stanchi si sentono gli occhietti è perché sta passando l'omino ed è l'ora in cui tutti i bimbettini fan la nanna nel loro lettino...

Hans Christian Anderson,
L'omino del sonno, 1841

Gli interventi sulla salute mentale della madre e il loro impatto sullo sviluppo del bambino

Marianna Purgato^{*/**}, Davide Papola^{*}, Chiara Gastaldon^{*}, Corrado Barbui^{*}

^{*} Centro OMS per la ricerca in salute mentale, Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina e Movimento, Sezione di Psichiatria, Università di Verona

^{**} Department of Mental Health, Johns Hopkins Bloomberg School of Public Health, Johns Hopkins University, Baltimore, USA

Obiettivi: Valutare l'efficacia degli interventi sulla salute mentale della madre e il loro impatto sullo sviluppo del bambino in contesti a basso-medio reddito.

Metodi: Abbiamo condotto una revisione sistematica e meta-analisi di studi randomizzati focalizzati su interventi per la salute psichica della madre sul benessere del bambino.

Risultati: Abbiamo raccolto 9 studi (7553 diadi madre-bambino), di cui la maggior parte ha valutato interventi condotti da operatori sanitari. La meta-analisi ha identificato un impatto significativo degli interventi sull'allattamento esclusivo al seno (6 confronti, 3247 partecipanti, Rischio Relativo 1,64, intervallo di confidenza 95% 1,29-2,09).

Conclusioni: I risultati enfatizzano l'importanza della salute psichica della madre per migliorare la salute globale della diade madre-bambino. Per massimizzare i risultati degli interventi, la ricerca in futuro dovrà focalizzarsi sulla comprensione dei meccanismi alla base degli esiti osservati.

Aims: *To review the impact of interventions with a maternal mental health component on children's outcomes.*

Methods: *We report a systematic review of randomized controlled trials conducted in low- and middle-income countries.*

Results: *We collected nine randomized controlled trials (7,553 mother-child dyad). The majority of studies were conducted in middle-income countries and were focused on interventions delivered by general health workers through home visits. Meta-analysis identified a significant impact of interventions on exclusive breastfeeding (6 comparisons, 3,247 participants, risk ratio 1.64, 95% confidence interval 1.29-2.09).*

Conclusions: *These results highlight the importance of giving attention to maternal mental health in improving overall maternal and child health in low- and middle-income countries, particularly for exclusive breastfeeding. To maximize this impact, future research may analyze the processes through which such impact occurs.*

Introduzione

I problemi di salute mentale costituiscono una sfida per la sanità pubblica a livello globale, soprattutto in considerazione degli elevati livelli di disabilità a cui sono associati. Ciò vale sia nei Paesi "ad alto reddito" – come per esempio l'Italia, sia nei Paesi in via di sviluppo. In questi ultimi, però, le risorse destinate alla cura dei disturbi mentali sono molto limitate rispetto a quelle disponibili in contesti economici più agiati (circa il 90% in meno). Questa mancanza di risorse si traduce in

un divario tra la necessità di trattamenti e la loro effettiva disponibilità [1].

Per affrontare il problema sono state messe in atto varie strategie di integrazione dei trattamenti *evidence-based*, all'interno di contesti assistenziali non-specializzati come per esempio l'assistenza primaria e quella materno-infantile [2,3].

Questa scelta è stata guidata da una serie di motivi clinici impellenti, alcuni dei quali trasversali a tutti i livelli economici. Il primo motivo è che i disturbi mentali della donna nel periodo pre- e post-par-

tum sono comuni e disabilitanti. Nei contesti a basso e medio reddito le stime di prevalenza di questi disturbi sono del 15,6% durante la gravidanza e del 19,8% nel periodo post-partum. I fattori di rischio associati all'insorgere di queste condizioni includono per esempio difficoltà socio-economiche, gravidanze indesiderate, giovane età, situazioni di violenza domestica, e in alcuni contesti culturali anche il fatto di avere una anamnesi positiva per disagio mentale [4].

Secondo motivo: la sofferenza mentale della madre può avere un impatto negativo sullo sviluppo del bambino. Evidenze scientifiche recenti hanno dimostrato per esempio che i bambini di madri depresse o che soffrivano di sintomi depressivi avevano più probabilità di essere sottopeso o di avere problemi della crescita [5].

Terzo, sebbene negli ultimi anni la ricerca sull'efficacia dei trattamenti incentrati sulla salute mentale nei Paesi in via di sviluppo abbia avuto una notevole espansione, non esistono a oggi studi sistematici che valutino l'impatto di questi interventi sullo sviluppo del bambino.

In questo lavoro presentiamo una revisione sistematica e meta-analisi sull'efficacia di interventi incentrati sulla salute mentale della madre, e il loro impatto sullo sviluppo del bambino nei contesti a basso-medio reddito. Le implicazioni di questo lavoro verranno discusse anche in relazione al contesto italiano.

Metodi

Strategia di ricerca

Abbiamo eseguito una ricerca bibliografica su Pubmed/MEDLINE, PsycInfo, Cochrane Register of Controlled Trials (CENTRAL), Embase, Web of Science, CINAHL e Popline aggiornata a no-

vembre 2015. Abbiamo cercato studi non pubblicati sui siti internet delle seguenti organizzazioni: Global Health Library, UNFPA, UNICEF, OMS, World Bank, Emergency Nutrition Network, ALNAP and Eldis, fino a dicembre 2015. Non abbiamo applicato restrizioni rispetto a data di pubblicazione, stato e linguaggio di pubblicazione.

Criteri di inclusione/esclusione

Abbiamo raccolto studi controllati randomizzati che: (1) descrivessero interventi nel periodo pre- e post-natale con una componente dedicata alla salute mentale della madre; (2) fossero stati condotti in Paesi definiti “a basso-medio reddito” secondo i criteri della *World Bank* [6]; e (3) includessero indicatori di esito relativi alla salute del bambino, alla sua alimentazione e/o al suo sviluppo.

Selezione degli studi

Due revisori hanno valutato in modo indipendente i titoli e gli *abstracts* raccolti tramite la strategia di ricerca e hanno raccolto gli articoli potenzialmente rilevanti.

Raccolta dei dati e valutazione del rischio di distorsione degli studi inclusi (risk of bias)

I dati sono stati estratti in modo indipendente da due revisori, che si sono focalizzati su variabili come: disegno di studio, caratteristiche e numerosità del campione, indicatori di esito relativi allo sviluppo del bambino, risultati e *risk of bias*. Per la valutazione del *risk of bias* abbiamo usato il *Cochrane Risk of Bias tool* [7].

Analisi dei dati

Gli studi inclusi sono stati confrontati rispetto a popolazione, misurazione degli esiti, caratteristiche degli interventi e metodologiche che potessero contribuire a una eterogeneità clinicamente significativa nell'interpretazione dei risultati.

Dal punto di vista quantitativo, dove possibile e appropriato, abbiamo meta-analizzato i dati degli studi e abbiamo espresso i risultati come rischio relativo (RR) con un intervallo di confidenza (CI) del 95% per i dati dicotomici, e differenza media standardizzata (*Standardized Mean Difference - SMD*) con un CI del 95% per i dati continui. Per le analisi abbiamo usato il software Review Manager versione 5.2. (The Nordic Cochrane Centre, The Cochrane Collaboration. Review Manager - RevMan-5.2. Copenhagen). Per gli studi che utilizzavano una randomizzazione a cluster, abbiamo considerato il coefficiente di correlazione intra-cluster (ICC) e lo abbiamo assunto a 0.05 se non riportato. Ab-

biamo condotto un'analisi per sottogruppi confrontando gli interventi focalizzati sulla salute mentale della madre con interventi integrati.

Risultati

La strategia di ricerca ha condotto a 9694 risultati (database e siti web) e a 24 risultati aggiuntivi (controllo referenze degli studi inclusi) (Figura 1). Dopo la rimozione dei duplicati (n=1436) abbiamo analizzato titoli e *abstracts* di 8282 articoli. Abbiamo identificato 142 articoli potenzialmente rilevanti e analizzato nove studi che rispondevano ai criteri di inclusione (14 articoli). Uno studio è rimasto in attesa di valutazione perché non vi erano informazioni sufficienti per valutarne l'includibilità [8].

Distribuzione degli studi nei diversi contesti economici

I dati analizzati provengono da studi condotti in diversi Paesi a medio e basso reddito. Tre studi sono stati condotti in Sud Africa, due in America Latina (un trial in Cile e un trial multicentrico condotto in Argentina, Brasile, Messico e Cuba), due in Pakistan, uno in Iran e uno in Siria.

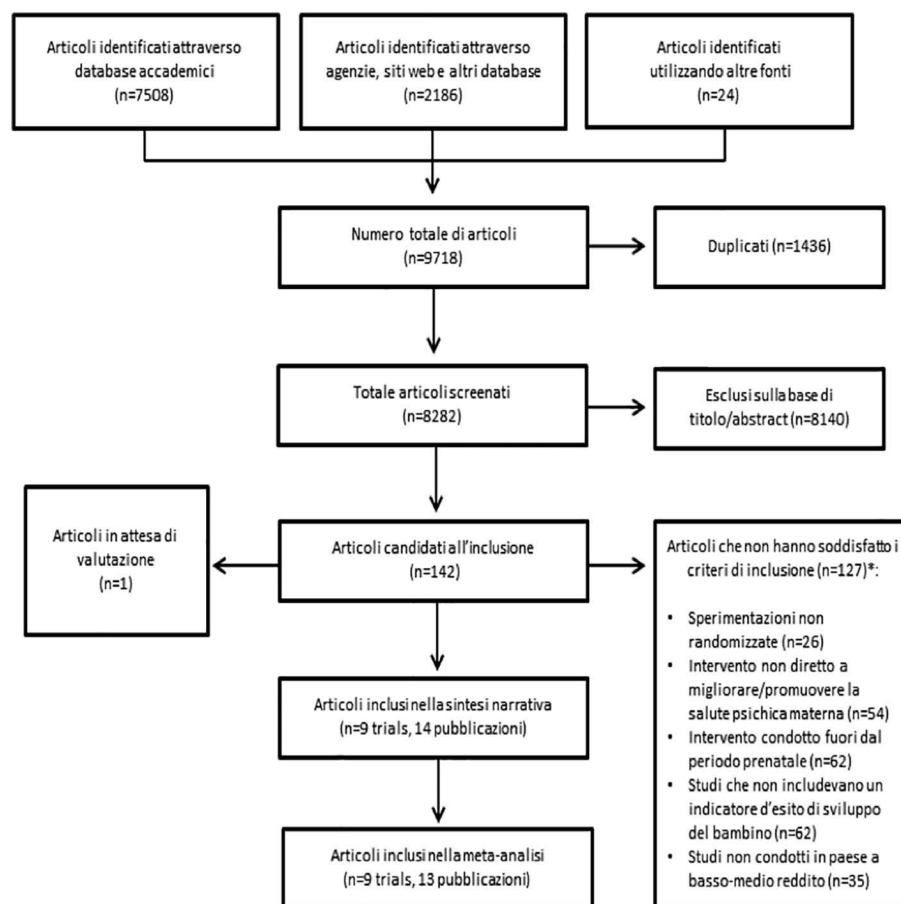
Caratteristiche degli studi inclusi

La maggior parte degli studi inclusi è stata condotta in Paesi a medio reddito su una popolazione di donne al terzo trimestre di gravidanza o che avevano partorito recentemente [9,10,11,12,13-22]. In tre studi gli Autori hanno specificato tra i criteri di inclusione il fatto che le donne riportassero livelli di ansia e depressione elevati [9,10,12,14,17].

Quasi tutti gli studi includevano come intervento sperimentale visite domiciliari, svolte da operatori sanitari. La maggior parte degli interventi era focalizzata sullo sviluppo del bambino, ma tutti contenevano anche una componente legata alla salute mentale della madre.

Indicatori di esito relativi al bambino

Gli indicatori di esito relativi ad alimentazione e crescita del bambino sono stati riportati in numerosi studi. L'allattamento al seno esclusivo è stato riportato in cinque sperimentazioni [11,13,16,18,19]. Le misure antropometriche come il “peso/per età”, “altezza/per età” e il “peso/per altezza” sono state riportate in quattro studi [9,12,15,16,18,19,21], mentre il basso peso alla nascita è stato misurato in tre studi [14,16,22].



* La somma degli articoli esclusi non è 127. Questo perché alcuni articoli sono stati esclusi per più di una ragione.

Figura 1. Diagramma di flusso riassuntivo della selezione degli studi inclusi.

Valutazione del rischio di distorsione (risk of bias)

In generale, la valutazione degli studi inclusi ha evidenziato un rischio di distorsione moderato. Tutti gli studi erano randomizzati, anche se due studi non descrivevano come era stata generata la sequenza di randomizzazione (valutati come *unclear*). In modo analogo, il metodo di mascheramento della sequenza di allocazione non era descritto in quattro studi. Sei studi hanno descritto in modo adeguato i metodi per mantenere la cecità dei valutatori, mentre nessuno ha spiegato come è stata preservata la cecità dei partecipanti. Anche gli *items* relativi alla completezza dei dati disponibili e alla selezione degli esiti non erano sempre descritti in modo adeguato.

Sintesi narrativa

Rispetto agli indicatori di crescita, il basso peso alla nascita è stato riportato in quattro articoli che rappresentavano tre studi. I risultati però erano discordanti o inconclusivi. Le misure standardizzate “peso/per età” e “altezza/per età” sono state riportate in tre studi. Rahman et al. [9] non hanno individuato un effetto significativo dell'intervento sul “peso/per età” o “altezza/per età” a 6 e 12 mesi. Gli Autori hanno però osservato che la depressione materna aveva un impatto sull'effetto dell'intervento rispetto alla crescita del bambino. In modo analogo, un altro studio ha rilevato che i bambini di madri depresse nel gruppo di intervento erano confrontabili a quelli di madri “non-depresse” nelle condizioni di intervento e di controllo in termini di “altezza/per età” (anche se, i bambini di madri depresse nei controlli avevano una “altezza/per età” significativamente inferiore) [21].

Numerosi studi inclusi hanno trasformato l'“altezza/per età” e il “peso/per età” in una variabile dicotomica che indicava se la crescita era al di sotto della media di 2 o più deviazioni standard, un indicatore di malnutrizione secondo gli standard dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS). Le Roux et al. [16] hanno osservato che i neonati di madri nel gruppo di intervento avevano significativamente meno probabilità di essere sottopeso a 6 mesi (Odds Ratio-OR= 1,69, 95% CI: 1,22-2,34). I risultati dello stesso studio pubblicato da Rotheram-Borus et al. [19] hanno evidenziato che i bambini delle madri nel gruppo di intervento avevano significativamente meno probabilità di essere sottopeso (nascita, 6 e 18 mesi; OR= 1,42, 95% CI: 1,01-1,99) [19]. Risultati simili sono stati trovati anche in un altro studio che ha identificato un effetto principale dell'intervento sulle probabilità di non essere sottopeso dalla

nascita a 12 mesi post-partum (OR= 1,08, 95% CI: 1,01-1,16)[18].

Per quanto riguarda l'allattamento al seno, cinque studi hanno incluso questo indicatore come misura di esito dell'intervento. L'intervento era associato a una maggiore probabilità di allattamento esclusivo al sesto mese [11,13,16,18,19].

La relazione madre-bambino è stata analizzata in due studi: uno studio valutava lo stile di attaccamento [10] e uno le cure materne dopo il parto [10,18]. Osservazioni strutturate hanno evidenziato un attaccamento più sicuro nei bambini di madri nella condizione di intervento rispetto a quelli delle madri allocate al gruppo di controllo (74% vs 63%). Cinque studi hanno valutato lo sviluppo del bambino nelle aree: cognitiva, linguistica, socio-emozionale, fisica e motoria.

Nonostante non vi siano risultati significativi a favore degli interventi sui controlli, sono state identificate alcune differenze specifiche. Ad esempio è emerso che i figli di madri che ricevevano le visite domiciliari avevano sviluppato maggiori abilità linguistiche e cognitive rispetto alle madri nella condizione di controllo [15,17].

Sintesi quantitativa

Abbiamo effettuato una meta-analisi dove fossero presenti dati sugli indicatori di esito provenienti da almeno due studi. In questa sede riportiamo le analisi che includono tutti i randomizzati, considerando il coefficiente di variabilità tra *clusters*.

L'esito riportato più frequentemente era l'allattamento al seno esclusivo. Questa misura è stata riportata in sei confronti, (cinque studi) con un totale di 3247 partecipanti [9,11,13,16,18] (Figura 2). I risultati della meta-analisi indicano un impatto generale a favore dell'intervento: RR di 1,64, 95% CI 1,29-2,09.

Rispetto a questa misura di esito abbiamo condotto delle analisi per sottogruppi, confrontando gli interventi focalizzati sulla salute mentale della madre con gli interventi integrati (Figura 2). Gli interventi focalizzati sulla salute mentale avevano un impatto più forte rispetto a quelli integrati, ma questa differenza non era statisticamente significativa.

Relativamente agli indicatori dello sviluppo cognitivo del bambino non abbiamo riscontrato un impatto statisticamente significativo degli interventi effettuati sulle madri.

Tra gli indicatori di crescita, il basso peso alla nascita era valutato in tre studi (3143 partecipanti), ma non è stato identificato un impatto generale dell'intervento su questo esito. Essere sottopeso è stato misurato in due studi con 604 partecipanti.

La meta-analisi non ha rilevato differenze significative tra le condizioni di studio. In modo analogo, non abbiamo trovato differenze significative tra “peso/per età”, “peso/per altezza” o “altezza/per età”.

Conclusioni

L'obiettivo del presente lavoro era quello di riassumere le attuali evidenze sull'impatto degli interventi sulla salute mentale della madre su indicatori di esito relativi al bambino. Abbiamo raccolto in totale nove studi randomizzati con 7553 diadi madre-bambino.

Nonostante gli studi raccolti siano stati condotti in contesti economici diversi rispetto a quello italiano, i risultati hanno implicazioni rilevanti anche nel nostro contesto, perché indicatori di esito come lo sviluppo e l'alimentazione del bambino sono di importanza critica a livello globale. Inoltre, non è da dimenticare che sacche di povertà e di degrado sociale permangono purtroppo anche in aree più o meno vaste dei Paesi ad alto reddito. Nel nostro Paese, fortunatamente, l'attenzione ai bisogni bio-psico-sociali della diade madre-bambino ha permesso negli anni lo sviluppo di una capillare rete di supporto a tutela delle situazioni maggiormente a rischio. La necessità di implementare ulteriormente tale sistema tutelante viene confermata dai risultati di questo studio che, insieme alle altre evidenze presenti in letteratura, possono servire da base fondante per lo sviluppo di una cultura volta alla prevenzione primaria.

L'indicatore di esito riportato più frequentemente era l'allattamento al seno esclusivo, considerato fondamentale per lo sviluppo del bambino dalle linee guida internazionali [23,24]. Nella meta-analisi si è osservato un impatto significativamente favorevole degli interventi rispetto a questo indicatore, dato che nelle condizioni di intervento il 64% in più dei bambini venivano allattati al seno rispetto ai controlli. Dal momento che i trattamenti oggetto di studio includevano componenti di varia natura, è difficile attribuire il miglioramento dell'allattamento alla sola componente relativa alla salute mentale, anche se due osservazioni ne supportano l'impatto favorevole. Primo, un'analisi per sottogruppi ha rilevato che sia gli interventi focalizzati sulla salute mentale che quelli integrati aumentavano la percentuale di allattamento al seno, anche se vi era una lieve differenza a favore degli interventi specifici sulla salute mentale. In secondo luogo, i risultati del nostro lavoro sono in linea con le meta-analisi di studi focalizzati in modo specifico su interventi per favorire l'allattamento al seno [25].

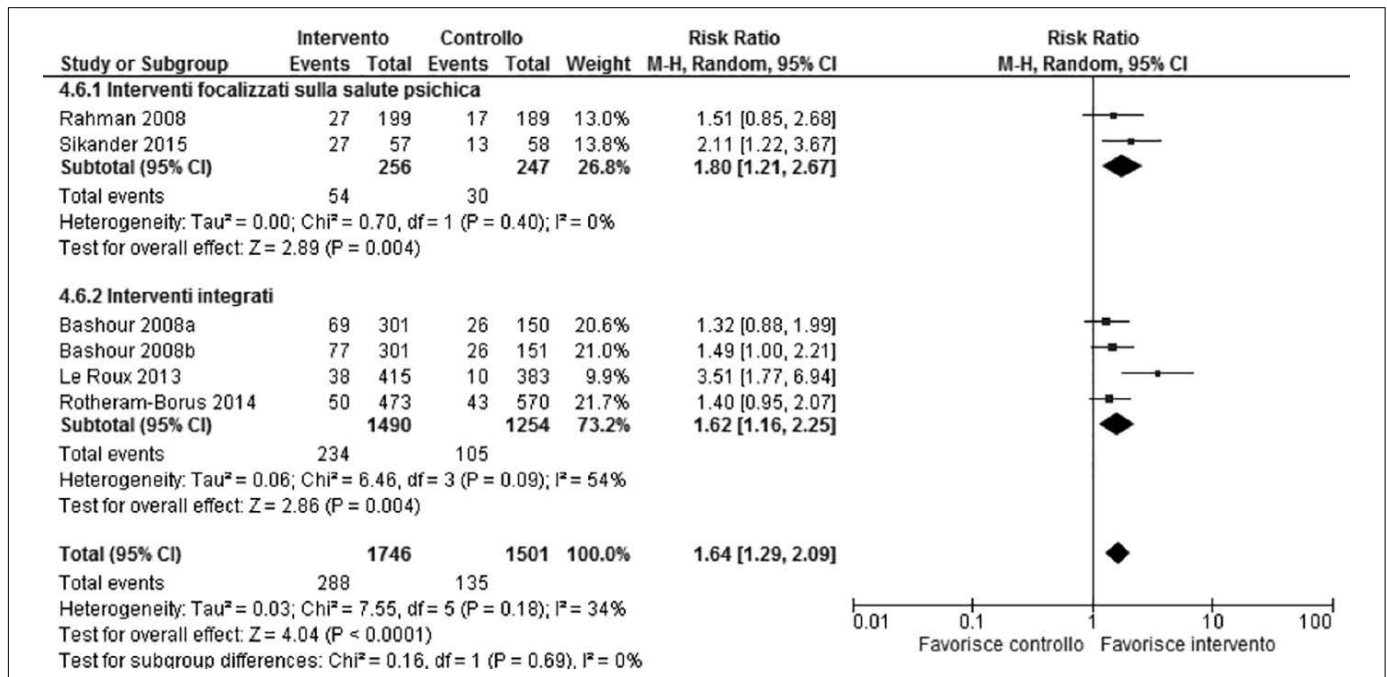


Figura 2. Meta-analisi sul confronto tra gruppi di intervento e di controllo sull'allattamento al seno esclusivo.

Alla luce di questi risultati è possibile fare delle osservazioni rispetto alle auspicabili direzioni che la ricerca in questo campo potrebbe prendere nel prossimo futuro. Per esempio gli studi potrebbero essere disegnati in modo da poter effettuare delle analisi sui mediatori dell'intervento, per valutare se le condizioni di salute mentale della madre hanno un impatto sull'allattamento al seno esclusivo. Esistono in letteratura degli studi che hanno considerato la depressione materna come moderatore, e questi studi hanno aperto la strada a una direzione di ricerca potenzialmente fruttuosa [9,21]. Inoltre, i confronti diretti tra interventi che includano o meno una componente specifica sulla salute mentale aiuterebbero a stimare il contributo addizionale che questa potrebbe avere negli interventi integrati. Anche i risultati della sintesi narrativa – sebbene segnalino la necessità di produrre ulteriori evidenze in questo ambito – evidenziano un trend a favore degli interventi sulla salute mentale della madre su indicatori di esito come la crescita del bambino in generale (incluso il basso peso alla nascita e l'altezza in relazione all'età), e aspetti peculiari come lo sviluppo di abilità linguistiche e cognitive. Gli interventi studiati sembrano anche influenzare positivamente lo "stile di attaccamento", elemento quest'ultimo cruciale per l'instaurarsi di future relazioni oggettuali di buona qualità.

Prima di discutere le implicazioni di questo lavoro per la ricerca e la pratica, vanno segnalati alcuni limiti della letteratura esistente e di questa revisione sistematica. In generale, gli studi inclusi hanno mostra-

to un rischio di distorsione dei dati moderato. Dal punto di vista metodologico la qualità degli studi è stata limitata da un alto tasso di *drop-out* e dalla mancanza di dettagli rispetto al mantenimento in cieco dei partecipanti. In questa sede abbiamo presentato solo analisi conservative che tenessero conto di tutti i randomizzati, ma tassi di *drop-out* elevati possono alterare l'interpretazione dei risultati. In secondo luogo tutti gli interventi erano focalizzati su indicatori di esito nell'ambito dei *common maternal mental disorders*, ma sarebbe utile considerare anche altri disturbi mentali, come la psicosi, il disturbo bipolare e l'epilessia. Terzo, c'era una variazione sostanziale nella definizione e valutazione di alcuni esiti che ha limitato la possibilità di condurre meta-analisi.

Considerate queste limitazioni, la nostra impressione è che i risultati del nostro lavoro indichino che la ricerca su questo argomento sta facendo notevoli progressi. Esiste attualmente un corpo di evidenze sufficiente per rispondere in modo affermativo alla domanda se c'è un'associazione tra gli interventi sulla salute mentale della madre e il miglioramento degli indicatori di esito relativi al bambino. Il prossimo passo sarà quello di rafforzare la conoscenza sulla genesi di questa associazione, attraverso lo sviluppo di modelli teorici più dettagliati sui meccanismi di mediazione e moderazione.

Conflitto di interessi

Gli autori dichiarano di non avere conflitti di interessi.

Finanziamenti

Questo studio è stato svolto nel contesto di un progetto finanziato dall'associazione "Action contre la faim".

✉ marianna.purgato@univr.it

1. Barbui C. Access and use of psychotropic medicines in low-resource settings. *Epidemiol Psychiatr Sci* 2015;3:206-9.
2. Saxena S, Thornicroft G, Knapp M, et al. Resources for mental health: scarcity, inequity, and inefficiency. *Lancet* 2007;370:878-89.
3. Tol WA, Purgato M, Bass JK, et al. Mental health and psychosocial support in humanitarian settings: a public mental health perspective. *Epidemiol Psychiatr Sci* 2015;24:484-94.
4. Fisher J, Cabral de Mello M, Patel V, et al. Prevalence and determinants of common perinatal mental disorders in women in low- and lower-middle-income countries: a systematic review. *Bull World Health Organ* 2012;90:139G-49G.
5. Surkan PJ, Kennedy CE, Hurley KM, et al. Maternal depression and early childhood growth in developing countries: systematic review and meta-analysis. *Bull World Health Organ* 2011;89:608-15.
6. <http://www.worldbank.org/> [accesso 25-08-2016].
7. Higgins JPT, Greene S (Eds). *Cochrane Handbook for Systematic Reviews of Interventions*. The Cochrane Collaboration 2011.
8. Aracena M, Leiva L, Undurraga C, et al. Effectiveness of a home visit program for adolescent mothers and their children. *Rev Med de Chile* 2011;139:60-5.
9. Rahman A, Malik A, Sikander S, et al. Cognitive behaviour therapy-based intervention by community health workers for mothers with depression and their infants in rural Pakistan: A cluster-randomised controlled trial. *Lancet* 2008;372:902-9.

10. Cooper PJ, Tomlinson M, Swartz L, et al. Improving quality of mother-infant relationship and infant attachment in socioeconomically deprived community in South Africa: randomised controlled trial. *BMJ* 2009;338:1-8.

11. Sikander S, Maselko J, Zafar S, et al. Cognitive-behavioral counseling for exclusive breastfeeding in rural pediatrics: A cluster RCT. *Pediatrics* 2015;135:e424-31.

12. Maselko J, Sikander S, Bhalotra S, et al. Effect of an early perinatal depression intervention on long-term child development outcomes: follow-up of the Thinking Healthy Programme randomised controlled trial. *Lancet Psychiatry* 2015;2:609-17.

13. Bashour HN, Kharouf MH, Abdulsalam AA, et al. Effect of postnatal home visits on maternal/infant outcomes in Syria: a randomized controlled trial. *Public Health Nurs* 2008; 25:115-25.

14. Bastani F, Hidarnia A, Montgomery KS, et al. Does relaxation education in anxious primigravid Iranian women influence adverse pregnancy outcomes? A randomized controlled trial. *J Perinatal Neonatal Nurs* 2006;20:138-46.

15. Aracena M, Krause M, Pérez C, et al. A cost-effectiveness evaluation of a home visit program for adolescent mothers. *J Health Psychol* 2009;14:878-87.

16. Le Roux IM, Tomlinson M, Harwood JM, et al. Outcomes of home visits for pregnant mothers and their infants: A cluster randomized controlled trial. *Aids* 2013;27:1461-71.

17. Murray L, Cooper P, Arteche A, et al. Randomized controlled trial of a home-visiting intervention on infant cognitive development in peri-urban South Africa. *Dev Med Child Neurol* 2015;58:270-6.

18. Rotheram-Borus MJ, Richter LM, Van Heerden A, et al. A cluster randomized controlled trial evaluating the efficacy of peer mentors to support South African women living with HIV and their infants. *PloS One* 2014;9:e84867.

19. Rotheram-Borus MJ, Tomlinson M, le Roux IM, et al. A cluster randomised controlled effectiveness trial evaluating perinatal home visiting among South African mothers/infants. *PloS One* 2014;9:e105934.

20. Tomlinson M. Maternal mental health in the context of community-based home visiting in a re-engineered primary health system: a case study of the Philani Mentor Mothers Programme. *IDS* 2014.

21. Tomlinson M, Rotheram-Borus MJ, Harwood J, et al. Community health workers can improve child growth of antenatally-depressed, South African mothers: a cluster randomized controlled trial. *BMC Psychiatry* 2015;15:225.

22. Villar J, Farnot U, Barros F, et al. A randomized trial of psychosocial support during high-risk pregnancies. The Latin American Network for Perinatal and Reproductive Research. *N Engl J Med* 1992;327:1266-71.

23. World Health Organization. Breastfeeding advocacy initiative, 2015. http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/152891/1/WHO_NMH_NHD_15.1_eng.pdf?ua=1 [accesso 25-08-2016].

24. Victora CG, Bahl R, Barros AJ, et al. Breastfeeding in the 21st century: epidemiology, mechanisms, and lifelong effect. *Lancet* 2016;387:475-90.

25. Sinha B, Chowdhury R, Sankar MJ, et al. Interventions to improve breastfeeding outcomes: a systematic review and meta-analysis. *Acta Paediatr* 2015;104:114-34.



NOGRAZIE

Lettera di informazione periodica

Esce ogni 2 mesi circa; contiene le notizie più significative già pubblicate sul sito www.nograzie.eu e su facebook <https://facebook.com/pages/NoGraziePagolo/180764791950999>

LETTERA N. 41 – OTTOBRE 2016

Accesso universale ai farmaci per l'epatite C

A seguito di un articolo sul tema, pubblicato sul blog <http://www.saluteinternazionale.info/>, e di una successiva petizione, si è acceso durante l'estate un dibattito, non solo italiano (un dibattito simile è riportato dal *BMJ* per la Gran Bretagna e altri paesi) su come aumentare l'accesso ai costosissimi nuovi trattamenti contro il virus dell'epatite C. Purtroppo non si tratta di un dibattito specifico per questa infezione, perché stanno facendo il loro ingresso sul mercato farmaci altrettanto, se non più costosi (per esempio quando devono essere assunti per tutta la vita), per altre malattie e condizioni. Si tratta di un tema importantissimo perché riguarda, oltre alla salute degli individui e delle popolazioni, la sostenibilità e il futuro dei sistemi sanitari. E interessa anche il modello di sviluppo, nostro e dei nostri figli e nipoti: libero mercato o mercato regolato con criteri che mettano la salute al primo posto? Inoltre, come in tutte le vicende sanitarie in cui interagiscono mercato e salute, nel dibattito rientrano temi cari ai NoGrazie, come il conflitto d'interessi. Non è facile offrire una visione completa dei vari punti di vista. Ci limitiamo a fare un elenco ragionato delle risorse disponibili online, con l'aggiunta di qualche intervento cui non è stata prestata in rete una grande attenzione. Ai nostri lettori la scelta di cosa e quanto leggere e, soprattutto, di decidere da che parte stare. Questa decisione, in teoria, dovrebbe essere seguita da qualche forma di azione, individuale o collettiva.

Indice

1. Accesso universale a farmaci efficaci, ma costosi	pag. 2
2. Indovina chi viene a cena?	pag. 6
3. Sunshine Act: solo un timido piccolo spiraglio di luce?	pag. 7
4. La lobby dello zucchero	pag. 9
5. Bevande zuccherate: scienza e salute pubblica a processo	pag. 9
6. Conflitti d'interesse e bevande dolcificate artificialmente	pag. 10
7. No comment...	pag. 10

Quantum of happiness



Enrico Valletta

U.O. Pediatria, Ospedale G.B. Morgagni – L. Pierantoni, AUSL della Romagna, Forlì

*Vivere, Gallo frater, omnes beate volunt,
sed ad pervidendum, quid sit quod beatam
vitam efficiat caligant.*

SENECA, *DE VITA BEATA*

Il tema richiede una breve premessa, perché non è cosa da poco. Da Socrate a Schopenhauer (*L'arte di essere felici*) fino al Dalai Lama (*L'arte della felicità*), la filosofia ha ragionato sul concetto di felicità cercando di darci indicazioni su come raggiungerla. Purtroppo, per alcuni singoli e/o gruppi umani l'obiettivo resta ancora non del tutto realizzato e, allora, l'ONU ha pensato bene di chiudere la partita proclamando all'unanimità la Giornata Internazionale della Felicità per il 20 marzo di ogni anno¹. Per celebrarla degnamente, nel 2016 ha invitato a trattare l'argomento nella sua sede centrale di New York anche l'italiano Fabio Marchesi. Chi è costui? Marchesi è l'ingegnere-inventore-scrittore che ha "creato la scienza dell'entusiasologia, studiando a fondo le ricadute quantistiche dell'entusiasmo" applicando i principi della teoria dei campi quantistici (*Quantum Field Theory*) alla quotidiana esperienza umana (www.adnkronos.com/cultura/2016/03/09). Naturalmente, per saperne di più sulla teoria dei campi quantistici, non dovremo fare altro che familiarizzare - secondo il suggerimento di Mark Srednicki, Dipartimento di Fisica dell'Università di California - con alcune equazioni-base che, per brevità, sono riportate nella **Figura 1**². Fatto questo, e tracciate

le opportune connessioni tra Srednicki e Marchesi, la strada per la felicità dovrebbe essere tutta in discesa.

Sii felice (e sano), vivrai più a lungo...

Ora che l'abbiamo raggiunta, finalmente, possiamo chiederci a cosa ci serve tutta questa felicità. A farci vivere meglio, evidentemente, ma non solo: essere felici potrebbe anche farci vivere più a lungo. Ipotesi interessante che vale la pena approfondire. Nel 2008, due revisioni sistematiche ci informano che il benessere psicologico e la felicità (complessa miscela di benessere emotivo, umore positivo, ottimismo, gioia, senso dell'umorismo, vigore ed energia) aiutano una persona sana a vivere più a lungo^{3,4}. C'è qualche evidenza che un'analoga disposizione d'animo possa aiutare anche chi è malato, ma qui l'effetto è meno sicuro. Qualche anno più tardi un'ulteriore conferma: uno stato di benessere soggettivo (vita soddisfacente, assenza di emozioni negative, ottimismo e positività) aiuta chi è già sano a mantenersi in salute e a vivere più a lungo⁵. L'effetto positivo si conferma incerto per chi è già malato e ne avrebbe, in realtà, più bisogno. Se il messaggio per il singolo appare scontato - cerca di essere felice perché starai meglio in salute e forse vivrai di più -, è interessante lo stimolo rivolto a chi ha responsabilità del benessere collettivo: rendi più felice la comunità che ti è affidata e ne avrai un ritorno in salute e in riduzione di morbilità e mortalità. Una buona indicazione per i politici e gli amministratori pubblici.

Gli ultimi, in ordine di tempo, a cimentarsi con l'argomento sono stati i ricercatori britannici che hanno seguito per 10 anni un'immensa coorte di 1,3 milioni di donne reclutate nell'ambito dei programmi di prevenzione del tumore della mammella. Risultavano essere generalmente *happy* le donne di età più avanzata, meno istruite, molto attive fisicamente, non fumatrici, conviventi con un partner e impegnate in attività religiose o di gruppo⁶. Sfortunatamente, felicità o infelicità non risultavano avere alcuna influenza sulla mortalità. Ma a questo punto abbiamo capito che la fac-

enda è controversa e, quindi, ci interessa relativamente.

... o, almeno, vivrai meglio!

Nell'attesa che i ricercatori chiariscano questa complessa questione, è meglio non farsi trovare impreparati. E cioè, è meglio essere felici o almeno provarci. Su come fare, *Action for Happiness* (www.actionforhappiness.org) ha idee chiare e, tutto sommato, condivisibili (**Tabella 1**): individua stili di vita "positivi" che, se appresi precocemente, possono dare apprezzabili risultati di salute forse per tutta la vita. Si tratta, in concreto, di azioni preventive nei confronti dei disturbi di ansia e depressione, del disagio emotivo, delle condotte violente o pericolose per se stessi e per la società, del consumo di alcol e tabacco, dell'obesità, dell'inattività fisica e del rischio cardiovascolare⁷⁻⁹. La felicità altro non è che una delle componenti che contribuiscono a definire il benessere emotivo e la salute mentale nelle sue componenti individuali (psicologica) e collettive (sociale) (**Tabella 2**)¹⁰.

Quanto sia importante porre le premesse di questo benessere emotivo e mentale già nell'infanzia e nell'adolescenza, lo afferma ripetutamente il NICE in alcuni documenti di indirizzo ed è possibile rinvenirlo in molti pronunciamenti di istituzioni pubbliche e di ricercatori in tutto il mondo¹⁰⁻¹². È un compito che non riguarda ormai più i genitori solamente, ma che coinvolge e responsabilizza gli educatori e la comunità tutta¹³⁻¹⁵. Le basi si pongono già nel periodo prenatale con i percorsi di assistenza alla gravidanza, di attenzione al disagio emozionale della donna e di sostegno delle competenze genitoriali e con i servizi di *home visiting* che consentono anche di individuare le situazioni socialmente svantaggiate o a rischio dal punto di vista individuale. La responsabilità di accompagnare i genitori in questo percorso di "costruzione" del benessere (e della salute) mentale e fisica per gli anni futuri passerà poi agli educatori infantili e scolastici, con l'obiettivo di dotare il bambino di un'impalcatura (*scaffolding*) emotiva che gli consentirà di affrontare positivamente i

$$\begin{aligned} \frac{d\sigma}{d\Omega} &= |f(\theta, \phi)|^2 \\ a^\dagger |n\rangle &= \sqrt{n+1} |n+1\rangle \\ J_\pm |j, m\rangle &= \sqrt{j(j+1) - m(m\pm 1)} |j, m\pm 1\rangle \\ A(t) &= e^{+iHt/\hbar} A e^{-iHt/\hbar} \\ H &= p\dot{q} - L \\ ct' &= \gamma(ct - \beta x) \\ E &= (p^2 c^2 + m^2 c^4)^{1/2} \\ \mathbf{E} &= -\dot{\mathbf{A}}/c - \nabla\phi \end{aligned}$$

Figura 1. Da voce bibliografica 2.

TABELLA 1. Le 10 azioni per essere felici (modificato da: www.actionforhappiness.org).

- > Fai qualcosa per gli altri
- > Tieniti in contatto con le persone
- > Prenditi cura di te
- > Apprezza la vita e il mondo che ti circonda
- > Continua ad imparare
- > Datti degli obiettivi
- > Reagisci alle difficoltà e trova il modo di guarire
- > Mantieni un atteggiamento positivo
- > Stai bene con te stesso
- > Partecipa a qualcosa di più grande di te

TABELLA 2. Il benessere secondo il NICE (da voce bibliografica 10).**Benessere emotivo**

Essere felici, fiduciosi in se stessi e non ansiosi o depressi.

Benessere psicosociale

Avere la capacità di essere autonomi e in grado di affrontare i problemi, di governare le emozioni, essere empatici, resilienti e partecipativi.

Benessere sociale

Avere buone relazioni con gli altri, non avere comportamenti aggressivi, violenti o anti-sociali.

passaggi esperienziali più difficili lungo il proprio viaggio¹³⁻¹⁵.

In tutto questo resta un po' in ombra il ruolo dei servizi di salute pubblica e mentale dedicati ai bambini e agli ado-

lescenti. Impostati più sulla cura della patologia mentale che sulla prevenzione del disagio psichico, come tali vengono percepiti anche dagli utenti che stentano a individuarli come strumenti di orientamento e supporto psicologico nelle situazioni di "semplice" instabilità emotiva⁷. Reindirizzare parte di questi servizi in senso più preventivo che terapeutico, con un inserimento proattivo nella comunità accanto alle famiglie e alle istituzioni educative e scolastiche, ne ridurrebbe il potenziale di stigma nei confronti di chi si rivolge loro e metterebbe a disposizione importanti competenze professionali al servizio del benessere emotivo e sociale dei bambini di oggi e degli adulti di domani.

In altre parole, pensiamoci prima, già nei primi 1000 giorni, e poi continuiamo anche oltre. È qui che, con tutta probabilità, si semina la felicità.

✉ enrico.valletta@auslromagna.it

1. United Nations. Resolution adopted by the General Assembly on 28 June 2012. 66/281. International Day of Happiness. www.un.org/en/ga/66/resolutions.shtml.

2. Srednicki M. Quantum field theory. Cambridge University Press, 2007.

3. Veenhoven R. Healthy happiness: effects of happiness on physical health and the consequences for preventive health care. *J Happiness Stud* 2008;9:449-69.

4. Chida Y, Steptoe A. Positive psychological well-being and mortality: a quantitative

review of prospective observational studies. *Psychosom Med* 2008;70:741-56.

5. Diener E, Chan MY. Happy people live longer: subjective well-being contributes to health and longevity. *Appl Psychol Health Well-Being* 2011;3:1-43.

6. Bette Liu, Sarah Floud, Kirstin Pirie, et al. Does happiness itself directly affect mortality? The prospective UK Million Women Study. *Lancet* 2016;387:874-81.

7. Coverdale GE, Long AF. Emotional well-being and mental health: an exploration into health promotion in young people and families. *Perspect Public Health* 2015;135:27-36.

8. Boehm JK, Peterson C, Kivimaki M, Kubzansky LD. Heart health when life is satisfying: evidence from the Whitehall II cohort study. *Eur Heart J* 2011;32:2672-7.

9. Russell SJ, Hughes K, Bellis MA. Impact of childhood experience and adult well-being on eating preferences and behaviours. *BMJ Open* 2016;6:e007770.

10. NICE. Social and emotional wellbeing for children and young people. NICE advice [LGB12], September 2013.

11. NICE. Social and emotional wellbeing: early years. NICE guidelines [PH40], October 2012.

12. Australian Institute of Health and Welfare 2012. Social and emotional wellbeing: development of a Children's Headline Indicator. Cat. no. PHE 158 Canberra: AIHW.

13. NICE. Social and emotional wellbeing in primary education. NICE guidelines [PH12], March 2008.

14. NICE. Social and emotional wellbeing in secondary education. NICE guidelines [PH20], September 2009.

15. Schenetti M, Guerra E. Il dolore dell'infanzia. Educare alle emozioni difficili. Edizioni junior. Spaggiari edizioni, 2015.

ERRATA CORRIGE

Nel Dossier FAD del numero 5 (Quaderni acp 2016;23:198-206) a pagina 199 abbiamo riportato una formula, proposta da Somu, per il calcolo dei valori pressori nel bambino in forma errata. La versione corretta è la seguente:

PA sistolica (95° centile):

1-17 anni: $100 + \text{età (anni)} \times 2$

PA diastolica (95° centile):

1-10 anni: $60 + \text{età (anni)} \times 2$

11-17 anni: $70 + \text{età (anni)}$

Ci scusiamo con i lettori e gli iscritti alla FAD per l'errore. Abbiamo provveduto alla correzione anche nella versione on line.

Ringraziamento ai revisori

Ringraziamo per il loro prezioso contributo come referee della rivista per l'anno 2016 i seguenti colleghi:

Carla Berardi, Francesco Ciotti, Giuseppe Cirillo, Antonio Clavenna, Patrizia Elli, Roberto Leone, Alberto Marsciani, Franco Mazzini, Luciana Nicoli, Gherardo Rapisardi, Patrizia Rogari, Giorgio Tamburlini

Gravidanza, neogenitorialità e tossicodipendenza II. La donna, il feto e il neonato

Rita Maria Pulvirenti*, Federica Righi**, Enrico Valletta*

*UO Pediatria, Ospedale G.B. Morgagni - L. Pierantoni, **Servizio Dipendenze Patologiche, AUSL della Romagna, Forlì

In questo secondo articolo descriviamo i principali effetti che l'assunzione di sostanze nel corso della gravidanza può avere nei riguardi della donna stessa, del feto e del neonato. Vengono prese in considerazione alcune delle più comuni sostanze di abuso illegale e legale, con particolare attenzione alla diagnosi e al trattamento della sindrome da astinenza neonatale e alle conseguenze dell'assunzione di alcolici sul neonato e sul bambino.

In this second paper we describe the main effects that substance abuse in pregnancy has on the woman herself, the foetus and the newborn. The most frequently used drugs, both illegal and legal, are considered especially addressing diagnosis and treatment of withdrawal syndromes and the consequences of alcohol consumption on the newborn and the child.

L'abuso di sostanze in epoca prenatale rappresenta un rischio rilevante per lo sviluppo e la salute del feto. Quasi tutte le droghe conosciute attraversano la placenta e producono effetti sul feto, direttamente o indirettamente, influenzando la salute materna¹. Nelle donne che fanno uso di sostanze, la gravidanza viene spesso scoperta in ritardo (per irregolarità del ciclo mestruale e scarsa cura/percezione del proprio stato fisico), i controlli prenatali possono essere occasionali e gli stili di vita poco consoni a una gestante. Frequentemente si associano patologie infettive legate alla modalità di assunzione delle droghe e alla promiscuità sessuale.

I fattori responsabili del danno fetale dipendono dalla qualità e quantità delle sostanze utilizzate e dalla loro interazione nel caso di assunzione contemporanea di più sostanze (Tabella 1). Se il periodo di esposizione coincide con la fase embriogenetica si potranno avere effetti teratogenetici e alterazioni dello sviluppo morfologico o funzionale di organi o sistemi fino all'aborto. Durante lo sviluppo fetale, le droghe daranno prevalentemente danni di tipo funzionale con alterazione dei neurotrasmettitori e dei loro recettori nell'ambito dell'organizzazione cerebrale¹. Le conseguenze potranno manifestarsi anche a distanza di anni nel corso dell'infanzia. Le sostanze tossiche possono inoltre interferire con le dinamiche del travaglio e del parto provocando allungamenti, ritardi o vere e proprie distocie.

Oppiacei

Eraina. Paragonati all'alcol, gli oppiacei non sono una causa rilevante di malfor-

mazioni nel neonato. Certamente interferiscono con l'accrescimento fetale con il concorso della malnutrizione materna. Questo effetto è più marcato per l'eroina che è responsabile di ipoplasia cellulare in diversi organi e apparati. L'esposizione prenatale può modificare il momento e la qualità della mielinizzazione alterando lo sviluppo degli oligodendrociti, inibendo la crescita dendritica, la migrazione e la ramificazione neuronale². Ne consegue la riduzione della circonferenza cranica e del volume cerebrale, con possibili alterazioni dello sviluppo cognitivo e del comportamento.

Metadone e buprenorfina: sono utilizzati nella terapia sostitutiva e ne è consentito l'impiego in gravidanza. Possono anch'essi dare una sindrome da astinenza neonatale.

Cocaina

Attraversa la barriera placentare ed è responsabile di vasocostrizione, tachicardia e contrazioni uterine con rischio di distacco di placenta, aborto o parto prematuro. L'ipossia intrauterina e la malnutrizione indotte dalla vasocostrizione determinano un ritardo di crescita dose-correlato. La cocaina si associa frequentemente con malformazioni congenite scheletriche, cardiovascolari, urogenitali e gastrointestinali^{3,4}. È causa di microcefalia e anomalie che coinvolgono il SNC e gli organi di senso (in particolare modo l'udito). Le complicanze cerebrovascolari come gli infarti emorragici, le lesioni cistiche, le emorragie intra-ventricolari e quelle intestinali (atresia, enterocolite necrotizzan-

te) sono probabilmente da collegare alla vasocostrizione e all'ischemia d'organo. Nel neonato i dismorfismi possono configurare la cosiddetta "sindrome cocainica" con allargamento delle fontanelle, glabella prominente, edema periorbitale, brevità della piramide nasale e ipoplasia delle unghie. L'utilizzo abituale di cocaina in gravidanza si associa inoltre all'emergere di disturbi neurocompartmentali nel corso dell'infanzia.

Cannabinoidi

È difficile studiare l'effetto isolato della *Cannabis* perché è spesso utilizzata in concomitanza con altre sostanze (es. tabacco e alcol). I metaboliti attraversano la placenta e hanno un metabolismo fetale molto lento. Determina uno scarso accrescimento endouterino e anomalie neurologiche diverse (tremori, irritabilità e ipertono). La *Cannabis* potenzia il rischio di prematurità e di basso peso alla nascita e gli effetti teratogeni di altre droghe. Più raramente sono stati segnalati difetti congeniti a carico del SNC, del cuore, degli arti, del labio-palato e dell'apparato digerente (gastroschisi). I cannabinoidi esogeni interferirebbero anche con il sistema recettoriale degli endocannabinoidi in grado di regolare l'eccitabilità neuronale e coinvolto in numerose condizioni fisiopatologiche.

Fumo di tabacco

Il fumo in gravidanza è probabilmente la minaccia più diffusa alla salute dei bambini. I componenti della nicotina attraversano la placenta, danno vasocostrizione e riducono il flusso uterino. Il monossido di carbonio ha maggiore affinità per l'emoglobina rispetto all'ossigeno e ne riduce il trasporto a livello dei tessuti. L'ipossiemia rallenta la crescita del feto e può dare basso peso alla nascita^{4,5}. Le complicanze ostetriche e perinatali sono simili a quelle provocate dai cannabinoidi: distacco e rottura di placenta, placenta previa, aborto, parto prematuro e aumento della mortalità perinatale. La nicotina ha un'azione teratogena e un effetto negativo sulla differenziazione e maturazione del SNC con

TABELLA 1. Effetti dell'assunzione di sostanze di abuso su feto e neonato.

	Eroina	Metadone	Cocaina	Cannabis	Alcol	Tabacco
Aborto e natimortalità	+		++	+	+	+
Prematurità	+		+	+	+	+
Ritardo di crescita intrauterino	++	+	++	+	+	+
APGAR basso			+			
Scarso accrescimento	++		++	+	+	+
Ritardo mentale	+		+		+	
Anomalie comportamentali	+		++	+	+	
SIDS	+	+	+	+		+
Malformazioni			++	+	+	
Microcefalia			+		+	+
Sindrome da astinenza neonatale	++	++	+	+	+	+

incremento del rischio di deficit cognitivi e neurocomportamentali.

Alcol e sindrome feto-alcolica (FAS)

L'alcol è una sostanza teratogena di largo consumo, legalmente e socialmente accettata. L'etanolo interferisce con la divisione, la crescita e la migrazione delle cellule cerebrali in via di sviluppo e altera i sistemi di neurotrasmissione con i relativi recettori. L'esposizione cronica all'alcol aumenta l'incidenza di aborti spontanei, natimortalità e distacco di placenta e, nel neonato, è causa di anomalie e disabilità permanenti. I quadri clinici variano da sfumate alterazioni neuro-comportamentali fino alla piena espressione della FAS (triade di dismorfismi facciali, ritardo della crescita e anomalie del SNC). Recentemente è stato coniato il termine FASD (*fetal alcohol spectrum disorder*) o spettro dei disordini feto-alcolici, definizione che include tutte le anomalie causate dall'esposizione fetale all'alcol: FAS (*fetal alcohol syndrome*: sindrome feto-alcolica pienamente espressa), FAE (*fetal alcohol effects*: effetti feto-alcolici, espressione parziale della FAS), ARND (*alcohol-related neurodevelopmental disorders*: disordini dello sviluppo neurocomportamentale e/o cognitivo, con o senza anomalie strutturali del SNC), ARBD (*alcohol-related birth defect*: difetti congeniti alcol-correlati, termine che descrive malformazioni diverse causate dall'esposizione fetale all'alcol)⁶.

La reale prevalenza della FAS (0,5-2/1000 nati) è probabilmente sottostimata, sia perché le forme più lievi possono sfuggire in epoca neonatale ed essere diagnosticate solo tardivamente, sia perché i pediatri non sempre ricercano il dato dell'assunzione di alcol in gravidanza e le madri difficilmente lo dichiarano⁷. Dati italiani delineano un fenomeno di ben altra rilevanza: l'esposizione prenatale all'alcol ri-

guarderebbe il 7,9% dei neonati, mentre la prevalenza di FAS e FASD sarebbe pari, rispettivamente, all'1,2% e al 6,3% dei neonati^{8,9}. Alla nascita, i neonati hanno peso, circonferenza cranica e lunghezza inferiori rispetto all'età gestazionale. Le anomalie tipiche includono ipoplasia medio-facciale, rima palpebrale corta, solco naso-labiale (filtro) allungato e piatto, labbro superiore sottile, pieghe epicantiche, radice nasale piatta, micrognazia, anomalie delle orecchie e padiglioni scarsamente modellati (Figura 1)¹⁰. Le problematiche neurocomportamentali includono sintomi neurologici (sensitivi e/o motori) di gravità variabile, anomalie strutturali del SNC, riduzione della capacità cognitiva, della comunicazione ricettiva ed espressiva, del rendimento scolastico, della memoria, delle funzioni esecutive e di astrazione e un deficit di attenzione/iperattività¹¹. Frequenza e gravità delle anomalie congenite sono in relazione alla quantità e alla modalità di assunzione dell'alcol, all'epoca gestazionale di esposizione (critico è il primo trimestre) e alla suscettibilità individuale (Tabella 2).

Sindrome da astinenza neonatale (SAN)

La SAN si manifesta per la privazione improvvisa di una sostanza in grado di indurre dipendenza fisica, assunta dalla madre in gravidanza. Gravità e tempi di insorgenza della SAN sono in rapporto al tipo di droga, alla durata e all'entità dell'esposizione, al tempo trascorso dall'ultima assunzione e al grado di maturità e stato nutrizionale del neonato (Tabella 3)¹². I sintomi della SAN coinvolgono il sistema nervoso centrale e autonomo e l'apparato gastrointestinale¹³. Eroina e metadone danno una SAN completa con tremori, irritabilità, insonnia, pianto insistente, ipertono, iperreflessia moro vivace e convulsioni. Ci sono rifiuto dell'alimen-

tazione, suzione frenetica e scoordinata, vomito, diarrea, disidratazione, scarso aumento ponderale. Il neonato ha sudorazione, sbadigli e starnuti frequenti, congestione nasale, febbre, instabilità termica e marezza.

Se la SAN da eroina esordisce a breve distanza dal parto e ha una durata di pochi giorni (Tabella 3), quella da metadone ha un esordio più tardivo e un andamento variabile. Talora i sintomi persistono attenuati anche per 4-6 mesi (l'acme è verso la 6^a settimana di vita) con irrequietezza, tremori e disturbi del sonno che configurano la "sindrome da astinenza subacuta". Non c'è un rapporto lineare tra dose di metadone assunta dalla madre ed entità della SAN e molto dipende dalla sensibilità di madre e neonato in termini di metabolismo del farmaco. I neonati a termine sembrano manifestare sintomi più gravi rispetto ai pretermine (probabilmente per una relativa immaturità delle aree del SNC bersaglio delle sostanze stupefacenti e per il minore tempo di esposizione) e l'incidenza della SAN è più elevata nei neonati esposti a una dose materna superiore a 20 mg/die^{13,14}. L'alternativa al metadone, la buprenorfina, può dare una SAN di gravità e durata inferiori¹⁵.

La SAN da cocaina e cannabinoidi è a insorgenza rapida e di durata limitata. Si manifesta con disturbi neuro-comportamentali: tremori, disturbi del sonno, iporeflessia, iperreattività e anoressia. La SAN da nicotina si esprime con irritabilità, tremori e disturbi del sonno. Gli effetti dell'alcol sono spesso potenziati dall'assunzione contemporanea di altre droghe e la SAN ha insorgenza rapida e durata breve.

La sorveglianza della SAN richiede l'osservazione del neonato a intervalli ravvicinati secondo una griglia che consente di formulare il cosiddetto punteggio di Finnegan (o,

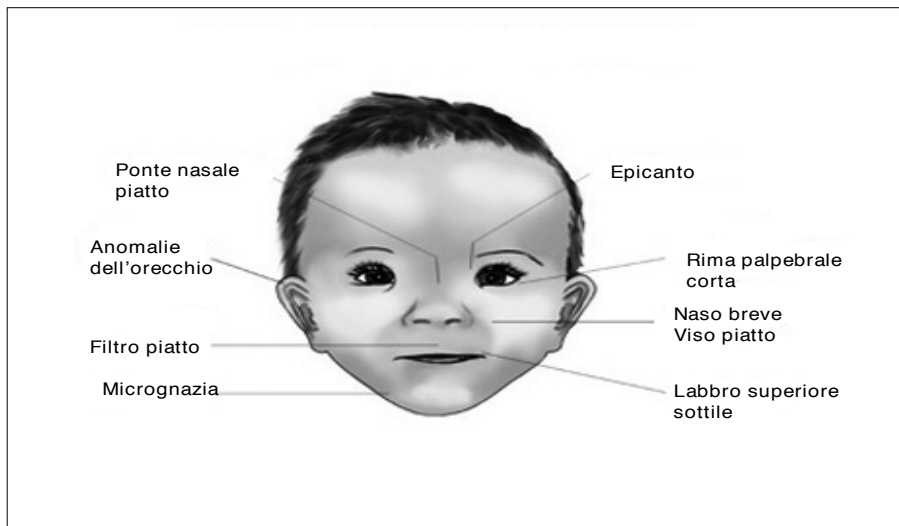


Figura 1. Principali anomalie facciali della sindrome feto-alcolica.

TABELLA 2. Anomalie congenite alcol-correlate (modificato da voce bibl. 6)

Cardiache <ul style="list-style-type: none"> > DIA > DIV > Anomalie dei grandi vasi > Tetralogia di Fallot 	Renali <ul style="list-style-type: none"> > Aplasia renale > Displasia renale > Ipoplasi renale > Duplicazioni ureterali > Idronefrosi > Reni a ferro di cavallo
Scheletriche <ul style="list-style-type: none"> > Unghie ipoplasiche > Clinodattilia > Accorciamento del 5° dito > Petto scavato e carenato > Sinostosi radio-ulnare > Sindrome di Klippel-Feil > Emispondilo > Camptodattilia > Scoliosi 	Oculari <ul style="list-style-type: none"> > Strabismo > Problemi di rifrazione > Anomalie vascolari della retina
	Uditive <ul style="list-style-type: none"> > Sordità trasmissiva > Sordità neurosensoriale

TABELLA 3. Esordio ed evoluzione della sindrome da astinenza neonatale

	Esordio dalla nascita	Durata
Eroina	Da poche ore a 24-48 ore	Breve, pochi giorni
Metadone	24-72 ore fino a 2-4 settimane	Lunga, ≥30 giorni
Cocaina	48-72 ore	Breve, pochi giorni
Cannabis	A breve distanza	Breve, pochi giorni
Alcol	6-12 ore	Breve, 2-3 giorni
Tabacco	A breve distanza	Breve, pochi giorni

in alternativa, viene utilizzato il *Lipsitz Neonatal Drug Withdrawal System*)^{16,17}. La griglia è costituita da 31 voci che indicano la gravità della SAN e l'eventuale necessità del trattamento, e ogni sintomo è associato a un punteggio. La prima valutazione è fatta già due ore dopo la nascita e, in seguito, ogni 4 ore per i primi 5 giorni. Se i sintomi sono assenti o lievi (30-50% dei casi), è possibile continuare l'osservazione o ricorrere alle sole terapie di supporto. Superato il valore soglia (punteggio ≥ 12 per almeno 2 volte in successione, o ≥ 8 per 3 volte), è indicato il trattamento farmacologico (Tabella 4)¹⁸. La terapia di supporto consi-

ste in: i) alimentazione precoce, frequente e ipercalorica; ii) apporto di liquidi ed elettroliti per evitare la disidratazione; iii) riduzione degli stimoli ambientali (tattili, visivi, acustici) e dolorosi.

L'allattamento

L'utilizzo di sostanze non rappresenta una controindicazione assoluta all'allattamento ma, trattandosi di una condizione a rischio, la decisione andrà presa caso per caso¹⁹. L'allattamento è sempre controindicato in caso di infezione materna da HIV. Le donne che fanno uso di eroina non dovrebbero allattare. L'effetto sul

neonato è la comparsa di tremori, irritabilità, vomito e inappetenza. Al contrario, l'uso di metadone e buprenorfina non rappresenta una controindicazione, a patto che la madre non assuma altre sostanze ed è anzi dimostrato che l'allattamento al seno è in grado di ridurre la probabilità e la gravità di un'eventuale SAN⁷. La cocaina passa nel latte e i neonati possono manifestare tachicardia, tachipnea, ipertensione, irritabilità, tremori, vomito, diarrea e convulsioni. L'allattamento è pertanto assolutamente controindicato. I cannabinoidi passano facilmente nel latte e danno letargia, ridotta suzione, scarsa crescita, ipotonia, disturbi neurocomportamentali e dello sviluppo motorio. L'allattamento è controindicato nelle donne che fanno uso regolare di cannabinoidi. La nicotina si ritrova nel latte materno in concentrazione 1,5-3 volte maggiore rispetto al plasma, con una emivita di circa 60-90 minuti. Le donne fumatrici producono meno latte e interrompono prima l'allattamento. La nicotina tende a dare dipendenza, e la sua tossicità si esprime con vomito, alterazione del colorito, aumento della frequenza cardiaca e irrequietezza. Il rapporto tra concentrazione nel latte e concentrazione ematica dell'alcol è molto vicino all'unità. Le conseguenze del passaggio al lattante sono soprattutto sullo sviluppo neurologico e sul rischio di crisi ipoglicemiche. La nutrice che beve un bicchiere di vino un'ora prima di allattare vede significativamente ridursi (circa del 20%) il riflesso di escrezione del latte. È consigliabile l'astensione completa dall'alcol.

Il follow-up

La dimissione di questi neonati richiede una presa in carico socio-sanitaria complessa e strettamente individualizzata, cercando di salvaguardare lo sviluppo delle funzioni genitoriali, ma con un occhio attento alla tutela del bambino e alla salvaguardia delle sue potenzialità evolutive. I figli di madri tossicodipendenti (in particolare coloro che avevano sviluppato la SAN) manifestano più frequentemente alterazioni del ritmo sonno-veglia, problemi di alimentazione e di crescita, ritardo dello sviluppo psico-motorio, disturbi neurocomportamentali e cognitivi. Queste problematiche, in contesti familiari già di per sé critici e con bassa soglia di tolleranza alla frustrazione, espongono il bambino a un rischio concreto di incuria e maltrattamento. Esiste, infine, la possibilità di ingestione accidentale o esposizione passiva a sostanze tossiche. Diagnosticare precocemente una FASD consente di intervenire per attenuare il progredire del-

TABELLA 4. Terapia farmacologica della SAN (modificato da voce bibliografica 18).

	Dose iniziale	Incremento della dose	Dose rescue	Terapie adiuvanti	Decremento della dose
Morfina	0,1 mg/kg/dose per os ogni 4 ore	Aumentare del 20-30% ogni 12 ore fino a punteggio <8 per 24 ore	Ripetere la dose precedente	Al dosaggio di morfina di 1,25 mg/kg/dose si può aggiungere fenobarbitale o clonidina	Ridurre del 10% ogni 24 se punteggio <8. Sospendere a 0,15 mg/kg/dose
Metadone	0,1 mg/kg/dose per os ogni 12 ore	Calcolare l'intera dose delle precedenti 24 ore e dividerla in due somministrazioni giornaliere	Dosi aggiuntive di 0,025 mg/kg/dose ogni 4 ore se punteggio >8. Dose massima 0,5 mg/kg/dose	Dopo avere raggiunto il dosaggio massimo	Ridurre del 10% ogni 1-2 settimane. Sospendere a 0,05 mg/kg/dose
Buprenorfina	5,3 mcg/kg/dose per os ogni 8 ore	Aumentare del 25%. Dose massima 60 mcg/kg/die	50% della dose precedente	Dopo avere raggiunto il dosaggio massimo	Dopo 3 giorni di stabilizzazione ridurre del 10% (se punteggio <8). Sospendere quando la dose è il 10% di quella iniziale
Fenobarbitale	20 mg/kg carico iniziale	Dose di mantenimento 5 mg/kg		Solo come terapia adiuvante	
Clonidina	Da 0,5 a 1,5 mcg/kg per os	Aumentare in 1-2 giorni fino a 3-5 mcg/kg/die da dividere ogni 4-6 ore		Solo come terapia adiuvante	Non necessario

le disabilità secondarie e le sue possibili conseguenze in termini di sviluppo psico-motorio, risultato scolastico, autonomia personale e relazioni socio-affettive.

✉ ritamaria.pulvirenti@auslromagna.it

- Behnke M, Smith VC. Committee on substance abuse and committee on fetus and newborn. Prenatal substance abuse: short and long term effects on the exposed fetus. *Pediatrics* 2013;131:e1009-24.
- Anand JSK, Campbell-Yeo M. Consequences of prenatal opioid use for newborns. *Acta Paediatr* 2015;104:1066-9.
- Behnke M, Eyler FD, Garvan CW, et al. The search for congenital malformations in newborns with fetal cocaine exposure. *Pediatrics* 2001;107:e74.
- Minnes S, Lang A, Singer L. Prenatal tobacco, marijuana, stimulant, and opiate exposure: outcomes and practice implications. *Addict Sci Clin Pract* 2011;6:57-70.
- Cuoghi G, Alessandrini F, Zoccatelli G. Uso di nicotina in gravidanza e alterazioni cerebrali nel bambino. In: *Neuroscienze delle Dipendenze*. Il Neuroimaging. Dipartimento

Politiche Antidroga. Presidenza del Consiglio dei Ministri. Novembre 2012, pgg 369-83.

- OSSFAD. Guida alla diagnosi dello spettro dei disordini feto-alcolici, 2010.
- Burns E, Gray R, Smith LA. Brief screening questionnaires to identify problem drinking during pregnancy: a systematic review. *Addiction* 2010;105:601-14.
- May PA, Fiorentino D, Coriale G, et al. Prevalence of children with severe fetal alcohol spectrum disorders in communities near Rome: Italy. New estimated rates are higher than previous estimates. *Int J Environ Res Public Health* 2011;8:2331-51.
- Pichini S, Marchei E, Vagnarelli F, et al. Assessment of prenatal exposure to ethanol by meconium analysis: result of an Italian multicentre study. *Alcohol Clin Exp Res* 2012;36:417-24.
- Wattendorf DJ, Muenke M. Fetal alcohol spectrum disorders. *Am Fam Physician* 2005;72:279-85.
- Cook JL, Green CR, Lilley CM, et al. Fetal alcohol spectrum disorder: a guideline for diagnosis across the lifespan. *CMAJ* 2016;188:191-7.
- Kocherlakota P. Neonatal abstinence syndrome. *Pediatrics* 2014;134:e547-61.

13. Wolff K, Perez-Montejano R. Opioid neonatal abstinence syndrome: controversies and implications for practice. *Curr Drug Abuse Rev* 2014;7:44-58.

- Dysart K, Hsieh HC, Kaltenbach K, et al. Sequela of preterm versus term infants born to mothers on a methadone maintenance program: differential course of neonatal abstinence syndrome. *J Perinat Med* 2007;35:344-6.
- Jones HE, Kaltenbach K, Heil SH, et al. Neonatal abstinence syndrome after methadone or buprenorphine exposure. *N Engl J Med* 2010;363:2320-31.
- Jansson LM, Velez M, Harrow C. The opioid exposed newborn: assessment and pharmacologic management. *J Opioid Manag* 2009;5:47-55.
- Lipsitz PJ. A proposed narcotic withdrawal score for use with newborn infants: a pragmatic evaluation of its efficacy. *Clin Pediatr* 1975;14:592-4.
- Cramton REM, Gruchala NE. Babies breaking bad: neonatal and iatrogenic withdrawal syndrome. *Curr Opin Pediatr* 2013;25:532-42.
- D'Apolito K. Breastfeeding and substance abuse. *Clin Obst Gynecol* 2013;56:202-11.

Alcune riflessioni sulle politiche collegate al fenomeno della denatalità

Maurizio Franzini

Professore ordinario di Politica Economica, Università di Roma "La Sapienza"

Denatalità

Nel Forum sulla denatalità non poteva mancare uno sguardo agli aspetti economici del fenomeno. Ecco le domande cruciali: la contrazione delle nascite fa male o bene all'economia e alla ricchezza delle nazioni, soprattutto in considerazione dei cambiamenti della struttura della popolazione? Quali sono le molte e complesse variabili che intervengono nella dinamica delle popolazioni? Ma soprattutto cosa fare e come farlo, cioè quali dovrebbero essere gli elementi essenziali di una politica volta a evitare i due scenari opposti della desertificazione demografica e della sovrappopolazione? Questi e molti altri ancora sono i temi affrontati, nel suo intervento, da Maurizio Franzini.

Maurizio Franzini è professore ordinario di Politica Economica e direttore della Scuola di Dottorato in Economia, Università di Roma "La Sapienza"; direttore del CIRET, Centro di Ricerca Interuniversitario "Ezio Tarantelli"; presidente dell'Associazione "Etica ed Economia" e direttore della rivista online "Menabò di Etica e Economia"; coordinatore dell'Area di Ricerca "Economy-Environment Interaction" della European Association for Evolutionary Political Economy (Eaep). È membro del Comitato Scientifico di diverse riviste (Politiche Sociali, Meridiana, Parole Chiave, International Review of Sociology, Ergonomia). Fra i suoi principali interessi spicca quello delle disuguaglianze, al quale ha dedicato anche le sue ultime pubblicazioni: Explaining Inequality, London, Routledge 2016 (con M. Pianta) e "The Engines of Inequality" in Interconomics, 2016; 51, 2, pp. 49-55 (con M. Pianta).

Come sempre, chi volesse proporre ulteriori riflessioni o commenti sugli argomenti trattati in questo Forum può farlo scrivendo al direttore di Quaderni.

Carlo Corchia

In cerca della popolazione "ottima"

Era il 1967 quando Kingsley Davis, il sociologo e demografo che fu tra gli iniziatori dell'analisi delle transizioni demografiche, lamentava che nel dibattito sulle politiche per la popolazione fosse così difficile trovare una "esplicita discussione degli obiettivi di lungo termine" di tali politiche [1].

Allora il problema era quello che, con una terminologia introdotta dallo stesso Davis, veniva chiamato della "esplosione della popolazione". Tipicamente, osservava sempre Davis, si forniva un rapido elenco dei danni che potevano derivare da quella esplosione per passare alle misure ritenute più idonee per affrontarla, tra le quali dominava la "pianificazione familiare" (cioè la contraccezione). Si vedrà più avanti quali fossero le idee di Davis sulle politiche da adottare. Per ora c'è da sottolineare che la discussione esplicita (e, aggiungerei, accurata) degli obiettivi di lungo termine da perseguire, invocata da Davis, se mancava allora manca ancora oggi.

Ciò di cui vi è relativa abbondanza sono, invece, ipotesi su specifiche – e diversamente desiderabili – conseguenze della dinamica della popolazione. Molte di esse si possono trovare nella letteratura economica. Per esempio, chi aderisce alla teoria della crescita economica di stampo neo-classico tradizionale (originata da Robert Solow negli anni '50) considera positiva ogni espansione della popolazione perché, secondo quella teoria, essa si traduce in crescita della produzione e del reddito – cioè in quello che è generalmente considerato il più desiderabile degli obiettivi economici. Quella teoria è però esposta a molte critiche, la principale delle quali, dal punto di vista che qui interessa, è la mancata considerazione del ruolo delle risorse naturali che, nel lungo termine, possono esaurirsi, dando quindi luogo a problemi di sostenibilità, e che, in un orizzonte temporale più breve, possono ostacolare la produzione e quindi rallentare la crescita economica. La conseguenza sarebbe che i beni disponibili per il consumo si espanderebbero a un ritmo inferiore a quello della popolazione con effetti di riduzione del consumo pro capite e quindi del benessere economico. Si tratta, in fondo, del meccanismo già individuato da Malthus nel 1798 nel suo *Essay on the Principle of Population*.

Una popolazione declinante può porre altri problemi al benessere sociale. La prospettiva, questa volta, è quella del finanziamento di cruciali comparti della

spesa sociale, come le pensioni e la sanità. Infatti, in gran parte dei sistemi di welfare contemporanei, sono i contributi pagati dai "giovani" – naturalmente se occupati – a finanziare le pensioni degli anziani e le loro cure sanitarie. La popolazione calante, alterando il rapporto tra giovani e anziani, altera anche l'equilibrio finanziario di questi sistemi di welfare con conseguenze sul benessere degli anziani.

Del calo della popolazione potrebbero risentire negativamente anche le innovazioni dalle quali dipende, e in modo rilevante, il tasso di crescita economica. Infatti, vi è evidenza che gli innovatori sono in prevalenza giovani e, d'altro canto, essi stimolano l'introduzione di nuovi prodotti perché ne sono spesso i principali fruitori.

Altri effetti specifici della dinamica della popolazione potrebbero essere elencati. Ma possiamo fermarci qui e trarre qualche conclusione. Anzitutto, queste analisi delle conseguenze della dinamica della popolazione non sono inattaccabili perché dipendono da una serie di altre circostanze – relative a tecnologia, istituzioni, politiche e anche altro – sulle quali si formulano tacite, e discutibili, assunzioni. Inoltre queste analisi parziali, al di là della loro correttezza, non confluiscono in un quadro complessivo all'interno del quale, grazie anche a una qualche metrica di valutazione, si possa individuare la popolazione "ottima" e la sua dinamica.

Per muovere in questa direzione, una strada – familiare agli economisti – sarebbe quella dell'analisi costi-benefici. Le difficoltà da affrontare nell'applicazione di questo metodo sono, in generale, rilevanti e lo sono in modo particolare quando l'oggetto è la popolazione. I problemi riguardano non soltanto la possibilità di individuare con precisione tutti i costi e i benefici rilevanti (che naturalmente non possono essere soltanto quelli privati né soltanto quelli monetari) ma anche il metodo da utilizzare per comparare in modo soddisfacente costi e benefici che sono diversi per dimensione, metodo di calcolo, tempo nel quale si manifestano e anche altro. Un tentativo di questo tipo è stato però compiuto nell'ambito del *Na-*

tional Transfer Accounts Project, diretto da Ronald Lee e Andrew Mason, e la conclusione è che la natalità negli Stati Uniti è molto vicina al tasso ottimo, quello che massimizza la differenza tra benefici e costi, mentre in Europa e Asia orientale resta molto al di sotto di quel tasso. Malgrado il loro interesse, questi coraggiosi tentativi difficilmente possono essere considerati la risposta definitiva al problema della popolazione ottima: troppe sono le questioni ancora controverse.

Prevenire dinamiche “catastrofiche”

In considerazione di tutto ciò, e in attesa di progressi, ci si può accontentare di una modalità di fissazione degli obiettivi meno ambiziosa: quella che consiste nell'individuare un intervallo per le dimensioni e i tassi di crescita della popolazione, all'interno del quale possono ragionevolmente escludersi eventi che approssimativamente possiamo chiamare “catastrofici”. Quindi: dalla ricerca del punto di ottimo a quella dell'intervallo “non catastrofico”. Appare allora possibile affermare che la dinamica esplosiva della popolazione prevista solo qualche anno fa fosse “catastrofica” almeno per i suoi effetti sull'ambiente e le risorse naturali. E quella flebilissima di oggi, in gran parte del globo, è “catastrofica” perché la società a cui conduce, con sempre meno giovani e con “nazioni” a rischio di estinzione, non può essere definita altro che catastrofica. L'Italia, che da circa 40 anni, è al di sotto – e sempre più al di sotto – del tasso di riproduzione necessario per tenere costante la popolazione, sembra proprio su un sentiero dinamico “catastrofico”.

Cosa fare e come farlo: la questione della libertà

Dunque, le ragioni per preoccuparsi di queste tendenze e per porsi il problema di intervenire a correggerle non mancano – e, in realtà, la consapevolezza che le cose stiano così sembra (moderatamente) crescente. La questione diventa allora quella della cosa fare e come farlo, delle forme dell'intervento correttivo. Un problema, piuttosto antico, al riguardo, è quello del rischio di limitare una libertà considerata incoercibile come quella relativa alla decisione sui figli da avere. È interessante peraltro rileggere quanto scriveva l'*Economist* nel gennaio 2006: «La nuova demografia per la quale la popolazione invecchia e si riduce va celebrata. L'umanità una volta era presa in una trappola di alta fertilità e alta mortalità. Ora è proiettata verso la libertà della bassa fertilità e bassa mortalità. Il controllo che le donne hanno sul numero dei figli è un bene indiscutibile così come lo è la possibilità di godere, nei Paesi

ricchi, di 10 anni di vita in più rispetto al 1960».

Dunque, nella sostanza, si dice che la libertà viene al di sopra di ogni altra cosa e gli esiti a cui conduce il suo godimento vanno comunque valutati positivamente. Troppo facile, viene da dire. Anzitutto vi è da chiarire cosa si intende per libertà e poi, se la libertà conduce alla “catastrofe”, non possiamo sicuramente disinteressarcene. Uno che non intendeva di certo farlo e, anzi la pensava piuttosto diversamente, era Garrett Hardin che nel 1968, preoccupato per le tendenze della popolazione mondiale, pubblicò su *Science* un breve saggio (*The Tragedy of Commons*) di straordinario successo. Le ragioni di questo successo riguardano il fatto che Hardin illustrò la possibilità che i beni di proprietà comune possano essere sovra-sfruttati fino al loro esaurimento. Pochi sanno che il punto di partenza di Hardin e il centro del suo interesse fossero la sovrappopolazione.

Riflettendo sulle cause di quest'ultima, Hardin giunse alla “mano invisibile” di A. Smith e all'idea che ciò che fanno i singoli, nella loro libertà, è di vantaggio per l'intera società: «*La ricchezza delle nazioni* ha reso popolare la “mano invisibile”, cioè l'idea che un individuo che persegue il proprio interesse è come se fosse guidato da una mano invisibile a promuovere l'interesse generale. Se questa ipotesi fosse corretta potremmo assumere che gli esseri umani controllano la loro fecondità in modo da realizzare la popolazione ottima. Se l'assunzione non è corretta, abbiamo bisogno di riesaminare le nostre libertà individuali per stabilire quali di esse siano difendibili».

Per Hardin questo è quello che doveva essere fatto. Animato da questa convinzione egli non si trattenne dal criticare la Dichiarazione delle Nazioni Unite sui diritti umani – che allora era stata appena divulgata – nella quale si assume che la famiglia sia la naturale e fondamentale unità della società e che a essa spetti ogni decisione rispetto alla dimensione della famiglia.

Per Hardin il problema della popolazione non può essere risolto dalla “mano invisibile”. Anzi, egli ritiene che esso sia uno di quei problemi che non ammette soluzioni “tecniche”, nel senso che – come altri della stessa natura – richiede cambiamenti nei valori umani o nell'idea di moralità. Hardin, evidentemente, pensa che la conciliazione tra libertà individuale ed esiti sociali desiderabili o, almeno, “non catastrofici”, sia impossibile. Ma questa idea non è convincente. Infatti, per cambiare i comportamenti, non occorrono necessariamente nuovi valori; può bastare cambiare le “convenienze” e questo, peraltro, è largamente compatibile con l'esercizio della libertà.

L'approccio economico alla decisione di procreazione

Quando si parla di calcoli di convenienza in tema di natalità, non si può non richiamare l'importante – e forse anche un po' irritante – contributo di Gary Becker del 1960 [2]. Quel contributo, con alcuni suoi successivi sviluppi, è importante perché colloca la decisione sulla procreazione in un contesto di razionalità nel quale svolgono un ruolo decisivo i costi e i benefici associati ai figli, i vincoli economici oltre che, naturalmente, i valori e le preferenze dei genitori. Questa impostazione può apparire irritante, e per diversi motivi, soprattutto perché tratta allo stesso modo la decisione di avere figli e quella di acquistare un frigorifero.

Tuttavia, se si prendono in esame gli studi empirici sulla natalità, si può verificare che essi spesso identificano come determinanti del fenomeno fattori che rientrano tra i costi, i benefici e i vincoli di Becker: il reddito della famiglia e l'occupazione della donna; il rischio di perdita dell'occupazione dopo la maternità; i costi da sopportare per allevare i figli; il valore che si attribuisce alla maternità e alla paternità in relazione ad altre attività e anche l'aiuto sociale di cui si potrà godere in caso di difficoltà con i figli.

È da sottolineare che dalla combinazione di diversi valori per questi fattori possono scaturire scelte di procreazione uguali: per esempio, chi avesse redditi più bassi ma anche costi più bassi per allevare i figli potrebbe prendere le stesse decisioni di chi avesse redditi e costi più alti. Adottando questa prospettiva, diventa anche chiaro che il reddito non è né l'unica né la principale determinante delle decisioni di avere dei figli. I dati mostrano che il numero dei figli non cresce sistematicamente con il reddito – anzi! – e ciò appare in contrasto con la previsione della teoria: come per altri beni (non inferiori) il numero dei figli dovrebbe crescere con il reddito. La spiegazione di Becker è che questo effetto del reddito ci sia ma venga oscurato da altre forze contrarie: la diffusione della contraccezione, da un lato, e i costi crescenti dei figli dall'altro. Se il primo effetto è destinato a svanire o almeno ad attenuarsi, il secondo può protrarsi nel tempo soprattutto se le politiche (che sono un elemento decisivo in questa storia, malgrado Becker tenda a non sottolinearlo) non si curano troppo di tenere quei costi sotto controllo. Naturalmente i valori culturali e le credenze religiose contano. Per esempio, nel suo commento al saggio di Becker un altro prestigioso economista, James Duesenberry, osserva che i condizionamenti sociali sono rilevanti e introducono elementi di

rigidità in queste scelte. In particolare egli ricorda come lo status sociale determini l'idea che si ha del futuro dei figli, e questo può frenare il desiderio riproduttivo quando la combinazione di reddito e costi non consente di realizzare quell'idea. Fattori culturali come questi (e anche fattori psicologici come i tratti della personalità, di cui alcuni studi mostrano l'importanza) sono certamente rilevanti ma da quasi tutti gli studi empirici emerge che l'effetto delle variabili economiche – e, soprattutto, delle loro variazioni – è forte e sistematico. Questa impostazione può anche aiutare a comprendere meglio le ragioni e il significato della distanza tra le intenzioni sui figli che si desiderano e quelli che effettivamente si prevede di avere, rilevata da diverse indagini e, in particolare, da quella promossa in Italia di recente dall'Istituto Toniolo [3]. In quest'ultima indagine, alla domanda: “se tu non avessi costrizioni o impedimenti di alcun genere, quanti figli vorresti avere in tutto?” oltre l'80% degli intervistati ha risposto almeno due. Alla successiva domanda: “Realisticamente, quanti figli prevedi di avere in tutto nel corso della tua vita?” questa percentuale è scesa al 60%.

Nello schema beckeriano la prima domanda suonerebbe più o meno così: “Quanti figli vorresti se non costassero nulla e tu non avessi altri vincoli economici?”; inoltre le differenti risposte alle due domande verrebbero ricondotte all'altezza dei costi e dei vincoli di natura sostanzialmente economica. Non è però facile dire come gli intervistati abbiano interpretato la condizione di assenza di costrizioni e impedimenti di cui alla prima domanda. Quasi certamente in modi assai diversi e probabilmente includendovi alcuni dei costi e alcuni vincoli di carattere economico. Non si può perciò stabilire l'influenza di costi e vincoli sui figli che si prevede effettivamente di avere né quali potrebbero essere le conseguenze di un loro alleggerimento. Peraltro si può notare che i figli realisticamente previsti sono, secondo l'indagine, inferiori di circa $\frac{1}{4}$ a quelli liberamente desiderati; quindi, se le aspirazioni come qui intese non trovassero ostacoli, non si riuscirebbe comunque a portare il numero medio di figli dal livello attuale (1,37) a quello che assicura la riproduzione della popolazione (2,1) e, quindi, ad allontanare decisamente il pericolo della “catastrofe”.

Quali interventi?

Si può però supporre che interventi “ben congegnati” potrebbero avere effetti più consistenti, perché potrebbero ridurre anche quei costi e vincoli di cui i rispondenti hanno tacitamente tenuto conto nel rispondere alla prima domanda. I risultati

che emergono da numerosi studi empirici sembrano dare sostegno a questa supposizione. Infatti, gli effetti di politiche dirette a ridurre i costi o a allentare i vincoli sono rilevanti, e ciò vale soprattutto se esse consistono non nel dare incentivi diretti per incrementare la fecondità ma piuttosto nel creare condizioni che migliorano complessivamente la situazione delle donne e degli uomini in età riproduttiva. In altri termini, le politiche più efficaci sembrano essere quelle non direttamente mirate alla riproduzione.

Uno studio riferito agli Stati Uniti trova che i sussidi e gli incentivi fiscali per i figli hanno avuto qualche effetto ma non hanno prodotto decisivi cambiamenti sulle decisioni relative al numero dei figli da avere [4]; un altro studio verifica che le misure di sostegno alle famiglie con figli, introdotte in Russia nel 2006, hanno influenzato positivamente il tasso totale di fecondità ma il loro effetto è stato contenuto, comunque insufficiente per raggiungere la soglia della riproduzione della popolazione [5]. L'impatto di politiche che incidono su variabili economiche come la disoccupazione, urbana e rurale, l'emigrazione e il tasso di mortalità in età riproduttiva è maggiore.

Senza procedere oltre in questo elenco, in generale, la strada migliore sembra essere quella che consiste nell'adottare politiche che non sono mirate direttamente alla riproduzione ma che la facilitano in modo un po' obliquo, favorendo l'occupazione delle donne e la loro sicurezza economica, migliorando il reddito familiare, riducendo il costo di allevare i figli e così via.

Cinquanta anni fa, Kingsley Davis nella sua decisa critica della contraccezione come unica politica della popolazione, si schierò a favore di interventi del tipo di quelli che stiamo considerando. Egli li invocava per ridurre, e non per accrescere, la dinamica della popolazione. Passare brevemente in rassegna alcuni di essi è interessante sia perché oggi suonano paradossali sia perché mostrano che questo approccio può essere usato nelle due direzioni: evitare di tassare i single più di chi è coniugato; non dare esenzioni fiscali maggiori a chi ha figli; abbandonare politiche di tassazione che penalizzano le coppie quando la donna lavora (l'idea era che se lavora la donna non fa figli); ridurre i periodi di congedo per maternità; non assegnare più gli alloggi popolari sulla base della numerosità della famiglia; non dare più borse di studio a studenti sposati. Dopo questo sforzo propositivo, Davis concludeva, non senza buone ragioni: «I ministri dell'economia e dell'istruzione, non il ministro della salute, devono essere la fonte delle politiche per la popolazione».

Imboccare questa strada significa escludere che le politiche riguardanti la riproduzione debbano essere di tipo coercitivo, come credeva – e temeva – Hardin. Peraltro, la coercizione appare un'arma decisamente impropria quando il problema è fare più e non meno figli. Quelle politiche non devono neanche mirare principalmente ad alterare la convenienza tra fare e non fare figli a parità di altre condizioni; esse, piuttosto, devono rompere questa parità di condizioni ampliando le opportunità di vasti strati della popolazione e in particolare delle donne che più soffrono della loro mancanza. Politiche siffatte hanno, dunque, anche il pregio di espandere e non restringere la libertà, superando il dilemma delineato da Hardin. Non vi è certezza che la maggiore libertà sarà da tutte le donne utilizzata per accrescere il numero dei figli, ma certamente molte lo faranno e, comunque, un ampliamento delle libertà e opportunità è desiderabile di per sé.

Se nel prendere le loro decisioni i ministri dell'economia e dell'istruzione, ma anche della salute (e, dobbiamo aggiungere, i policy maker di Bruxelles) tenessero in debito conto questi aspetti, certamente il quadro delle politiche adottate sarebbe molto diverso e, inoltre, non assisteremmo al tentativo di affrontare il problema della denatalità con misure inadeguate per disegno e risorse impegnate (vedi il bonus bebè) o a campagne di comunicazione affidate a chi non ha piena cognizione delle cause di fondo del problema (come quella da cui siamo stati raggiunti in prossimità del fertility day).

Se abbiamo a portata di mano politiche che possono accrescere le opportunità, soprattutto delle donne, e al tempo stesso allontanare lo spettro di una dinamica catastrofica della popolazione, perché non dovremmo attuarle? Agli esperti del mondo misterioso (ma forse non troppo) della decisione politica, l'ardua risposta.

✉ maurizio.franzini@uniroma1.it

1. Davis K. Population Policy: Will Current Programs Succeed? *Science*, 10 Nov. 1967, pp. 730-739.

2. Becker GS. An Economic Analysis of Fertility. In: *Demographic and Economic Change in Developed Countries*. Princeton: Princeton University Press, 1960.

3. Istituto Giuseppe Toniolo. La condizione giovanile in Italia. Rapporto giovani 2016. Il Mulino, 2016.

4. Dunn R. Subsidies for Childbearing and Fertility Rates, *Challenge*, Sept-Oct. 2003, pp. 90-9.

5. Miljkovic D, Glazyrina A. The Impact of Socio-economic Policy on Total Fertility Rate in Russia. *Journal of Policy Modelin*. 2015;37:961-73.

Migrare è vita!



Stefania Manetti

Pediatra di famiglia, Piano di Sorrento, Napoli

Ho imparato che il problema degli altri è uguale al mio. Sortirne tutti insieme è la politica. Sortirne da soli è l'avarizia.

DON LORENZO MILANI

Le cose una volta viste non possono più diventare invisibili.

AHMAD, 14 ANNI,
CAMPO DI KAWERSGOSK
PER RIFUGIATI SIRIANI, IRAQ

Sara è arrivata in Italia con un barcone, per due volte è caduta in acqua, la seconda caduta le ha provocato un trauma cranico; ma è arrivata, e da qualche mese è in affido presso una Casa Famiglia. La sua etichetta: minore non accompagnato.

Sara ha 15 anni, non è accompagnata perché i suoi genitori e i suoi fratelli sono stati uccisi; lei è riuscita invece a fuggire. La sua fuga è durata poco, è stata catturata da una banda di ribelli e venduta come schiava a un mercante bianco. Per un anno è stata vittima di torture. Durante la visita in ambulatorio sono ben evidenti sulla sua pelle tante cicatrici, esiti di molte frustate, segni che ri-

marranno sul suo corpo e di più nella sua anima. Il motivo delle torture è stato "semplicemente" il colore della sua pelle.

Dalla Casa Famiglia Sara ha cercato di scappare due volte. Non capisce la nostra lingua, il suo orizzonte non è lo stesso, il suo sguardo è di paura. Sara non si fida, non si fa visitare, non parla.

Dal dizionario Treccani: migrazione s. f. [dal lat. *migratio -onis*]. *In genere (come fenomeno biologico o sociale) ogni spostamento di individui, per lo più in gruppo, da un'area geografica a un'altra, determinato da mutamenti delle condizioni ambientali, demografiche, fisiologiche, ecc.*

Migrare è ricerca di vita, è un fenomeno antico che ha sempre caratterizzato il genere umano e il mondo animale. Si migra alla ricerca di una luogo migliore, per fuggire da morte sicura, per proteggere la propria famiglia o se stessi dalla violenza, per evitare che un figlio diventi un bambino soldato o entri nel mercato degli spacciatori, o una figlia venga venduta come schiava. Si migra per tanti e diversi motivi. Le balene migrano per seguire fonti alimentari, le tartarughe marine migrano per riprodursi, alcune farfalle per raggiungere luoghi di ibernazione o svernamento.

L'attitudine delle popolazioni a spostarsi nel nostro pianeta è sempre stato un fenomeno che ha consentito all'umanità di sopravvivere per lungo tempo e diffondersi. La mobilità è fisiologica perché è una condizione funzionale all'equilibrio sociale. La migrazione internazionale è un fenomeno globale, con zone del nostro pianeta interessate con maggiore intensità. Sulle migrazioni influiscono la geografia del Paese da cui si migra, la politica, la religione e il momento storico.

In molti Paesi, destinazioni prioritarie del fenomeno migratorio, la migrazione è vissuta come un evento da considerare come emergenza, anomalo, una sorta di invasione da parte di un popolo in fuga verso un altro popolo. Questo succede, nonostante il fenomeno duri oramai da tanti anni e sia in crescita costante.

L'UN-DESA, Dipartimento per l'Economia e gli affari sociali dell'ONU, il 14 ottobre 2016 ha approvato la Dichiarazione di New York per i Rifugiati e i Migranti. La Dichiarazione ha assunto l'impegno di proteggere i diritti dei migranti e dei rifugiati, di salvare vite e raggiungere una condivisione più equa del peso e delle responsabilità necessarie per proteggere e assistere i rifugiati.

"Dopo anni di invisibilità e di incomunicabilità, noi migranti siamo finalmente benvenuti e ascoltati" dice Eni Lestari, presidente dell'International Migrants Alliance, rivolto ai vari leader mondiali durante il Summit. "Noi siamo coloro a cui è stato negato il futuro, i diritti e i sogni che avevamo un tempo.

I numeri dei migranti

Nel 2015 nel mondo ci sono stati 244 milioni di migranti; di questi il 58% vive in Paesi sviluppati del Nord del mondo e il 42% in Paesi in via di sviluppo.

Un fenomeno in crescita

Tra il 1990 e il 2015 il numero globale di migranti internazionali è cresciuto del 60%. Gran parte di questa crescita è avvenuta tra il 2000 e il 2010.

Dove si emigra di più?

Circa 2/3 dei migranti vivono in Europa (76 milioni) e in Asia (75 milioni). Il Nord Ameri-

BOX

Rifugiati, "migranti" e "richiedenti asilo" sono parole spesso usate come sinonimi. In realtà sono definizioni legate tra loro ma non coincidenti:

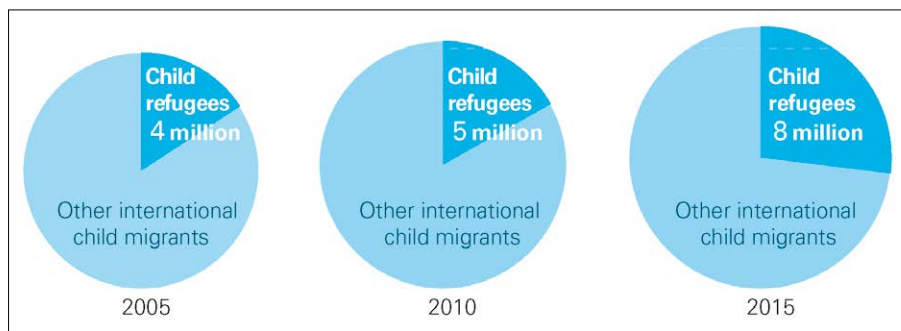
Migranti Internazionali: persone che vivono in una nazione diversa rispetto al loro Paese di origine.

Rifugiati: è lo status giuridicamente riconosciuto di una persona che ha lasciato il proprio Paese e ha trovato rifugio in un paese terzo. In base alla Convenzione di Ginevra firmata nel 1951:

è rifugiato chi "...nel giustificato timore d'essere perseguitato per la sua razza, la sua religione, la sua cittadinanza, la sua appartenenza a un determinato gruppo sociale o le sue opinioni politiche, si trova fuori dello Stato di cui possiede la cittadinanza e non può o, per tale timore, non vuole domandare la protezione di detto Stato".

Richiedenti asilo: persone che hanno fatto richiesta di asilo o di stato di rifugiato.

Internal displaced persons (IDP): sfollati interni, persone che sono state obbligate a fuggire o lasciare le proprie case o luoghi di residenza abituali, in particolare come risultato di conflitti armati, situazioni di violenza, violazione dei diritti umani, o per disastri naturali o causati dall'uomo. Sono persone che non hanno attraversato confini riconosciuti come internazionali.



Bambini rifugiati e migranti, 2005-2015.

ca è al 3° posto, seguita dal continente africano (21 milioni), America Latina e Caraibi (9 milioni), e Oceania (8 milioni).

Il 67% dei migranti vive in 20 nazioni. Le donne sono poco meno della metà dei migranti internazionali, ma superano i migranti maschi in Europa e Nord America.

Il tasso netto di migrazione è la differenza tra immigrati ed emigrati da un'area, in un certo periodo di tempo standardizzato, per 1000 abitanti. Un valore positivo indica che nel territorio sono immigrate più persone di quante ne siano emigrate, viceversa in caso di un indice negativo.

Tra il 2000 e il 2015 il "tasso positivo netto" di migrazione ha contribuito al 42% della crescita della popolazione dell'America del Nord e al 32% dell'Oceania.

In Europa senza un "tasso positivo netto" la popolazione, tra il 2000 e il 2015, sarebbe stata in decrescita.

Nel 2015 l'India ha vissuto la maggiore "diaspora" mondiale con 16 milioni di migranti.

Il costo della migrazione

Nel 2014 i migranti provenienti da Paesi in via di sviluppo hanno inviato nei propri Paesi di origine un capitale pari a 426 bilioni di dollari USA, con un incremento del 4,4% rispetto al 2013 (dati del 2015 della Banca Mondiale); questa cifra è molto al di sopra degli investimenti diretti verso Paesi stranieri, Cina esclusa. Questi capitali sono serviti per migliorare la vita di molte famiglie e comunità con investimenti per l'educazione, la salute, le infrastrutture e le case. I Paesi di destinazione dei migranti hanno anch'essi ricevuto benefici in termini di occupazione di lavori critici, di tasse e contributi fiscali, oltre all'arricchimento culturale legato a una società dinamica.

Ma nonostante i numeri e i dati, i migranti, e in particolar modo i più fragili, ossia le donne e i bambini, rimangono vittime di traffico di esseri umani, di violenza, e di discriminazione. Inoltre, per alcuni Paesi del mondo, la migrazione rimane l'unica opzione per i giovani per trovare un lavoro decente, fuggire dalla povertà, dalla persecuzione e dalla violenza.

Migranti e rifugiati

Le migrazioni forzate provocate da guerre e persecuzioni, secondo l'ultimo rapporto dell'Alto Commissariato delle Nazioni Unite per i rifugiati (UNHCR), hanno raggiunto i massimi livelli. Sono 59,5 milioni i profughi alla fine del 2014 rispetto ai 37,5 milioni di dieci anni fa. Più della metà sono bambini. Sono i conflitti i responsabili di questo esodo di massa, conflitti ancora in atto, che costringono le persone a fuggire. Ogni giorno sono circa 42 mila le persone in fuga rispetto alle 11mila nel 2010. Nel 2014 solo 126.800 rifugiati sono potuti ritornare nel loro Paese di origine, il numero più basso riscontrato negli ultimi 31 anni.

Nel 2014 il numero totale di rifugiati nel mondo è stato stimato a 19,5 milioni, con la Turchia la nazione che ne ospita il numero maggiore, seguita dal Pakistan, dal Libano e dell'Iran. Più della metà dei rifugiati provengono da tre nazioni: Siria, Afghanistan e Somalia.

I bambini?

Sono 50 milioni i bambini che hanno attraversato confini o sono stati sfollati con forza, e questa è una stima molto ridotta del problema. Più della metà di loro, 28 milioni, sono fuggiti dalla violenza e dalla insicurezza.

Oggi, circa 1 bambino ogni 200 nel mondo è un bambino rifugiato, e tra il 2005 e il 2015 il numero di bambini migranti è aumentato del 21%. Sono in egual misura maschi e femmine, anche se esistono poi delle differenze di genere per il rischio di essere reclutati come bambini soldato o per essere vittime di violenza. In generale la popolazione di rifugiati è più giovane rispetto alla popolazione di migranti.

Proteggendo questi bambini, preserviamo i nostri valori più profondi e adempiamo ai nostri compiti: nutrire le future generazioni, ossia il futuro del nostro mondo.

I bambini migranti, rifugiati o sfollati sono spesso oggetto di xenofobia e discriminazione; spesso le barriere linguistiche rendono difficili anche le richieste di aiuto. 70.000 bambini ogni anno nascono senza nazione.

Che futuro avranno? La risposta dipende molto da quello che facciamo oggi. Non importa come arrivano o il perché fuggano, sono sempre bambini che hanno diritto di essere protetti e supportati.

Le migrazioni non si fermano innalzando i

muri o con l'affondamento dei barconi. Il muro eretto nel 2006 tra Messico e USA non ha per nulla ridotto il passaggio tra i due Paesi, e, a oggi, esso è il varco migratorio più transitato al mondo.

Il tema migranti è all'ordine del giorno in Europa e, sotto l'occhio dei media, è diventato uno strumento per ottenere consensi elettorali facendo leva sulla paura, la rabbia e l'insicurezza delle persone.

Ricerche fatte dal Pew Center di Washington evidenziano che, dopo la Grecia, l'Italia è il secondo Paese con sentimenti razzisti nei confronti dei migranti. I mezzi di informazione hanno un ruolo importante nella trasmissione di messaggi che spesso "fanno spettacolo" e di notizie relative a emergenze continue.

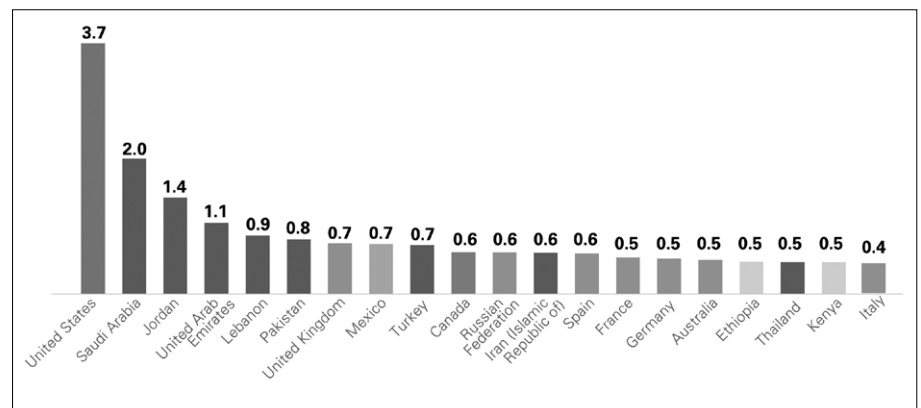
Un serio approfondimento e un tentativo di soluzione del problema sarebbero un atto dovuto a Sara, e a tutti i minori che arrivano rischiando la propria vita, e specialmente per coloro che non sono riusciti ad arrivare il cui futuro è stato annullato. Sarebbe semplice, quasi banale, e forse per molti ingenuo, pensare che ogni cittadino del mondo possa avere libera circolazione e il diritto di scegliere dove vivere in libertà.

✉ doc.manetti@gmail.com

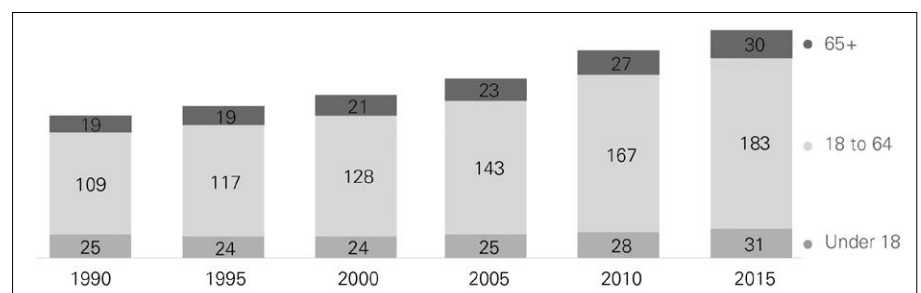
"Uprooted growing crisis for refugee and migrant children", United Nations Children's Fund (UNICEF), September 2016.

<http://www.un.org/en/development/desa/population/migration/publications/migrationreport/docs/MigrationReport2015.pdf#page=13>.

<http://www.saluteinternazionale.info/aree/migrazioni-e-salute/>.



I 20 Paesi ospitanti migranti internazionali al di sotto dei 18 anni (in milioni).



Nel 2015 il numero di migranti internazionali ha raggiunto i 244 milioni, 31 milioni sono bambini.

L'ECG in età pediatrica



Aldo Agnetti*, Chiara Greco, Bertrand Tchana

*SSD di Cardiologia Pediatrica, AOU di Parma

L'ECG in età pediatrica possiede particolari caratteristiche che lo distinguono da quello dell'adulto e che pertanto bisogna conoscere per poterlo interpretare. Nell'interpretazione di un ECG è importante un approccio sistematico che consideri ritmo, frequenza cardiaca, assi elettrici, intervalli tra le varie onde e anomalie delle stesse, rapporti R/S, segmento ST e onda T. L'articolo si propone di esaminare i caratteri distintivi e i limiti di normalità dei vari parametri in rapporto all'età.

The paediatric ECG has particular features that distinguish it from that of an adult. Everyone needs to know them, in order to interpret it correctly. To read an ECG, a systematic approach, considering rhythm, heart rate, axis, intervals between waves and their abnormalities, R/S ratio, ST segment and T wave is necessary. In this paper, the main features and the normal limits related to age are examined.

Il tracciato elettrocardiografico resta, per immediatezza e basso costo, uno strumento assolutamente attuale e di grande importanza nella pratica clinica; può essere richiesto come strumento diagnostico in un ampio range di patologie dell'età pediatrica, spesso anche in pazienti che non hanno un'evidenza clinica di cardiopatia. I motivi principali per cui viene richiesto sono il dolore toracico, la sospetta aritmia, gli episodi sincopali, i soffi cardiaci (nel sospetto di cardiopatia), le convulsioni, l'ipertensione all'attività sportiva, i disturbi elettrolitici, l'utilizzo di determinati farmaci. I principi di base per interpretare l'ECG nei bambini sono identici a quelli che si utilizzano nell'adulto, ma i progressivi cambiamenti anatomici ed emodinamici che avvengono tra la nascita e l'adolescenza determinano significative differenze nella frequenza cardiaca, nella morfologia, nel voltaggio e nella durata delle onde, e negli intervalli P-R e QT, in base all'età del bambino. La corretta interpretazione dell'ECG quindi è potenzialmente difficile e, per evitare errori, è necessario conoscere i cambiamenti età-dipendenti che avvengono soprattutto nel primo anno di vita; infatti la progressiva caduta delle resistenze polmonari determina la riduzione degli spessori parietali del ventricolo destro (VD), mentre contemporaneamente si ha un aumento di spessore del ventricolo sinistro (VS) per il progressivo incremento del suo carico di lavoro.

In epoca neonatale e nei primi mesi di vita, i potenziali ventricolari destri sono quindi dominanti, mentre già a 6 mesi lo

spessore parietale del VS è 2 volte quello del VD e in epoca adolescenziale tale rapporto è di 2,5:1. Ciò determina una progressiva dominanza dei potenziali ventricolari sinistri.

Perché sia possibile confrontare e interpretare correttamente i diversi ECG, occorre innanzitutto che la velocità di scorrimento della carta e il voltaggio della macchina siano standardizzati: 25 mm/s e 10 mm/mV rispettivamente; in questo modo 1 mm (1 quadratino piccolo) corrisponde a 0,04 sec o 40 ms e, di conseguenza, 5 mm (o 1 quadrato grande), corrispondono a 0,2 sec o 200 ms. Va ricordato inoltre che la lettura automatica può non essere affidabile, in quanto gli elettrocardiografi spesso sono tarati solo sui parametri dell'adulto. Inoltre di fronte a quadri "improbabili", prima di porre diagnosi, occorre sempre escludere un malposizionamento degli elettrodi, la presenza di deformità toraciche, di medicazioni o di altri fattori "disturbanti" [1]. Per leggere un ECG, è raccomandato un approccio sistematico che prenda in considerazione (Figura 1):

- frequenza cardiaca
- ritmo
- onda P (asse, voltaggio e durata)
- intervallo P-R
- QRS (asse, voltaggio, durata)
- segmento ST e onda T
- intervallo QT e QTc

A tutt'oggi, i parametri di normalità per l'età pediatrica fanno riferimento alle tabelle di Davignon [2] e di Rijnbeek [3] che, se pur datate, sono ancora considerate

valide. Vengono mosse comunque alcune critiche, in quanto esse fanno riferimento a una popolazione pediatrica di alcuni decenni fa e non prendono in considerazione le differenze tra etnie.

Vi sono inoltre delle caratteristiche tipiche dell'ECG pediatrico che vanno ricordate e che sono ritenute fisiologiche: spiccata aritmia respiratoria (aumento della FC in inspirazione e diminuzione in espirazione), ritmo atriale basso fisiologico, P-R breve (per parlare di pre-eccitazione ci dev'essere una chiara onda delta), complessi ventricolari stretti (anche se in età pediatrica è frequente il riscontro di ritardo di conduzione di branca destra), blocchi A-V di primo e secondo grado tipo Wenckebach, specie notturni e in soggetti allenati (evidenziabili nella registrazione Holter), sporadiche extrasistoli atriali e ventricolari, deviazione assiale destra, onde Q prominenti nelle derivazioni inferiori e laterali (DIII, aVF, V5, V6), ripolarizzazione precoce (lieve soprassollamento del tratto ST con precoce comparsa dell'onda T), onde T negative da V1 a V4 (fino a 12 anni), onda U prominente [1].

La frequenza cardiaca (FC)

È la più ovvia manifestazione della variabilità età-dipendente dell'elettrocardiogramma; infatti nei bambini la gittata cardiaca è determinata principalmente dalla frequenza più che dal volume ematico sistolico [4]. Per fare un calcolo rapido, si consideri che la FC sarà di 300 bpm se la distanza tra due QRS è di 1 quadretto grande (5 mm), di 150 bpm se la distanza è di 2 quadretti, di 100 bpm se è di 3 quadretti, di 75 bpm se è di 4 quadretti, di 60 bpm se è di 5 quadretti, di 50 bpm se è di 6 quadretti (Figura 2).

La FC diventerà simile all'adulto (70-80 bpm) non prima dell'adolescenza, in correlazione con il graduale aumento del tono vagale che accompagna la crescita [5] (Tabella 1). Nonostante le alte FC che si ritrovano comunemente nei neonati e nei lattanti, bisogna sapere che al di sopra dei 220 bpm è molto improbabile che il ritmo sia sinusale. La febbre in genere aumenta la FC di 10 bpm per grado.

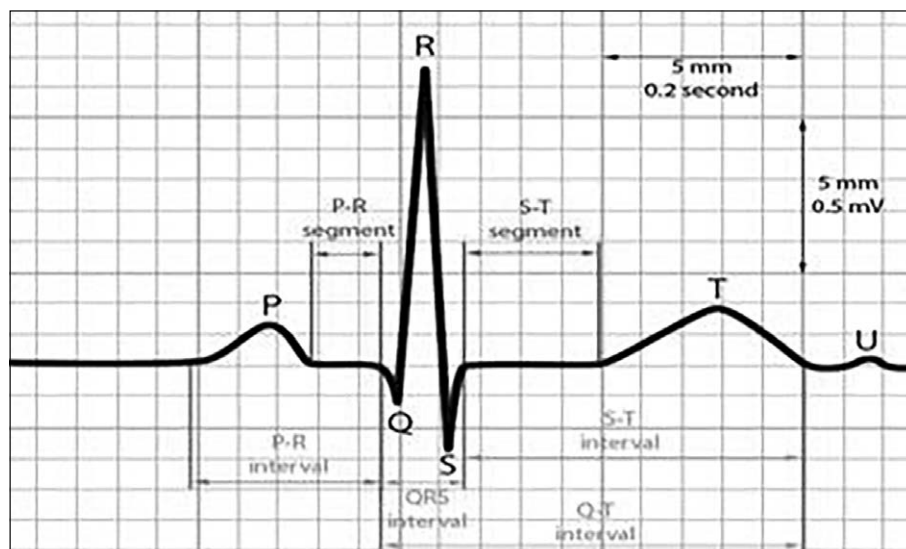


Figura 1. Il normale ciclo elettrico cardiaco.



Figura 2. Metodo per il calcolo rapido della frequenza cardiaca.

TABELLA 1. Variabilità della frequenza cardiaca in relazione all'età.

Età	Frequenza media (battiti/min)	Range
Neonato	145	90-180
Lattante	140	106-185
1 anno	130	105-170
2 anni	120	90-150
4 anni	108	72-135
6 anni	100	65-135
10 anni	90	65-130
14 anni	85	60-120

TABELLA 2. Variabilità dell'intervallo P-R in relazione all'età.

Età	P-R ms
Primo mese	80-120 ms (media 100 ms)
2 mesi-1 anno	85-140 ms (media 115 ms)
1-3 anni	85-150 ms (media 120 ms)
3-6 anni	100-160 ms (media 130 ms)
6-12 anni	105-180 ms (media 135 ms)
12-16 anni	110-180 ms (media 140 ms)

Onda P (depolarizzazione atriale)

Si apprezza meglio in DII e in V1 e il suo voltaggio non cambia in modo significativo con l'età: il limite di normalità è di 2 mm nel neonato, successivamente fino a 2,5 mm (3 mm nell'adolescente/adulto); voltaggi superiori sono suggestivi di ingrandimento atriale destro ("P polmonare"), sempre che il ritmo sia sinusale (cioè P positiva in DI, DII e aVF, negativa in aVR). Segni d'ingrandimento atriale sinistro sono invece P di durata maggiore di 80 ms nei bambini sotto l'anno e 120 ms nell'adolescente e/o P bifasiche in V1 ("P mitralica") [6] (Figura 3).

Normalmente l'asse della P segue quello del QRS, cioè tra +30° e +90°.

Intervallo P-R (conduzione atrioventricolare)

Può essere più breve rispetto all'adulto a causa della minor massa muscolare [3] e della maggior FC [6], ma per parlare di pre-eccitazione dev'essere bene evidente un'onda delta; il P-R breve in età pediatrica è inoltre compatibile con un ritmo atriale basso fisiologico [1]. Il range di normalità va da 70-80 a 120 ms nei neonati (media 100 ms) [7], e da 110 a 180 ms negli adolescenti (Tabella 2).

Il riscontro di P-R lungo e il blocco di branca destra (BBD) possono essere suggestivi per difetto interatriale (DIA). Nella fase acuta della malattia reumatica l'allungamento del P-R è annoverato tra i criteri diagnostici minori.

Onda Q

Più evidente nelle derivazioni inferiori e sinistre, assente in DI, aVL e V1. Nel neonato il suo voltaggio in DIII può arrivare fino a 5,5 mm (media 1.5 mm) [7], nel bambino da 6 a 12 mesi fino a 6-8 mm in DIII (media 2 mm), da 3 a 8 anni il voltaggio può

arrivare anche a 5,5 mm in V5 (media 1 mm) (Tabella 3).

La durata normale deve essere inferiore a 30 ms.

QRS (depolarizzazione ventricolare)

Nella valutazione del complesso QRS sono riconoscibili tre modelli che riflettono il graduale passaggio da una prevalenza anatomica ventricolare destra (modello neonatale) a una prevalenza ventricolare sinistra (modello dell'adulto), passando attraverso un modello intermedio, quello del lattante, caratterizzato da bilanciamento ventricolare.

In V1, l'onda R rappresenta i potenziali del VD e l'onda S i potenziali del VS, al contrario in V6 l'onda R rappresenta i potenziali del VS e l'onda S quelli del VD.

Nel modello neonatale (Figura 4), in V1 c'è un'onda R dominante con rapporto R/S >1 [8], oppure ci può essere un'onda R esclusiva (i voltaggi di onda R e onda S devono essere comunque nel range di normalità, come indicato nella Tabella 4).

Nel modello del lattante, che può permanere fino a 2-3 anni di vita, l'onda R prevale sia in V1 che in V6 (bilanciamento ventricolare); in V1 può esserci un'onda R esclusiva, ma di basso voltaggio (non deve superare i 5-10 mm), e non deve mai persistere dopo l'anno di vita (Figura 5).

Nel modello dell'adulto (dopo i 2-3 anni), in V1 prevale l'onda S, con R/S <1, in V6 prevale l'onda R con R/S >1 [8]. In V1 non deve mai esserci un'onda R esclusiva (Figura 6).

La durata del QRS è anch'essa età-dipendente: inferiore a 70 ms nel neonato/lattante, aumenta progressivamente fino a un valore inferiore a 100 ms dopo i 12 anni (Tabella 5).

Un ritardo di conduzione di branca destra o blocco di branca destra incompleto è molto comune nei bambini, ma un pat-

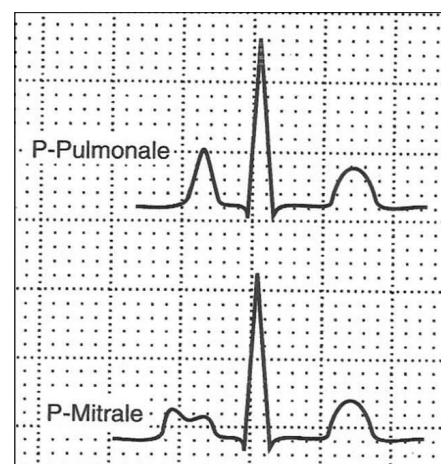


Figura 3. Onda P "polmonare" (voltaggio > 3 mm), e onda P "mitralica" (durata > 120 ms).

TABELLA 3. Voltaggi delle onde Q in diverse derivazioni in base all'età

Mean (and ULN)*								
Lead	0-1 m	1-6 m	6-12 m	1-3 a	3-8 a	8-12 a	12-16 a	Adulti
III	1,5 (5,5)	1,5 (6)	2,1 (6)	1,5 (5)	1,0 (3,5)	0,6 (3)	1,0 (3)	0,5 (4)
aVF	1,0 (3,5)	1,0 (3,5)	1,0 (3,5)	1,0 (3)	0,5 (3)	0,5 (2,5)	0,5 (2)	0,5 (2)
V5	0,1 (3,5)	0,1 (3)	0,1 (3)	0,5 (4,5)	1,0 (5,5)	1,0 (3)	0,5 (3)	0,5 (3,5)
V6	0,5 (3)	0,5 (3)	0,5 (3)	0,5 (3)	1,0 (3,5)	0,5 (3)	0,5 (3)	0,5 (3)

From Park MK, Guntheroth WB, *How to read Pediatric ECGs*, 4th Ed. Mosby 2006.
 Voltages are measured in millimetres, when 1 mV = 10 mm paper.
 *ULN = upper limits of normal or 98th percentile.

TABELLA 4. Voltaggi di onda R e onda S in diverse derivazioni in base all'età.

Mean (and ULN)*									
	Lead	0-1mo	1-6mo	6-12mo	1-3yr	3-8yr	8-12yr	12-16yr	Young adults
R Voltage	I	4 (8)	7 (13)	8 (16)	8 (16)	7 (15)	7 (15)	6 (13)	6 (13)
	II	6 (14)	13 (24)	13 (27)	13 (23)	13 (22)	14 (24)	14 (24)	9 (25)
	III	8 (16)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	9 (24)	9 (24)	6 (22)
	aVR	3 (8)	2 (6)	2 (6)	2 (5)	2 (4)	1 (4)	1 (4)	1 (4)
	AVL	2 (7)	4 (8)	5 (10)	5 (10)	3 (10)	3 (10)	3 (12)	3 (9)
	aVF	7 (14)	10 (20)	10 (16)	8 (20)	10 (19)	10 (20)	11 (21)	5 (23)
	V4R	6 (12)	5 (10)	4 (8)	4 (8)	3 (8)	3 (7)	3 (7)	
	V1	13 (24)	10 (19)	10 (20)	9 (18)	8 (16)	5 (12)	4 (10)	3 (14)
	V2	18 (30)	20 (31)	22 (32)	19 (28)	15 (25)	12 (20)	10 (19)	6 (21)
	V5	12 (23)	20 (33)	20 (31)	20 (32)	23 (38)	26 (39)	21 (35)	12 (33)
S Voltage	V6	5 (15)	13 (22)	13 (23)	13 (23)	15 (26)	17 (26)	14 (22)	10 (21)
	I	5 (10)	4 (9)	4 (9)	3 (8)	2 (8)	2 (8)	2 (8)	1 (6)
	V4R	4 (9)	4 (12)	5 (12)	5 (12)	5 (14)	6 (20)	6 (20)	
	V1	7 (18)	5 (15)	7 (18)	8 (21)	11 (23)	12 (25)	11(22)	10 (23)
	V2	18(35)	15 (26)	16 (29)	18 (30)	20 (33)	21 (36)	18 (33)	14 (36)
	V5	9 (17)	7 (16)	6 (15)	5 (12)	4 (10)	3 (8)	3 (8)	
V6	3 (10)	3 (9)	2 (7)	2 (7)	2 (5)	1 (4)	1 (4)	1 (13)	

From Park MK, Guntheroth WB, *How to read Pediatric ECGs*, 4th Ed. Mosby 2006.
 Voltages are measured in millimetres, when 1 mV = 10 mm paper.
 *ULN = upper limits of normal or 98th percentile.



Figura 4. ECG normale di un neonato. Asse elettrico a +120°, onda P tipo polmonare (indicante pressioni polmonari ancora elevate), onda R dominante in V1 e onda S dominante in V6. Onda T piatta/bifasica nelle precordiali.

tern rsR', con R' > r (sia in voltaggio che in durata), è suggestivo per ingrandimento ventricolare destro, come si ha per esempio nel difetto interatriale.

Un blocco di branca sinistra invece è sempre patologico. L'asse del QRS è funzione della massa muscolare e della dimensione dei ventri-

TABELLA 5. Durata del complesso QRS in base all'età

Età	Durata QRS
Neonato fino a 1 anno	< 70 ms
1-8 anni	< 80 ms
8-12 anni	< 90 ms
Dopo i 12 anni	< 100 ms

TABELLA 6. Normale orientamento dell'asse del QRS in base all'età

Età	Asse del QRS
1 settimana - 1 mese	+ 120° (+ 30° / + 180°)
1-3 mesi	+ 90° (+ 30° / + 125°)
3 mesi - 3 anni	+ 70° (+ 30° / + 110°)
> 3 anni	+ 60° (+ 20° / + 110°)
Adulti	+ 50° (0° / + 90°)

coli e si può calcolare trovando, tra le derivazioni periferiche, quella isoelettrica (con deflessioni positiva e negativa bilanciate): l'asse sarà ortogonale a tale derivazione; oppure si può individuare, sempre tra le derivazioni periferiche, quella con la massima positività e, in questo caso, l'asse elettrico sarà orientato verso tale derivazione (Figura 7-8). L'asse elettrico si modifica col tempo passando da circa +120° nel neonato/lattante, quindi progressivamente a +30°/+60° nell'adolescente-adulto (Tabella 6).

Criteri di ipertrofia ventricolare

È una delle diagnosi più difficili da oggettivare in un ECG pediatrico, in quanto il concetto di ipertrofia varia in base all'età del paziente (nelle prime 48 ore di vita l'ipertrofia ventricolare destra nella maggior parte dei casi non è valutabile).

Per questa diagnosi si utilizzano le derivazioni precordiali.

- Ipertrofia ventricolare destra: per diagnosticarla è bene utilizzare più criteri, specie nel neonato e nel lattante (Figura 9):
 - R aumentata in V1 (sopra il 98° centile per l'età)
 - S profonda in V6 (oltre il 98° centile per l'età)
 - R/S alto in V1 (con R > 20 mm) e < 1 in V6
 - onda T positiva in V1 (dopo la prima settimana di vita)
 - onda Q in V1
 - deviazione assiale destra
- Ipertrofia ventricolare sinistra (Figura 10):
 - R superiore al 98° centile per età in V5 o V6
 - S più profonda del 98° centile in V1

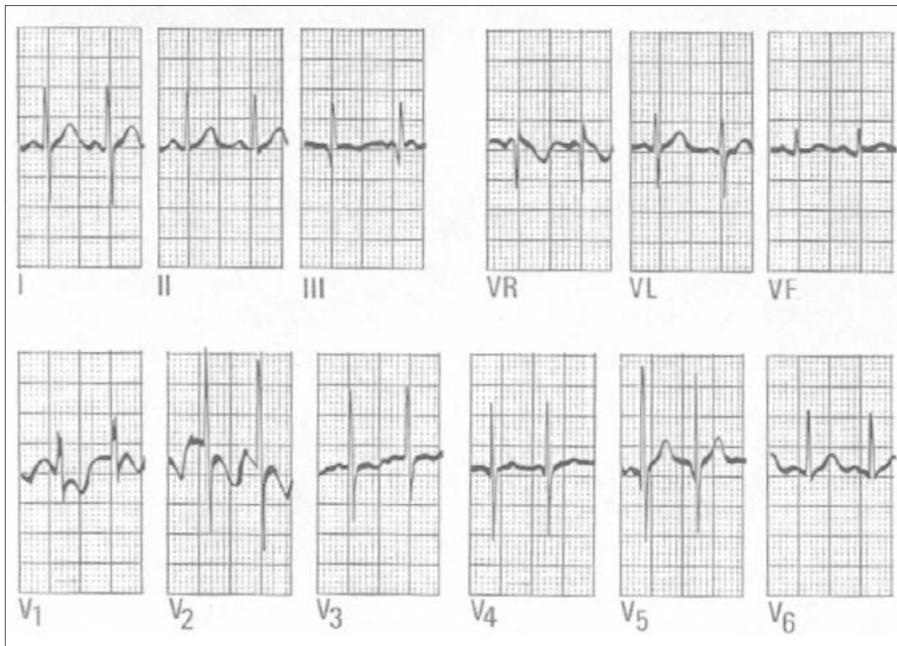


Figura 5. ECG normale: lattante di 7 mesi. Asse elettrico: circa +90°, onda R lievemente dominante in V1, onda R dominante in V6.

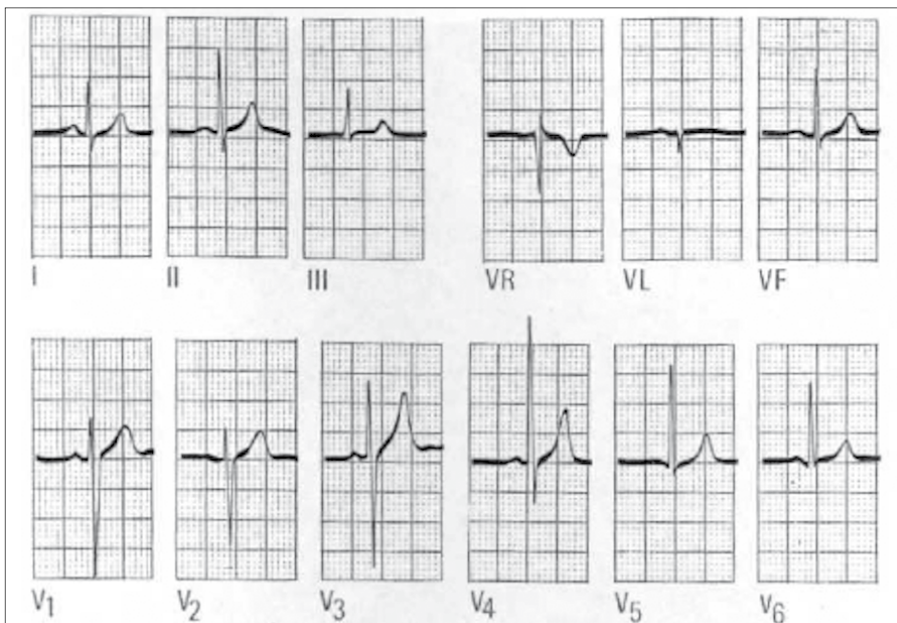


Figura 6. ECG normale: bambino di 10 anni. Asse elettrico a +60°, onda S dominante in V1, onda R dominante in V6.

- onda Q profonda in V5 o V6
- R/S basso in V1 e alto in V6
- onda T piatta/negativa in V6
- deviazione assiale sinistra

- Ipertrofia biventricolare: alti potenziali ventricolari destri nelle precordiali destre + alti potenziali ventricolari sinistri nelle precordiali sinistre.

Tratto ST

Rappresenta la fase precoce della ripolarizzazione ventricolare; in genere è un segmento isoelettrico. Nel neonato si ammettono slivellamenti del tratto ST fino a 1-2 mm, specie nelle precordiali destre.

Onda T (ripolarizzazione ventricolare)

Nella prima settimana di vita nelle precordiali destre (V1) può essere positiva, bifasica o negativa e in V6 negativa, piatta o positiva (è quindi di scarso significato diagnostico); dai 7 giorni ai 10-12 anni è invece sempre negativa in V1 e positiva in V5-V6. Da V1 a V4 può restare negativa fino ai 10-12 anni (pattern giovanile), mentre dopo i 12 anni (o dopo lo sviluppo) sarà positiva da V2 a V6.

La T positiva nelle precordiali destre, dopo la prima settimana di vita, è indice di ipertrofia ventricolare destra. La T negativa nelle precordiali sinistre è indice di

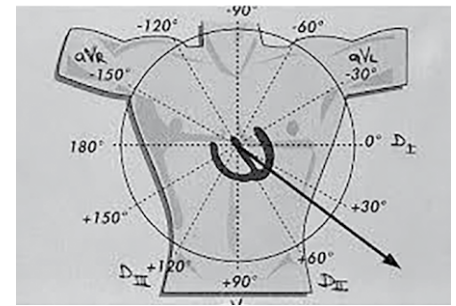


Figura 7. Posizione delle derivazioni periferiche sul piano frontale e normale asse elettrico del cuore (adulto).

ipertrofia ventricolare sinistra tipo sovraccarico sistolico, o esito di peri-miocardite, o in generale segno di ischemia miocardica. Quasi il 20% dei bambini presenta T bifasica in V2-V3.

Onda U

Non ben chiarito il suo significato. Dev'essere inserita nella misurazione del QTc se si sovrappone all'onda T.

Tratto QT (ripolarizzazione ventricolare)

Esprime il tempo necessario per la depolarizzazione (QRS) e la ripolarizzazione (onda T) ventricolare; si misura dall'inizio dell'onda Q al termine dell'onda T.

È inversamente proporzionale alla FC per cui il QT dev'essere corretto in base ad essa (QTc).

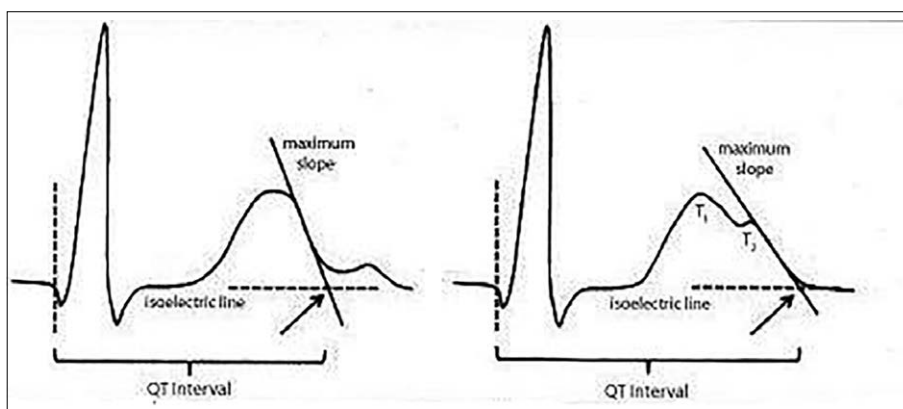
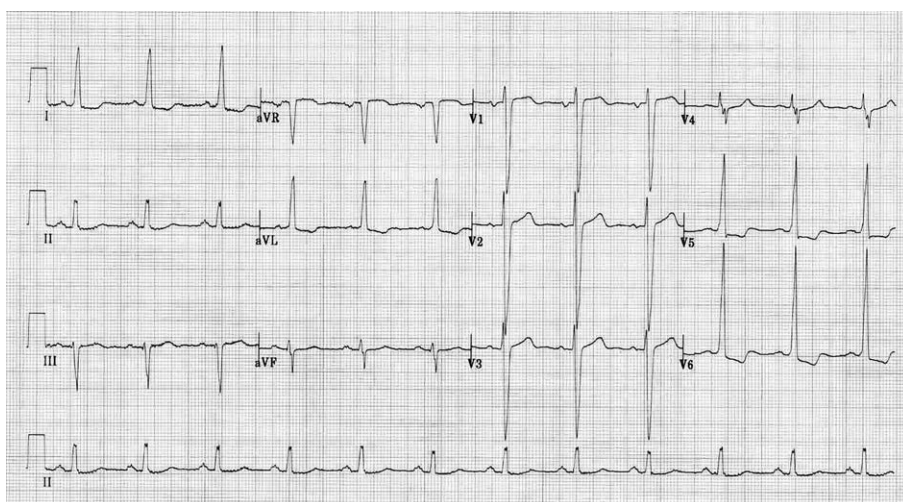
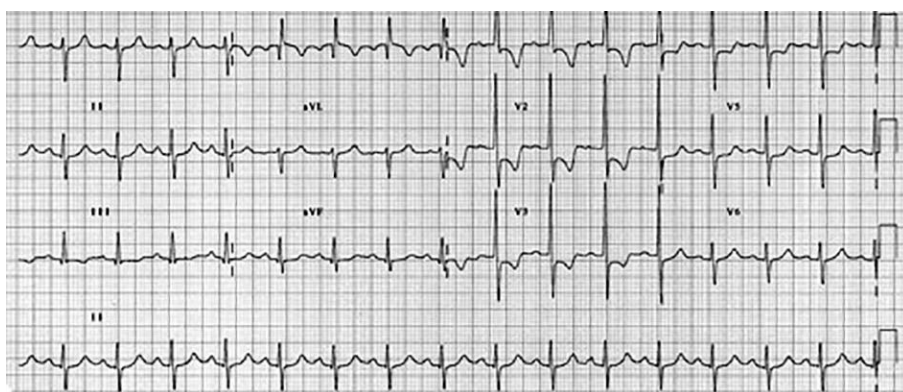
La formula più utilizzata per calcolarlo è quella di Bazett:

$$QTc = \frac{\overline{QT} (ms)}{\sqrt{RR} (sec)}$$

che però sovrastima alle FC alte e sottoestima alle FC basse. Si misura meglio in DII o in V5 (o dove sono visibili le onde Q) e, per una più corretta valutazione, occorre fare una media della lunghezza del QT in 3-5 battiti consecutivi. Per calcolare il punto finale del QT, si può tracciare la tangente alla massima pendenza dell'onda T e prendere il punto d'incrocio con l'isoelettrica (Figura 11), oppure prendere il punto in cui la T raggiunge l'isoelettrica (metodo soglia). Se è presente un'onda U inserita sulla parte finale della T, essa dev'essere inclusa nella misurazione, se invece è staccata dalla T, non deve essere presa in considerazione.

L'intervallo QT mostra modeste variazioni con l'età. Fino ai 12 anni non vi sono differenze tra i due sessi, successivamente nel sesso femminile vengono considerati normali valori leggermente più alti rispetto al sesso maschile.

Nel neonato il QTc si considera normale



fino a 440 ms [7] (tranne nei primi 4 giorni di vita, quando il limite arriva fino a 470 ms); dal primo mese all'adolescenza è normale fino a 440 ms, borderline tra 440 e 460 ms, patologico >460 ms.

Nei maschi adulti è normale fino a 440 ms, borderline tra 440 e 450 ms e patologico >450 ms; nelle femmine adulte è normale fino a 460 ms, borderline tra 460 e 470 ms, patologico >470 ms.

Inoltre un QTc <340 ms deve far pensare alla rara sindrome del QT corto, anch'essa predisponente a gravi aritmie ventricolari.

✉ aldo.agnetti@unipr.it

1. Bronzetti G, Mariucci E, Bonvicini M, et al. L'ECG in età pediatrica: cosa deve sapere il cardiologo dell'adulto. *G Ital Cardiol* 2011;12:408-18.
2. Davignon A, Rautaharju P, Boisselle E, et al. Normal ECG standards for infants and children. *Pediatr Cardiol* 1980;1:123-31.
3. Rijnbeek PR, Witsenburg M, Schrama E, et al. New normal limits for the paediatric electrocardiogram. *Europ Heart J* 2001;22:702-11.
4. Ghazala Q, Sharieff MD, Sri O, Rao MD. The Pediatric ECG. *Emerg Med Clin N Am* 2006;195-208.
5. O'Connor M, McDaniel N, Brady WJ. The pediatric electrocardiogram. Part I: Age-related interpretation. *Am J Emerg Med* 2008; 26:221-8.
6. Dickinson DF. The normal ECG in childhood and adolescence. *Heart* 2005;91:1626-30.
7. Schwartz PJ, Garson Jr A, Thomas Paul, et al. Linee guida per l'interpretazione dell'elettrocardiogramma neonatale. Task Force della Società Europea di Cardiologia. *Ital Heart J Suppl* 2003;4:138-53.
8. Drs Gentles, Nicholson & Skinner Electrocardiograph. *Paediatric Cardiology*, December 2009.

A sinistra, dall'alto in basso:

Figura 8. ECG normale in bambino di 6 mesi con asse elettrico a +90° (isoelettrica in DI, maggior positività in aVF).

Figura 9. Ipertrofia ventricolare destra, 4 anni. Da notare l'asse elettrico a +120°, alta onda R in V1, profonda onda S in V6.

Figura 10. Ipertrofia ventricolare sinistra, 10 anni. Da notare deviazione assiale sinistra (asse elettrico a circa -30°), profonda e larga onda S in V1, alta onda R in V6, ST sottoslivellato e onda T negativa in V6 (ipertrofia tipo "strain pattern").

Figura 11. Metodo della tangente per il calcolo del QTc; nell'immagine a destra, l'onda U sovrapposta alla T viene inclusa nella misurazione.

Un pasticcio di carne molto pericoloso

Andrea Smarrazzo*, Francesca Wanda Basile*, Alessandro Rossi*,
Federica de Seta*, Maria Renata Proverbio**, Paolo Siani**

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

** Unità Operativa Complessa di Pediatria Sistemica, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

È descritto il caso di un bambino di 12 anni che si ricovera per vomito ripetuto e notevole stato di prostrazione. L'esame clinico evidenzia un quadro neurologico caratterizzato da iporeflessia, ptosi palpebrale, midriasi, disfagia, disartria. Vengono passate in rassegna le più frequenti malattie che possono presentare sintomatologie simili e si giunge alla diagnosi di una grave e rara malattia causata dall'ingestione di alimenti conservati e contaminati da un particolare batterio.

The paper describes the case of a 12 year old child who is hospitalized for repeated vomiting and a remarkable state of prostration. Clinical examination shows a neurological picture characterized by hyporeflexia, eyelid ptosis, mydriasis, dysphagia, dysarthria. A careful analysis of the most frequent diseases with similar symptoms leads to the diagnosis of a rather rare and serious disease caused by the ingestion of food stored and contaminated by a particular bacterium.

La storia

W, 12 anni, viene condotto in Pronto Soccorso per vomito incoercibile insorto da alcune ore e comparsa di notevole prostrazione. La mamma, di nazionalità polacca, ma ben integrata in Italia e con una buona conoscenza della nostra lingua, riferisce che il bambino da qualche ora ha presentato difficoltà alla deglutizione e ptosi palpebrale. Il bambino è apiretico con normali parametri vitali (SatO₂ 100%, FC 73 bpm, PA 90/70 mmHg. Tempo di refill 2"). Alla visita si riscontra una riduzione della vigilanza, con stato soporoso corrispondente a una Glasgow Coma Scale (GCS) di 12-13. Si osservano inoltre pupille midriatiche e scarsamente reagenti agli stimoli luminosi. Il piccolo è orientato nello spazio e nel tempo, risponde agli stimoli verbali in modo finalizzato anche se con difficoltà di linguaggio. La lingua è asciutta e patinata, la deglutizione è difficoltosa. I riflessi osteotendinei sono ridotti ai 4 arti e si apprezzava ipostenia. Non urina da circa 12 ore e presenta un globo vescicale con ritenzione urinaria, per cui viene cateterizzato. Nella norma il restante esame obiettivo.

La diagnosi

Il quadro sintomatologico presentato dal bambino ricorda quello di una malattia neurologica complessa. Egli, infatti, presenta:

- 1 stato di ridotta vigilanza corrispondente a una GCS di 12-13;
- 2 ptosi palpebrale associata a midriasi con scarsa reazione delle pupille alla luce;

- 3 difficoltà del linguaggio;
- 4 disfagia;
- 5 riduzione dei riflessi osteotendinei ai quattro arti;
- 6 ipostenia.

Gli esami di laboratorio (glicemia, azotemia, creatininemia, proteine totali, quadro sieroproteico, urine, emocromo completo, PT, PTT, piastrine, colinesterasi, transaminasi, gammaGT, CPK, EAB) sono nella norma. Temendo una sindrome da ipertensione endocranica viene eseguita d'urgenza una TAC cerebrale, risultata nella norma; viene poi eseguita una rachicentesi, nel sospetto di una meningoencefalite, anch'essa nella norma. Per escludere un avvelenamento si pratica lo screening tossicologico, risultato negativo. Sulla base della sintomatologia e della negatività degli esami di laboratorio praticati, possono essere prese in considerazione alcune condizioni morbose, quali:

- malattia di Guillain-Barré;
- meningoencefalite;
- malattia metabolica congenita;
- intossicazioni da insetticidi organo fosforici o benzodiazepine;
- miastenia congenita;
- botulismo alimentare.

La meningoencefalite viene esclusa per l'assenza di segni meningei e la normalità dei parametri liquorali. Lo stesso vale per le malattie metaboliche congenite, considerando l'età del bambino (12 anni) che con ogni probabilità avrebbe già da

tempo manifestato i sintomi di un'eventuale malattia metabolica congenita. La riduzione modesta dei riflessi osteotendinei e l'assenza della dissociazione albumino-citologica consentono di escludere una malattia di Guillain-Barré. La normalità delle colinesterasi plasmatiche e la negatività delle indagini tossicologiche fanno escludere un'intossicazione da insetticidi organo-fosforici. Restano da prendere in considerazione una miastenia congenita e un rarissimo botulismo alimentare.

Viene quindi eseguito un'EMG che, evidenziando l'assenza di esaurimento dopo stimolazione ad alta frequenza, esclude la miastenia. Resterebbe quindi il botulismo. Ricapitolando, il quadro clinico che ci si presenta è quello di un bambino con una paralisi simmetrica flaccida insorta acutamente e caratterizzata da progressione cranio-caudale, in assenza di febbre o interessamento del sistema sensoriale. La progressione dei sintomi e la negatività delle indagini praticate fanno escludere ragionevolmente le altre ipotesi prese in considerazione e potrebbero indurre a sospettare un botulismo alimentare. Manca però l'elemento anamnestico dell'ingestione di un alimento conservato. Interroghiamo con insistenza la mamma, cercando di farle ricordare che cosa avesse mangiato il bambino nei giorni precedenti. E in particolare se avesse assunto alimenti preparati e conservati in casa. Dopo non poche insistenze, la mamma riferisce che la sera prima W. aveva mangiato, insieme allo zio, che non presenta nessun sintomo, un pasticcio di carne preparato in casa secondo le usanze del suo paese di origine e conservato sotto vuoto. Questa importante informazione rafforza l'ipotesi del botulismo alimentare e, considerato che non esistono esami del sangue che consentano di accertare la diagnosi, si decide di reperire il siero equino antibotulino di cui è fornito solo il Ministero della Salute. Una staffetta della polizia viene inviata a Roma a ritirare il siero per iniziare quanto prima il trattamento, perché la precocità dell'inizio della terapia (e sono trascorse poco più di 24 ore dall'assunzione dell'alimento sospetto) è fondamentale

per arrestare l'evoluzione e l'aggravamento della malattia. Intanto vengono raccolti più campioni di feci effettuare la ricerca della tossina botulinica; si scopre così che il bambino presentava anche stipsi, ulteriore sintomo a conferma del sospetto diagnostico. Alle 3 del mattino giunge il siero e il bambino viene trasferito nel reparto di Rianimazione per la somministrazione del farmaco (considerato l'elevato rischio di anafilassi durante la somministrazione del siero stesso).

Il decorso

Il mattino successivo viene praticato un clistere e si raccolgono le feci che, unitamente a un campione di sangue, sono inviate all'Istituto Superiore di Sanità per la ricerca della tossina botulinica. Nel frattempo viene informato il Servizio di Igiene e Profilassi del distretto di residenza del bambino, che invia gli ispettori sanitari al domicilio. Gli ispettori sanitari rinvennero nella pattumiera di casa un barattolo di carne conservata che viene sequestrato e inviato anch'esso all'Istituto Superiore di Sanità. 24 ore dopo arriva la conferma della positività della ricerca di clostridi produttori di tossine botuliniche nelle feci e nel sangue e della presenza di geni codificanti per tossina botulinica nel pasticcio di carne che il bambino aveva mangiato e che invece lo zio, avvertendo un sapore strano, aveva gettato nella pattumiera. Nonostante la somministrazione del siero antibotulinico, il bambino dopo circa 36 ore presenta una grave insufficienza respiratoria, per cui si rende necessaria una ventilazione assistita. W. avrà bisogno di sostegno alla respirazione per circa 20 giorni, al termine dei quali riprenderà a respirare spontaneamente. Dopo 10 giorni presenterà un episodio di sub-occlusione intestinale, segno di una incompleta ripresa della funzionalità del sistema nervoso. A 40 giorni dall'insorgenza dell'insufficienza respiratoria W. ricomincia a camminare, si rialimenta per via orale e riprende il controllo delle feci e delle urine. Dopo 60 giorni di degenza è finalmente dimesso. Abbiamo rivisto W in follow-up a 6 e a 12 mesi dalla dimissione ed è in ottime condizioni di salute.

Commento

Come il caso ampiamente dimostra, la diagnosi di botulismo alimentare è molto complessa e il decorso gravato da importanti complicanze che possono anche causare il decesso del bambino. Anche il trattamento con il siero è pericoloso, perché può causare reazioni allergiche fino all'anafilassi. Le difficoltà diagnostiche risiedono in una sintomatologia che mima

quella di altri gravi malattie dalle quali non è facile differenziarla. In Italia sono descritti in media 22 casi l'anno di botulismo. Il *Clostridium botulinum*, batterio Gram+, sporigeno, anaerobio, ubiquitario, ha la capacità di produrre una tossina molto velenosa, forse il più potente veleno conosciuto (minima dose letale nel topo di laboratorio=0,0003 mcg/kg). Esistono 8 diversi tipi di tossine (di cui l'ultima, la H, scoperta per la prima volta nel 2014). A, B e E sono quelle patogene per l'uomo, mentre F, G e H presentano un ridotto potere patogeno; C e D sono patogene per altre specie animali. Le spore, che vengono distrutte a una temperatura di 120 °C per più di 5 minuti, germinano e producono la tossina in condizioni di anaerobiosi, a basso pH e a una temperatura compresa tra i 25° e i 37 °C. A differenza delle spore, però, le tossine, inodori e insapori, sono più termolabili, essendo distrutte a una temperatura di appena 80 °C oltre che in soluzione ad alto contenuto di cloro. Esistono 4 forme principali di botulismo:

- alimentare (dovuta all'ingestione di tossina preformata all'interno di alimenti);
- infantile (3 sett-6 mesi), dovuta all'ingestione di spore che germinano nell'intestino con successiva produzione di tossina;
- da contaminazione di ferita con spore;
- iatrogeno (decisamente più raro, conseguente all'uso improprio della tossina botulinica nel campo della medicina estetica).

A queste andrebbe aggiunto anche il botulismo di natura bio-terroristica.

I primi casi di botulismo (dal latino *botulum*, salsiccia) furono descritti nel 1820 nella Germania meridionale, correlati a un verosimile "avvelenamento con salsicce". Alcune decadi dopo, in Belgio, si dimostrò il nesso tra la paralisi neuromuscolare e l'assunzione di prosciutto contaminato da spore di un bacillo; quel bacillo fu poi identificato come il *Bacillus botulinus*. Si comprese come la patologia fosse strettamente connessa con l'assunzione di cibi inscatolati o conservati, soprattutto di produzione domestica, contaminati dalla tossina prodotta dal patogeno in causa. L'ultima epidemia, avvenuta nel 2015 in Ohio, ha coinvolto 29 dei 77 partecipanti a un pranzo di fedeli di una chiesa locale; la pietanza colpevole è risultata essere una insalata di patate (non cotte nella pentola a pressione) con l'esito finale di una vittima. Le conserve preparate in casa (per esempio la verdura sott'olio) sono uno dei prodotti più a rischio. In generale, tutti i cibi conservati, che non vengono fatti cuocere e che

hanno un basso grado di acidità (pH sopra il 4,6), possono costituire un ambiente adatto alla crescita del botulino. Più sicuri sono tutte le conserve naturalmente acide o acidificabili (per esempio la passata di pomodoro e i sott'aceto), le conserve preparate con alte concentrazioni di zucchero (marmellate e confetture) o sale (conserve alimentari in salamoia), oltre ovviamente agli alimenti freschi. Il mancato allattamento materno, l'assunzione di miele e il rallentato transito intestinale costituiscono dei fattori di rischio per lo sviluppo della patologia. La tossina, assorbita a livello intestinale a livello delle cellule M, entra nel torrente circolatorio e si lega, mediante la propria catena pesante, a un recettore presente sulle placche neuromuscolari e sui recettori post-sinaptici delle fibre parasimpatiche colinergiche (la Sinaptotagmina II). Questo legame permette l'ingresso nella cellula nervosa, mediante endocitosi, della catena leggera della tossina, la quale comporta un blocco irreversibile della stimolazione acetilcolino-mediata della liberazione dei neurotrasmettitori, generando una paralisi dei motoneuroni alfa associata a disfunzione autonoma (riduzione di salivazione, sudorazione e lacrimazione, talora alterazioni della muscolatura liscia esofagea, intestinale, vescicale con conseguente ritenzione urinaria e stipsi). Tale danno, essendo irreversibile, implica che il recupero delle funzioni è strettamente legato alla produzione di nuovi terminali sinaptici, un processo che richiede circa 6 mesi. Il coinvolgimento dei nervi cranici è alla base dell'insieme dato dalla sindrome oftalmoplegica (strabismo divergente, ptosi e diplopia, midriasi, paralisi dell'accomodazione, da interessamento dei III-IV-VI nervi cranici), dalla disfagia e dalla disartria (IX-X n.c.). Più raro il coinvolgimento dell'ipoglosso e del facciale. Il sistema adrenergico e il sistema nervoso centrale, invece, non sono sensibili al legame della tossina. I sintomi compaiono, in media, dalle 12 alle 36 ore dopo l'ingestione del cibo contaminato.

La diagnosi definitiva richiede la dimostrazione della tossina botulinica o del *C. botulinum* su materiale biologico.

L'elettromiografia mostra una normale velocità di conduzione nervosa con onde M di piccola ampiezza, brevi scariche delle unità motorie a basso voltaggio ed eccessivi potenziali d'azione. La stimolazione ripetitiva del nervo è associata a un aumento dell'ampiezza delle onde M.

La terapia prevede l'utilizzo di un'antitossina; quest'ultima molto frequentemente risiede nel siero antitossico di origine equina o, nel caso di pazienti con età inferiore a un anno, nelle immunoglobuline umane

antitossina. Entrambi vanno somministrati nel più breve tempo possibile, a un dosaggio variabile, a seconda dell'età del paziente, tra il 20% e il 100% della dose adulta. Il siero di origine equina conferisce un rischio significativo di reazione allergica, con non pochi casi in letteratura di anafilassi, per cui è indicato, prima di effettuare la prima dose, prendere le dovute precauzioni anti-allergiche o, eventualmente, praticare un test cutaneo di sensibilità. L'efficacia di tale terapia è direttamente proporzionale alla precocità con cui viene effettuata, meglio se entro le prime 24h: questo perché le immunoglobuline hanno la capacità di agire sulla tossina libera in circolo ma non su quella già attiva a livello sinaptico. In ogni caso, anche se iniziata tardivamente la terapia ha la possibilità di arrestare la progressione della paralisi e può ridurre la durata della malattia e la necessità di ricorrere a terapie più complesse. Altro cardine della terapia risiede nella gestione degli effetti della tossina (posizione "tilt-test", intubazione profilattica considerando il 10% di rischio di decesso per insufficienza respiratoria o arresto cardiaco da paralisi bulbare) e prevenendo gli effetti dell'incapacità ad alimentarsi (nutrizione enterale, iperidratazione e utilizzo di rammollitori fecali). È importante stimolare continuamente il sistema nervoso del paziente, mediante sollecitazioni tattili, visive e uditive. Non è consigliato l'utilizzo di antibiotici, soprattutto gli aminoglicosidi per il loro effetto di blocco neuromuscolare, tranne che in caso di botulismo da ferita o infezioni secondarie che possano complicare il quadro clinico del botulismo alimentare.

L'aspetto preventivo risulta fondamentale nel botulismo. Evitare il consumo di conserve maleodoranti o di prodotti conservati in contenitori rigonfi in modo anomalo è sicuramente il primo passo. L'adeguata cottura degli alimenti insieme alla corretta igiene e pulizia degli alimenti (anche freschi) è un messaggio che va trasmesso alle famiglie, insieme al divieto di somministrare il miele al di sotto di 1 anno di età. Il ricovero di un paziente colpito da botulismo non è certamente un ricovero breve; successivamente alla dimissione è fondamentale seguire questi pazienti per verificare la completa *restitutio ad integrum* (che si completa in media in 3-6 mesi) delle capacità neurologiche, ponendo particolare

TABELLA 1. Principali patologie in diagnosi differenziale con il botulismo infantile

	Principali caratteristiche che differenziano il botulismo infantile dalle altre patologie
Sepsi	Normotermia, normalità dei parametri di flogosi, assenza di segni di shock
Meningoencefalite	Normalità di rachicentesi ed elettroencefalogramma
Malattie metaboliche congenite	Normalità di emogasanalisi, elettroliti sierici e urinari, transaminasi, ammoniemia e acido lattico
Sindrome di Guillain-Barré (variante Miller-Fisher)	ROT normoevocabili, assenza di dissociazione albumino-citologica liquorale
Intossicazione da insetticidi organofosforici, benzodiazepine	Normalità delle colinesterasi plasmatiche; negatività delle indagini tossicologiche; assenza di risposta a flumazenil
Miastenia congenita	EMG: assenza di esaurimento dopo stimolazione ad alta frequenza
Malattia di Werdnig-Hoffmann	Esordio acuto/sub-acuto della malattia; reperto EMG non compatibile, ROT normoevocabili

attenzione verso quei pazienti che hanno contratto l'infezione in età più avanzata e in quelli che sono andati incontro a una ventilazione meccanica durante il ricovero.

Dal caso e dalla letteratura abbiamo imparato che:

- bisogna sempre considerare la possibilità del botulismo infantile in un bambino che presenti una paralisi flaccida, con ptosi palpebrale, disartria, disturbo della deglutizione, midriasi;
- l'aver assunto nei giorni precedenti (fino a 15-20 giorni) un alimento conservato in scatola o in vetro sotto vuoto deve far aumentare il sospetto;
- poiché, come si è visto, il botulismo si può manifestare con sintomi abbastanza simili a quelli di altre condizioni morbose (Tabella 1), è necessario escludere queste patologie. La conferma diagnostica si potrà avere solo trovando la tossina nel siero o nelle feci del bambino e nell'alimento sospetto.

✉ and.smarrazzo@gmail.com

American Academy of Pediatrics. Botulism and infant botulism (*Clostridium botulinum*). In: Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS (Eds), Red Book: 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases, 30th ed, American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL, 2015. p.294.

Arnon SS. Botulism (*Clostridium botulinum*), chap. 210, Nelson Textbook of Pediatrics, 20th Edition, Elsevier.

Centers for Disease Control and Prevention. How can botulism be prevented? <http://www.cdc.gov/nczved/divisions/dfbmd/diseases/botulism/#prevent>.

Chai Q, Arndt JW, Dong M, et al. Structural basis of cell surface receptor recognition by botulinum neurotoxin B. *Nature* 2006;444:1096.

Hodowanec A, Bleck TP. Botulism (*Clostridium botulinum*). In: Bennett JE, Dolin R, Blaser MJ (Eds), Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases, 8th ed, Elsevier Saunders, Philadelphia, 2015, p. 2763.

Jin R, Rummel A, Binz T, Brunger AT. Botulinum neurotoxin B recognizes its protein receptor with high affinity and specificity. *Nature* 2006;444:1092.

Middlebrook JL. Relative lethality of selected toxins. In: Ellenhorst MJ, Schonwald S, Ordog G, et al (Eds), Ellenhorst's Medical Toxicology: Diagnosis and Treatment of Human Poisoning, 2nd ed, Williams and Wilkins, Baltimore, 1997, p. 1055.

Padua L, Aprile I, Monaco ML, et al. Neurophysiological assessment in the diagnosis of botulism: usefulness of single-fiber EMG. *Muscle Nerve* 1999; 22:1388.

Varma JK, Katsitadze G, Moiscrafshvili M, et al. Signs and symptoms predictive of death in patients with foodborne botulism--Republic of Georgia, 1980-2002. *Clin Infect Dis* 2004;39:357.

Omar ha strane chiazze intorno alle labbra



May El Hachem

UOC di Dermatologia, Ospedale Pediatrico IRCCS Bambin Gesù, Roma

Omar, un bel bambino di origine tunisina, all'età di 4 mesi va in visita dal pediatra curante per la comparsa di una dermatite periorale, iniziata poco dopo la sospensione dell'allattamento materno (Figura 1).

Omar è primogenito nato da parto eutotico in 40^a settimana da genitori non consanguinei. Allattato al seno materno sino all'età di 3 mesi e mezzo. Familiarità positiva per psoriasi e asma.

Il pediatra fa diagnosi di dermatite atopica e prescrive un trattamento topico a base di steroide di media potenza per 5 gg, seguito da trattamento con crema emolliente.

Omar peggiora e non risponde alle cure

Dopo un mese di terapia, durante la quale la mamma ha ripetuto almeno 2 cicli di cortisone topico su consiglio del pediatra, le lesioni periorali non sono regredite e ne sono comparse altre a livello delle mani e delle cosce (Figura 2).

La mamma riporta il bambino dal pediatra perché la terapia non sembra efficace, è comparso anche prurito lieve. Il pediatra fa diagnosi di dermatite atopica impetiginizzata e,



Figura 1. Lesioni vescicolose erose agli angoli della bocca.

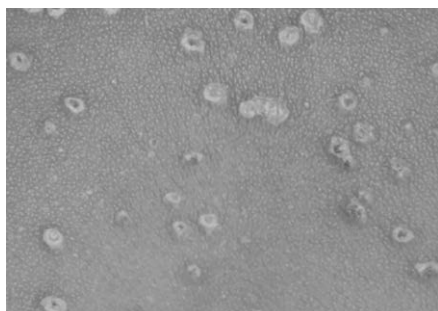


Figura 2. Lesioni vescicolose molto superficiali sulla estremità prossimale della coscia.

vista l'estensione delle lesioni, prescrive una terapia antibiotica topica e sistemica.

Purtroppo dopo 10 giorni di terapia eseguita accuratamente dalla madre, le lesioni non migliorano; inoltre le ciglia, le sopracciglia e soprattutto i capelli di Omar, che prima erano ben evidenti e folti, si stanno sempre più rarefacendo. La mamma inizia a essere preoccupata e porta di nuovo Omar dal pediatra, che stavolta prescrive un tampone cutaneo con antibiogramma, modifica l'antibiotico e chiede alla madre di riportare il bambino non appena avrà l'esito delle indagini richieste.

Cosa succede?

Dopo 4 giorni la mamma riporta Omar dal pediatra con l'esito del tampone cutaneo: positivo per *Staphylococcus hominis* meticillino-sensibile. Le lesioni cutanee si stanno estendendo, e capelli, ciglia e sopracciglia sono sempre più radi. Il pediatra, dopo aver rivalutato bene le lesioni cutanee e le condizioni generali del bambino, che si sono sempre mantenute buone, decide di inviarlo dal dermatologo.

Cosa fa il dermatologo?

Omar, all'età di 5 mesi e mezzo, viene visitato dal dermatologo, che osserva la comparsa di lesioni anche in sede perioriforziale anale e rivaluta il percorso assistenziale adottato.

Anamnesi

- Le lesioni sono comparse poco dopo la sospensione dell'allattamento al seno materno.
- Le patologie riferite nella familiarità non hanno questo tipo di manifestazione cutanea.
- Omar aveva capelli, ciglia e sopracciglia sin dalla nascita; li ha persi in concomitanza della comparsa delle lesioni cutanee.
- Le condizioni generali sono buone e non ci sono sintomi extra-cutanei.

Esame obiettivo

- Qual è la lesione elementare? Sono visibili erosioni, che in genere sono l'esito di una bolla, anche se la bolla in questo caso non si vede.

- Dove sono distribuite queste lesioni? Sono acroposte e perioriforziali.
- C'è netta rarefazione di capelli, ciglia e sopracciglia.

È possibile ipotizzare già una diagnosi, oppure è necessario sottoporre Omar a prelievo biotico?

La presenza di lesioni cutanee bollose e acroposte, con perdita di capelli, ciglia e sopracciglia alla sospensione del latte materno, fa pensare alla acrodermatite enteropatica da carenza di zinco. Anche se Omar non ha ancora manifestato diarrea, irritabilità o infezioni ricorrenti, non è obbligatorio che tutti i sintomi siano compresenti. La medicina non è mai così regolare.

Come faccio a confermare la diagnosi?

I percorsi più efficaci e meno aggressivi sono due, non necessariamente alternativi:

- in assenza di disponibilità nel laboratorio o in caso di urgenza diagnostica (per es. in caso di compresenza di sintomi extracutanei), somministrare ex-juvantibus solfato di zinco e rivalutare Omar dopo almeno 48 ore;
- dosaggio dello zinco nel sangue.

Certamente non è indicata una biopsia cutanea, perché non è specifica nella malattia ipotizzata.

Nel caso di Omar il dermatologo intraprende ambedue i percorsi, e la diagnosi viene confermata sia dalla zinchemia bassa: 10 mcg/dl (VN: 80-125), sia dall'ottima risposta clinica dopo 48 ore con 12 mg/kg/die di solfato di zinco.

Cos'è l'acrodermatite enteropatica da carenza di zinco?

È una rara patologia ereditaria autosomica recessiva o acquisita (nei pazienti con parenterale protratta non adeguatamente equilibrata, in quelli con bypass intestinale, nei bimbi prematuri, nei pazienti con enterite tipo Crohn, diarrea cronica, fibrosi cistica o con AIDS), dovuta a un deficit di zinco e caratterizzata da un'eruzione cutanea posta alle estremità e intorno agli orifizi (Figura 3-4) con possibile glossite, stomatite, distrofia ungueale, alopecia, irritabilità



Figura 3. Lesioni erose a livello inguinale sin e perianale e poche vescicole sparse all'estremità prossimali delle cosce.

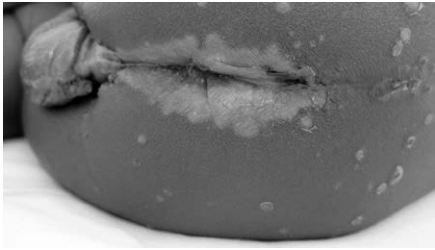


Figura 4. Erosione estesa in sede perianale e in corrispondenza del solco interglutei e vescicole satelliti sparse.

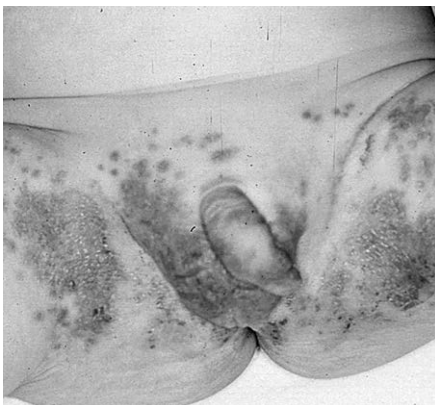


Figura 5. Eritema sulle convessità dell'area del pannolino ricoperto da erosioni e risparmio delle pieghe inguinali in bambino con diarrea recidivante.

e diarrea. È frequentemente associata a ritardo di crescita e a infezioni ricorrenti. Se non trattata, può essere fatale.

Diagnosi

La diagnosi, essenzialmente clinica, viene confermata da bassi livelli sierici di zinco, fosfatasi alcalina e lipemia. Talvolta si ri-



Figura 6. Eritema intenso in sede perianale.



Figura 7. Eritema diffuso a livello dell'area del pannolino con coinvolgimento delle pieghe inguinali e papule satelliti.

levano difetti della chemiotassi. La biopsia cutanea è inutile.

Diagnosi differenziale

Nell'anamnesi differenziale vanno considerate principalmente: dermatite atopica, impetigine, candidiasi, dermatite erosiva da contatto e anite streptococcica (Figure 5-8). L'anamnesi, il decorso clinico, l'aspetto, l'evoluzione e la distribuzione delle lesioni, oltre all'eventuale comparsa di sintomi extracutanei, possono aiutare nell'iter diagnostico. In particolare, la mancata risposta alla terapia cortisonica topica dovrebbe sempre suggerire la riconsiderazione della diagnosi e la discussione di possibili diagnosi alternative.

Trattamento

La terapia va avviata appena posta l'ipotesi diagnostica per prevenire complicanze



Figura 8. Lesioni vescicolose erose periorifizi e sul mento ricoperte da croste siero-ematiche, comparse progressivamente da 15 giorni in bambino in buone condizioni generali.

talvolta gravi ed è a base di gluconato, acetato, o solfato di zinco alla dose di 5 mg/kg/die in 2 o 3 somministrazioni al giorno, diluito in succo di frutta 1-2 ore prima dei pasti.

In pratica, generalmente: 50 mg/die ai bimbi piccoli e 150-200 mg/die per bimbi più grandi.

È consigliabile una dieta ricca di pesce, uova, pollo, latticini. Si osserva un miglioramento dell'irritabilità entro 1-2 giorni, dell'appetito entro pochi giorni, della diarrea e delle lesioni cutanee entro 2-3 giorni, dei capelli entro 2-3 settimane e della crescita entro 2 settimane.

Follow-up

Le forme acquisite regrediscono con la correzione della causa, mentre quelle ereditarie sono spesso croniche. Omar è affetto dalla forma ereditaria e viene seguito presso il centro di patologia metabolica, anche per l'interferenza del trattamento con il metabolismo del rame.

✉ may.elhachem@opbg.net

Prove di dialogo: perché parlare con i bambini?



Maria Merlo, Patrizia Levi, Paolo Fiammengo, Gianni Garrone, Paola Ghiotti, Chiara Guidoni, Antonietta Innocenti Torrini, Lia Luzzatto, Monica Montingelli, Paolo Morgando, Gianna Patrucco, Ivo Picotto, Danielle Rollier

ACP dell'Ovest

Premessa

Da alcuni anni un gruppo di pediatri dell'ACP dell'Ovest (ACPO) si confronta su un tema apparentemente banale, ma incredibilmente poco analizzato: quale "spazio" riservare al bambino nel corso della visita [1], in particolare nella pediatria di famiglia. I bambini sono certamente al centro dell'attenzione del pediatra che durante la visita parla con loro, spesso all'interno di una "relazione scherzosa", per metterli a loro agio e per ottenerne la collaborazione e qualche informazione. Ma è quasi sempre con i soli genitori che il medico discute gli aspetti più importanti della salute e della malattia, lasciando a loro il compito di tradurre al figlio le conclusioni della visita e quello di gestire il vissuto di malattia del piccolo e il percorso di cura. Il medico, in altre parole, risponde alle domande e alle richieste dei genitori più che a quelle dei bambini.

Da qualche anno ci siamo proposti di interagire di più con i bambini: coinvolgendoli nella relazione terapeutica, cercando di cogliere la *loro illness* e le *loro* eventuali richieste (che possono essere diverse da quelle dei genitori) e cercando di costruire anche con loro la consapevolezza del percorso salute-malattia e, per quanto possibile, l'alleanza terapeutica.

Abbiamo scelto questa modalità di condurre la visita, in linea con l'attuale modo di considerare l'infanzia [2], perché è più rispettosa dei bambini e delle loro competenze [3,4], e perché ci sembra avere maggiori potenzialità nel favorire il loro benessere.

Il percorso che ci ha portati a questo atteggiamento ci ha visti in primo luogo affrontare e approfondire il tema della comunicazione con il bambino con una formazione specifica, nuova anche per quanti già sapevano di *counselling*. Abbiamo poi proseguito con incontri fra di noi, spesso a ruota libera, per confrontarci, condividere e discutere le nostre esperienze con i bambini.

Pur consapevoli dei limiti del nostro lavoro, abbiamo scelto di presentare alcune storie che ci permettono di evidenziare nodi importanti e difficoltà che emergono

quando tentiamo un maggior coinvolgimento del bambino durante la visita.

Proponiamo, in questo primo articolo, una storia che mette a fuoco uno dei principali obiettivi del dare "spazio" al bambino: riuscire a riconoscere i *suoi* problemi, il *suo* malessere, le *sue* difficoltà, le *sue* preoccupazioni (al di là di quelle, sempre importanti, dei genitori). Essa ci è parsa significativa anche perché sembra suggerire che il lasciare "spazio" al bambino può realmente favorire il suo benessere.

La seconda storia, in un articolo successivo, affronterà invece alcune delle difficoltà che incontriamo.

La storia: Mara, 4 anni, chiede aiuto alla pediatra

Ecco il racconto che ci fa la pediatra.

Mara viene per la prima volta, ed è accompagnata da entrambi i genitori: il padre italiano, timido, un po' dimesso; la madre magrebina, bella donna, sorridente.

Mara porta in braccio un grosso peluche giallo di Titti e tiene per mano il padre. Entrambi appaiono un poco titubanti e forse un po' giù di tono.

Dopo aver ascoltato il problema che li ha portati da me (la tosse), io mi presento a Mara e le chiedo come sta, se ha qualche cosa da raccontarmi.

Lei: "Sì, mi lavo poco i denti".

Chiacchiero direttamente con lei per farle capire che è lei che mi interessa.

Quando la visita è ormai molto rilassata. Mi racconta, senza mai chiedere conferma ai genitori, neanche con lo sguardo.

Si riveste quasi del tutto da sola, torna a riprendere Titti dal padre, al quale l'aveva consegnato per spogliarsi, e porgendomelo mi dice "Lei ha male a una gamba".

"Cosa si è fatta?"

"È caduta".

"Come possiamo curarla?"

"Credo vada bene un cerotto".

"Forse sarebbe meglio farle un massaggio e poi fasciarla in modo da non farle male strappandole il pelo, quando toglie il cerotto".

Lei annuisce e si rivolge al padre.

Io invece mi rivolgo alla madre che è sem-

pre rimasta in piedi nonostante il mio invito ad accomodarsi e le chiedo da dove viene, se è da molto tempo in Italia. È una persona gradevole, parla bene l'italiano.

Dopo avermi raccontato qualche cosa di sé, improvvisamente mi dice: "Ho la sclerosi multipla".

Mi racconta della sua malattia, del suo riconoscimento in Italia dopo anni di sofferenza, del peggioramento in gravidanza.

Le chiedo quale sia adesso la sua qualità di vita e lei: "Accettabile. Posso fare ancora molto" e guardando Mara: "È lei che conta. Ci tenevo talmente ad averla, va bene così. È solo la gamba il problema, la destra. Non mi regge bene, mi affatica camminare".

Guardo intenzionalmente entrambi i genitori e chiedo cosa ne pensa Mara, cosa le hanno spiegato.

Loro si guardano confusi: "Qualcosa le abbiamo detto. Quando vado in ospedale, le dico che vado a farmi curare".

Io cerco cautamente di dire loro come i bambini abbiano il diritto di sapere, di essere informati, di come sia doloroso per loro non potersi permettere di chiedere, di dover lavorare di fantasia, senza esprimere le loro paure.

Nessuno di loro parla.

Mara alza in silenzio Titti verso di me e mi fa vedere che le ha fasciato la gamba con un fazzoletto, probabilmente chiesto al papà. La gamba destra.

I genitori sono molto colpiti, quasi commossi.

La mamma esce zoppicando visibilmente. Adesso me ne accorgo, grazie a Mara.

Le riflessioni del nostro gruppo

Ecco un bellissimo caso, emozionante, non certo frequente, che ci ricompensa di lunghe ore di ambulatorio trascorse fra tosse e raffreddori!

Mara ha solo 4 anni, è alla sua prima visita da una nuova dottoressa e viene portata per un problema intercorrente. La preoccupazione dei genitori è la tosse. La sua è un'altra, ben più seria: la mamma malata. Riesce a comunicarla alla dottoressa e la dottoressa riesce a comprenderla.

La richiesta del bambino

Quando la bimba si rivolge, spontaneamente e direttamente, alla dottoressa e le mostra la gamba destra fasciata di Titti, sembra dirle: “È questo il mio problema, è questo che a me interessa. Fai qualcosa!” Sembra cioè rivolgere alla dottoressa una richiesta che è tutta *sua*, differente da quella dei genitori.

In genere i bambini ci vengono “portati”: la decisione di ricorrere a noi non è dei bambini, ma è degli adulti, anche se essa si trova alla fine di un percorso nel quale anche il bambino ha avuto la sua parte. Un percorso di rilevazione e definizione del disturbo e di percezione che esso ha superato una certa “soglia” e quindi va affrontato da un medico [5].

Ma come vivono i bambini il loro disturbo o la loro malattia, cioè qual è la loro *illness*? I bambini “portati” hanno delle *loro* richieste da farci? Queste sono uguali a quelle dei genitori? Sono quelle che i genitori o il pediatra si immaginano?

Probabilmente non sempre i bambini hanno importanti e nascoste difficoltà rispetto alla loro salute o richieste per noi inaspettate. A volte, anzi, sembrano vivere con serenità maggiore dei loro genitori alcune malattie, soprattutto quelle banali e intercorrenti che possono preoccupare o disturbare molto i famigliari. Qualche ragazzino, d'altra parte, non si sente proprio malato e arriva nel nostro studio dicendo: “Ma io sto bene!”, o esclama, al termine della visita: “Te lo dicevo che non ho niente!”.

In alcuni casi, invece, abbiamo la sensazione di un loro importante malessere o di un disagio particolare nel vivere la loro malattia, non sempre colti dai genitori. E naturalmente non sappiamo quante volte il malessere o il disagio sfugge anche a noi.

A volte, sollecitando il bambino con domande opportune (in genere molto aperte), riusciamo a farlo parlare di sé e a far emergere i *suoi* problemi e la *sua illness* (come nel caso di Giacomo, 11 anni, acondroplastico) [6].

È invece raro, ma non rarissimo, che un bambino, come ha fatto Mara, segnali direttamente e spontaneamente al medico il *suo* problema. Fra i casi che abbiamo discusso fra noi, anche Elena, 5 anni, portata in studio per dolore addominale, si pone subito come interlocutrice diretta della pediatra e dice che il *suo* problema non è il mal di pancia riferito dai genitori, ma è un altro: “mi viene all'improvviso una rabbia, una rabbia... e poi un pianto che non so cos'è, è inutile, io inizio, poi non riesco a fermarmi” dice e gesticola con le mani, la testa e tutto il corpo.

Ci sembra ragionevole pensare che solo facendo emergere il malessere del bambino o le sue richieste abbiamo qualche possibilità di aiutarlo veramente.

Cosa ha favorito la richiesta di aiuto di Mara

Ha sicuramente giocato il caso. La pediatra, per esempio, in quel momento era disponibile, cosa che non può succedere sempre nei nostri studi affollati e sommersi di richieste eterogenee.

Ma possiamo individuare alcuni fattori che hanno avuto un ruolo importante. Alcuni di essi sono indipendenti da noi, e su questi non possiamo fare nulla, ma altri dipendono dal modo di porsi del pediatra.

Mara è probabilmente una bambina piuttosto sicura (“è un poco titubante all'inizio, ma quando la visito è ormai molto rilassata”), capace di buone relazioni, sufficientemente autonoma per la sua età (“si riveste quasi del tutto da sola”), e soprattutto abituata a essere trattata con attenzione e rispetto (“mi racconta, senza mai chiedere conferma ai genitori, neanche con lo sguardo”), tanto che riesce a scegliere il contesto giusto (ci si sta occupando del suo benessere) e a rivolgersi con fiducia a un'estranea per esprimere il suo malessere e chiedere aiuto. Bambini insicuri, fragili, poco autonomi, poco “pensati”, hanno molta più difficoltà a esprimersi e a comunicare, soprattutto in un ambiente nuovo.

La pediatra, da parte sua, per il suo percorso di formazione e confronto coi colleghi su questi temi, ha saputo creare le condizioni favorevoli alla comunicazione (“mi presento, le chiedo come sta, se ha qualcosa da raccontarmi, chiacchiero direttamente con lei per farle capire che è lei che mi interessa”). Pochi di noi, anni fa, avrebbero colto l'importanza di presentarsi. Pochi avrebbero parlato con Mara con l'obiettivo esplicito e consapevole non tanto di rassicurarla, di metterla a suo agio, di dimostrarle una benevolenza paternalistica, di iniziare a conoscerla, quanto di stabilire con lei una relazione intersoggettiva (come direbbero i professionisti della mente), una relazione cioè fra due persone che reciprocamente si riconoscono soggetti della propria vita [7]. La bimba ha percepito proprio quanto premeva alla pediatra: di essere un soggetto, di essere importante per lei, di avere un posto nella relazione e di avere la legittimità di esprimersi.

La dottoressa, inoltre, ha colto il clima *giù di tono* di padre e bambina e probabilmente, anche senza accorgersene, ha saputo intonarsi a esso, favorendo così la sensazione della bimba di essere accolta e compresa davvero.

E, infine, non possiamo spiegare tutto! Nei rapporti umani gioca fortunatamente a volte qualcosa di sottile, di imponderabile, di magico.

La pediatra ci riferisce di non essere stata tanto colpita dall'iniziale segnalazione che Titti aveva “male a una gamba”.

Succede spesso che i bambini ci facciano vedere che i loro pupazzi hanno delle malattie (puntini, male all'orecchio, ecc.) e noi in genere li assecondiamo, contenti del clima di intesa che si è creato fra noi. Il momento magico, emozionante, di reciproca comprensione profonda, è invece scattato, secondo la pediatra, quando lei ha detto ai genitori “*come i bambini abbiano il diritto di sapere, di essere informati, di come sia doloroso per loro non potersi permettere di chiedere, di dover lavorare di fantasia, senza esprimere le loro paure*”. È allora che Mara in silenzio ha alzato Titti verso di lei mostrandole la gamba destra fasciata. È a quel punto che Mara, sentendosi profondamente capita, ha cercato silenziosamente aiuto, per sé e per la mamma.

L'aiuto a Mara

I genitori di Mara hanno finora cercato di proteggere la bimba dalla malattia della mamma dicendole il meno possibile (“Qualcosa le abbiamo detto. Quando vado in ospedale dico che vado a farmi curare”). Mara, curando la gamba destra di Titti, ha fatto capire che la reticenza dei genitori non è stata in grado di proteggerla. Lei ha colto la difficoltà e la sofferenza della madre e, di fronte a esse, si è trovata sola e senza aiuto. Sta cercando, nella mente e nel gioco, di affrontare il problema della mamma e di cercare le cure adatte per farla guarire. La bimba ha bisogno di essere più informata e sostenuta e ha bisogno di capire che non tocca a lei curare la mamma: per questo ci sono gli adulti. In questa famiglia segnata dalla malattia sembrava importante riflettere sui ruoli reciproci: gli adulti con le loro responsabilità di adulti, compresa quella di rendere partecipe la bimba senza lasciare comunque che lei si accollasse compiti impossibili; la bimba con i suoi diritti da una parte di esprimere liberamente la sua preoccupazione e dall'altra di fare la bambina. La pediatra, spiegando tutto ciò ai genitori, ha potuto fare un intervento molto positivo per la salute mentale di Mara. Questo intervento sarà efficace, naturalmente, solo se non sarà isolato, ma sarà seguito da altri rinforzi e contatti empatici che la pediatra di famiglia ha comunque la possibilità di fare, seguendo la bimba nel tempo.

La gratitudine del bambino

Spesso i bambini sono molto contenti quando rileviamo un loro malessere, magari non ancora messo a fuoco dai genitori, e ci dimostrano la loro gratitudine per essere stati compresi, confermandoci nell'impressione che il nostro intervento abbia favorito il loro benessere. Ecco alcuni casi discussi nel nostro gruppo.

Enrica è una ragazzina dodicenne, a metà del guado fra infanzia e adolescenza (con minigonna e borsetta, ma con un peluche in mano), figlia di genitori separati. La pediatra, guardandola spesso negli occhi, ha appena finito di discutere con la mamma le possibili difficoltà per i figli in una separazione, nel tentativo di dare voce alla sofferenza di Enrica che oggi non è disposta a parlare. Enrica apre la borsetta e lentamente e silenziosamente mette 2 caramelle sul tavolo, di fronte alla dottoressa, come a dire: "Grazie! Mi hai capito!"

Giulio, 4 anni, alla fine di una visita nella quale gli è stato riconosciuto un ruolo attivo, esclama: "È stata una bella visita!"

Elisa, 3 anni e mezzo, viene per un'otalgia, con la mamma e la sorellina di 8 mesi di cui è visibilmente gelosa. Il pediatra riesce a starla da dietro alla mamma, a ricavarle spazio, a parlare con lei, a darle importanza. La bimba è ben presto collaborativa e contenta. Mentre il pediatra scrive la ricetta Elisa mormora alla mamma: "Però, questo medico è proprio intelligente!"

Cosa abbiamo imparato

- Non sempre i bisogni e le richieste dei genitori e dei bambini sono le stesse.
- Non sempre i genitori, anche i più attenti, riconoscono il malessere del bambino, la sua *illness*, i suoi bisogni. Può toccare al pediatra dover essere "intelligente" e farli emergere: osservando, ascoltando, raccogliendo gli spunti offerti dal bambino, ponendo le domande "giuste".
- Dare regolarmente "spazio" ai bambini durante la visita crea le condizioni per far emergere le richieste del bambino anche quando, come nel caso di Mara, non abbiamo nemmeno percepito la loro esistenza. Con il termine "spazio" intendiamo lo spazio fisico, mentale, affettivo, temporale, ecc. È un concetto su cui siamo convinti varrebbe la pena una riflessione di approfondimento.
- Per quasi tutti noi è facile un dialogo spontaneo con i bambini. Un dialogo significativo e che rispetti la soggettività del bambino, invece, non si improvvisa, soprattutto quando deve toccare temi molto personali, dolorosi, difficili. Richiede una competenza che si può ottenere con un percorso di formazione e con un confronto continuo con i colleghi.
- Il dialogo con i bambini è molto più facile quando, nella loro famiglia e a scuola, sono abituati a essere rispettati come soggetti, a essere cioè considerati esseri pensanti e reali interlocutori.
- Trattare durante la visita il bambino da interlocutore, da individuo competente, da soggetto, "fa cultura", cioè mostra ai genitori una modalità di rapporto ri-

spettosa, molto favorevole a una crescita equilibrata.

- Spesso i genitori, per difendere se stessi e i bambini dal dolore, parlano troppo poco con loro in caso di malattie (del bambino o di famigliari) e di morte. È importante che il pediatra si chieda sempre, in queste situazioni, se e come il bambino è stato informato e sostenuto, anche e soprattutto quando i genitori dicono: "È così piccolo!"
- Il pediatra, nel corso del suo lavoro, può fare numerosissimi interventi di prevenzione a favore della salute mentale dei bambini. Spesso si tratta di quelle che, nel gergo del nostro gruppo, chiamiamo semplici "spintarelle verso la salute". Richiedono pochissimo tempo, ma molta attenzione e preparazione e possono essere molto preziose. Possono essere più mirate se il pediatra riesce a far esprimere al bambino i suoi bisogni e le sue richieste.
- Anche con la miglior disponibilità e la migliore preparazione in certi casi il dia-

logo può essere molto difficile, come racconteremo nel prossimo articolo.

✉ merlomaria@alice.it

1. Merlo M. La condivisione con il bambino del percorso di cura. *Medico e Bambino* 2013;32(4):196-200.
2. Davico S, Fiammengo P, Garrone G et al. Dialogo con la sociologia: il pediatra di fronte ai nuovi bambini, ai nuovi genitori, ai nuovi problemi educativi. *Quaderni acp* 2015;22(4):185-8.
3. Favretto AR, Zaltron F. Mamma, non mi sento tanto bene. Donzelli, 2013.
4. Drigo P, et al. Il silenzio non è d'oro: l'etica della comunicazione al bambino malato. Piccin, 2011.
5. Davico S, Fiammengo P, Garrone G, et al. Dialogo con la sociologia: quando il bambino si ammala. *Quaderni acp* 2015;22(6):288-92.
6. Levi P, Lala R, Geninatti G, et al. Giacomo è acondroplastico e sta pensando all'allungamento degli arti. "Ne vale la pena?". *Quaderni acp* 2013;20(5):232-5.
7. Lavelli M. Intersoggettività. Origini e primi sviluppi. Cortina, 2007.

C'era una volta e ci sarà ancora Nati per Leggere sostiene le famiglie vittime del sisma del 24 agosto

Nati per Leggere, anche a sostegno della **campagna AIB-Solidale**, si impegnerà a realizzare delle iniziative per le famiglie vittime del sisma del 24 agosto, poiché libri e lettura sono alleati preziosi per affrontare e superare un avvenimento così doloroso.

Nello specifico:

Biblioteche in campo

Le "Biblioteche in campo" sono dei piccoli scaffali strutturati su due piani: quello più basso dedicato ai libri per bambini, quello più alto per gli adulti.

Lecture per bambini in età prescolare e le loro famiglie

Grazie alla rete degli operatori e dei volontari di Nati per Leggere, in collaborazione con le biblioteche e con le associazioni locali disponibili, verranno programmate letture e altre attività per i bambini in età prescolare e le loro famiglie.

Bibliografia "C'era una volta e ci sarà ancora"

Nati per Leggere darà il proprio contributo per la realizzazione di una bibliografia da distribuire a pediatri, insegnanti, educatori e genitori con l'obiettivo di aiutare ad affrontare i traumi dovuti a condizioni sfavorevoli come quelle del terremoto.

Acquisto libri

Gli operatori di Nati per Leggere metteranno a disposizione le proprie competenze anche per la costituzione di raccolte librerie adeguate alle esigenze dei bambini in età prescolare.

Volontari

Per segnalare la propria disponibilità:

Marche – Valeria Patreggiani (valeria.patreggiani@gmail.com), Laura Olimpi (lauraolimpi@gmail.com), Elena Carrano (elenacarrano@gmail.com), Andrea Bianchini (a.bianchini@provincia.ps.it)

Lazio – Vittorio Ponzani (ponzani@gmail.com)

Umbria – Maria Rita Boccanera (boccanera.mrita@libero.it)

Donazioni in denaro

È attivo il conto solidarietà presso UniCredit, al momento della donazione specificare la causale: *AIB Solidale Terremoto Centro Italia*.

IBAN: IT46Q 02008 05005 000104446807

Ha ancora senso discutere sull'uso dei farmaci in età pediatrica?



Antonio Clavenna

Laboratorio per la Salute Materno-Infantile, Dipartimento di Salute Pubblica, IRCCS Istituto di Ricerche Farmacologiche "Mario Negri", Milano

L'avvicinarsi della fine dell'anno – per quanto al momento di scrivere sia da poco iniziato l'autunno – è tipicamente il tempo dei bilanci. Un primo, parziale, bilancio di cosa ha significato il 2016 in ambito di farmaci per i bambini, è possibile analizzando l'attività del Comitato per i medicinali per uso umano (CHMP) dell'*European Medicines Agency* (EMA).

Al 30 settembre 2016 il CHMP aveva espresso un'opinione positiva all'autorizzazione in commercio per 56 medicinali (compresi i farmaci generici).

Due medicinali sono stati autorizzati per l'esclusivo uso pediatrico. Uno di questi è il *Sialanar*[®], soluzione orale di glicopirronio, con indicazione al trattamento sintomatico della grave scialorrea in presenza di patologie neurologiche (p.es. paralisi cerebrale, epilessia) nei bambini ≥ 3 anni e negli adolescenti. L'opinione positiva da parte del CHMP è giunta dopo un iniziale parere negativo, e si basa sulla rivalutazione dell'efficacia del farmaco nei pazienti con scialorrea grave. Si tratta della terza *paediatric use marketing authorisation* (PUMA), la licenza a uso pediatrico garantita per i prodotti a brevetto scaduto, autorizzata dall'EMA da quando è entrato in vigore il regolamento pediatrico. Non si tratta però di una "novità" assoluta, dal momento che un analogo medicinale è commercializzato negli Stati Uniti dal 2010.

L'altro farmaco (in senso lato) a uso esclusivamente pediatrico è la terapia genica (*Strimvelis*[®]) per i bambini con immunodeficienza severa combinata legata al deficit di adenosina-deaminasi (ADA-SCID), che potrà essere impiegata in centri trapianto da medici esperti nel trattamento della patologia qualora non sia possibile un trapianto da donatore compatibile.

Il CHMP ha inoltre autorizzato alcuni medicinali che potranno essere impiegati anche in età pediatrica: *Enzept*[®], contenente enzimi pancreatici, per terapia sostitutiva in pazienti con insufficienza pancreatica (p.es. fibrosi cistica) e tre analoghi ricombinanti dei fattori della coagulazione IX e

X (*Alprolix*[®], *Idelvion*[®], *Coagadex*[®]).

Il CHMP è un osservatorio sicuramente parziale e poco pertinente con la pediatria delle cure primarie, ma quello che emerge è che i "nuovi" farmaci pediatrici del 2016 sono di uso specialistico e per patologie rare. Se si esclude la terapia genica, riservata a un numero esiguo di pazienti, il livello di "innovazione" è limitato: si tratta di farmaci in parte copia o evoluzione di molecole già esistenti e talvolta con evidenze di sicurezza e di efficacia non adeguatamente solide.

È tempo, però, anche di altri bilanci. Giusto un anno fa, in questo "spazio" si era discusso dei dati del Rapporto OsMed sull'uso dei farmaci in Italia [1]. Tocca ora ripetersi, in quanto i dati del rapporto 2015 dell'Osservatorio Nazionale sull'Impiego dei Medicinali riguardanti la prescrizione in età pediatrica [2], pur con tutti i limiti già discussi nel precedente articolo, sono lungi dal descrivere un miglioramento nell'appropriatezza prescrittiva.

Il farmaco con il maggior consumo in età pediatrica è risultato il colecalciferolo (vitamina D), con quasi 26 milioni di dosi definite giornaliere (DDD). Un primato verosimilmente dovuto all'ampio utilizzo prolungato come supplementazione nei primi anni di vita. Supplementazione, di routine e "universale", davvero sempre necessaria?

Segue nella classifica dei farmaci con maggior frequenza di prescrizione il beclometasone (aridaje!), con un numero di DDD che aumenta rispetto al 2014, da 10 a 12 milioni. Ulteriore prova che la produzione di evidenze scientifiche, avvenuta tra l'altro nel contesto della pediatria di famiglia [3], ha avuto una ricaduta del tutto insignificante nel modificare l'atteggiamento prescrittivo.

Il terzo farmaco in ordine di dosi prescritte, ma verosimilmente il secondo per numero di utilizzatori, è l'associazione amoxicillina + acido clavulanico. Anche questo rappresenta il riscontro di un'attitudine più volte indagata e descritta e difficile da modificare: il frequente ricorso

ad antibiotici di seconda scelta. Uno studio multinazionale di recente pubblicazione ha evidenziato come in Olanda e nel Regno Unito la percentuale di bambini trattati con la sola amoxicillina sul totale dei bambini in trattamento antibiotico è doppia rispetto a quanto avviene in Italia [4].

Mentre scrivo queste note è fresca la notizia riguardante un'indagine conoscitiva svolta dalla Federazione Italiana Medici Pediatri (FIMP), secondo cui un terzo dei pediatri prescrive abitualmente anche prodotti omeopatici. Per essere corretti occorre però sottolineare che la stima di un terzo, ampiamente ripresa dai mass media, fa riferimento al campione che ha risposto al questionario (1252 su 5400), che potrebbe quindi non essere rappresentativo. Pur tenendo conto di questo limite, il fatto che la prescrizione di rimedi omeopatici sia una pratica abbastanza diffusa tra i pediatri qualche perplessità la solleva.

Il quadro che emerge, in generale, è di una prescrizione spesso non aderente alle evidenze scientifiche, si tratti di farmaci tradizionali/allopatici o di terapie "complementari".

Niente o poco di nuovo sotto il sole, verrebbe da dire, sia che si tratti di commercializzazione che di prescrizione di farmaci in età pediatrica.

Ha ancora senso parlarne? Potrebbe essere quindi l'amara conclusione.

✉ antonio.clavenna@marionegri.it

1. Clavenna A, Piovani D. Il beclometasone (è) il gattopardo. *Quaderni acp* 2015;22(6):299.
2. L'uso dei farmaci in Italia - Rapporto OsMed 2015. <http://www.agenziafarmaco.gov.it/content/uso-dei-farmaci-italia-rapporto-osmed-2015>.
3. Clavenna A, Sequi M, Cartabia M, et al. Effectiveness of nebulized beclomethasone in preventing viral wheezing: an RCT. *Pediatrics* 2014;133:e505-12.
4. de Bie S, Kaguelidon F, Verhamme KM, et al. Using Prescription Patterns in Primary Care to Derive New Quality Indicators for Childhood Community Antibiotic Prescribing. *Pediatr Infect Dis J* 2016;35(12):1317-23.

AAP e vaccini antimeningococco di gruppo B



Rosario Cavallo

Pediatra di famiglia, Salice Salentino (Lecce)

L'*American Academy of Pediatrics* (AAP) ha pubblicato le raccomandazioni riguardo alla prevenzione vaccinale delle malattie determinate dal meningococco di gruppo B [1]. Negli USA sono due i vaccini con licenza della FDA, il Trumenba e il Bexsero, entrambi approvati per le persone tra 10 e 25 anni di età. Viene indicata una raccomandazione di grado A per i soggetti che abbiano una condizione di rischio aumentato per malattie da meningococco:

- soggetti con malattie del complemento o trattati con eculizumab (farmaco biologico che inibisce l'attivazione della frazione C5);
- soggetti con asplenia anatomica o funzionale;
- soggetti esposti a focolai epidemici.

La AAP ha deliberato, in accordo con la ACIP (agenzia dei CDC, quindi governativa), che entrambi i vaccini non sono raccomandati di routine, ma possono essere somministrati anche a soggetti sani tra 16 e 23 anni per la protezione a breve termine (non c'è certezza sulla durata della protezione) contro le malattie da meningococco di gruppo B; in questi casi è preferibile, per motivi epidemiologici legati al picco di massima incidenza di malattia, la somministrazione tra 16 e 18 anni. La raccomandazione è di grado B.

L'incidenza annuale delle malattie da meningococco negli USA è storicamente bassa. Nelle persone tra 11 e 24 anni si registrano circa da 50 a 60 casi/anno attribuibili al gruppo B; la grande maggioranza di questi casi occorre in persone di età compresa tra 16 e 23 anni.

Nonostante il clamore e l'allarme suscitati da alcune epidemie del passato anche recente, la incidenza tra gli studenti dei college è più bassa (0,09/100.000) rispetto al totale dei soggetti 16-23 anni (0,14/100.000) o rispetto a quella degli studenti che non frequentano i college (0,21/100.000).

Di conseguenza, si stima che la vaccinazione dei soli studenti dei college potrebbe prevenire 9 casi di malattia (1 ogni 368.000 trattati) e 1 decesso (1 ogni 2.297.080 trattati), mentre la vaccinazione generale degli adolescenti potrebbe prevenire da un minimo di 15 casi/anno (1 ogni 203.000) e 2 decessi (1 ogni 1.512.000) se venissero vaccinati tutti i soggetti di 11 anni

a un massimo di 29 casi/anno (1 ogni 102.000) e 5 decessi (1 ogni 638.000) se venissero vaccinati i soggetti di 18 anni.

Entrambi i vaccini possono essere co-somministrati con gli altri vaccini somministrabili a questa età, ma in sedi differenti; non sono invece interscambiabili e si consiglia di completare il ciclo con lo stesso prodotto usato in partenza.

Recentissima è anche la presentazione di dati preliminari da parte della Agenzia britannica per la salute, che attestano il dimezzamento dei casi di sepsi e meningite da meningococco B dopo un anno di utilizzo routinario del vaccino in Gran Bretagna [2]. La Gran Bretagna è l'unico Paese, con l'Australia, che oggi raccomanda la vaccinazione universale dei neonati a 2, 4 e 12 mesi. A un anno dall'inizio della vaccinazione sono stati registrati 37 casi contro una media di 74 nei precedenti 4 anni.

La Gran Bretagna è un Paese ad alta incidenza di malattia meningococcica.

Mentre negli USA l'incidenza di malattia invasiva da meningococco B nella popolazione totale è stata nel 2012 di 0,06/100.000 e di 1,24/100.000 nei bambini < 1 anno, in UK invece nel 2011 l'incidenza nella popolazione totale è stata: 1,3/100.000 e 25,3/100.000 nei bambini < 1 anno.

Per fare un raffronto con l'Italia, bisogna tenere conto della nostra tendenza alla "sottonotifica", per cui i dati del sistema di sorveglianza delle malattie invasive (utili per stabilire la distribuzione per sierotipo) sono stati integrati con quelli delle SDO (schede di dimissione ospedaliera) che rappresentano uno strumento più sensibile per una patologia che, per la sua gravità, richiede quasi sempre il ricovero.

Considerato che circa il 60% dei casi tipizzati è riferibile al meningococco B, ci sono stati nel periodo 2007-2012 una media di 133 casi/anno di malattie invasive da meningococco B, di cui 43 tra bambini con meno di 5 anni e 19 tra i bambini nel primo anno di vita, con una incidenza media stimata di 0,23/100.000 per l'intera popolazione e di 3,44/100.000 < 1 anno; la incidenza nei bambini di età 1-4 anni è 1,07/100.000; tra gli adolescenti di età 15-19 anni è 0,52/100.000 [3].

Assumendo un'efficacia vaccinale tra il 75% e

l'85%, sarebbe necessario vaccinare da 34.602 a 39.216 bambini per prevenire un caso di malattia; ma se assumiamo che il ciclo vaccinale primario sia completato al compimento del quinto-sesto mese, e che quindi possano essere prevenuti solo i casi occorsi nei soggetti di età compresa fra 6-12 mesi, il numero di bambini da vaccinare si duplica utilizzando i due scenari di efficacia (rispettivamente 69.204 e 78.431).

In base ai dati italiani desunti dall'analisi MATS, il vaccino 4CMenB è in grado di proteggere contro l'87% (IC 95%: 70-93) dei ceppi di meningococco B. Di conseguenza, il numero di casi prevenibili potrebbe essere inferiore a quello sopra riportato, per una quota che dipende dalla diffusione dei ceppi non coperti dal vaccino.

Considerazioni finali

- La sicurezza totale non solo non esiste ma forse nemmeno conviene che sia perseguita; AAP e ACIP se ne sono accorte e pragmaticamente riconoscono che, vista la complessità e il costo dell'intervento, nonostante la gravità della malattia e pur essendoci una buona efficacia vaccinale, il beneficio ricavabile dalla vaccinazione dei soggetti non "a rischio" non viene considerato sufficiente per una raccomandazione universale.
- Si riconosce quindi che non può valere il teorema "se un vaccino è efficace deve essere raccomandato"; la raccomandazione di una vaccinazione deve tenere conto non solo delle particolarità epidemiologiche ma anche dell'impiego di risorse richieste e del calendario vaccinale.
- Da questo punto di vista, considerato che l'incidenza in Italia è più simile ai livelli USA che non a quelli dell'UK, la proposta di introduzione del vaccino al terzo mese di vita non sembra ideale.

✉ rosario.cavallo.2qkp@alice.it

1. Recommendations for serogroup B meningococcal vaccine for persons 10 years and older. *Pediatrics* vol. 138, number 3, september 2016:e20161890.
2. International Pathogenic Neisseria. Conference in Manchester, September 5.
3. <http://www.epicentro.iss.it/temi/vaccinazioni/pdf/Istruttoria%20MENINGOCOCCO%20B.pdf>.

La difficoltà di rimanere onesti in *Un padre, una figlia*

Rubrica a cura di Italo Spada

Comitato per la Cinematografia dei Ragazzi, Roma

Un padre, una figlia
(titolo originale: *Bacalaureat*)

di Cristian Mungiu

con Adrian Titieni, Maria-Victoria Dragus, Lia Bugnar, Malina Manovici, Vlad Ivanov
Romania, Francia, Belgio, 2016
durata: 128'



Nessun dubbio: l'onestà prima di tutto. A casa, nella società, sul posto di lavoro. Se si vuole contribuire a cambiare le cose, non si deve entrare a patti con la propria coscienza. Sempre? Sempre! Il dottor Romeo Aldea, medico in un ospedale di una piccola città di montagna della Transilvania, ha da sempre raccomandato l'osservanza di questo precetto alla sua unica figlia, Eliza, alunna modello in procinto di superare gli esami di maturità (il *bacalaureat*, come lo chiamano in Romania) e vincitrice di una borsa di studio che le permetterà di andare a studiare psicologia in Gran Bretagna. È lì che la ragazza, come sogna il padre, potrà costruire il suo futuro, senza dover fare i conti con il malaffare e la prepotenza dei malavitosi. Farla allontanare dai genitori e dal ragazzo che ama ha poca importanza,

perché i primi vivono già da tempo da separati in casa e il secondo non è di certo il cavaliere senza macchia e senza paura che Eliza crede. A mandare in frantumi i piani del dottor Romeo, come un sasso scagliato sul vetro della finestra di casa o sul parabrezza dell'auto, un incidente del tutto impreveduto. Prima di sostenere gli esami, Eliza rimane vittima di un'aggressione sessuale. Non c'è stato stupro, ma lo choc è rilevante. Il tentativo di difesa le ha procurato, tra l'altro, anche una frattura al braccio che diventa serio handicap per svolgere in modo ottimale le prove scritte; nulla di grave se non pesasse sull'esito del voto indispensabile per beneficiare della borsa di studio. I tentativi legali di farle rinviare la prova falliscono e Romeo, per non infrangere il sogno più suo che di sua figlia, entra in contraddizione con i principi di onestà che ha sempre sostenuto. A poco a poco, cade nella spirale della corruzione e dell'illegalità, favorisce per essere favorito, si converte alle tesi di "una mano lava l'altra" e "del fine che giustifica i mezzi". Non serve (e non credo sia giusto) rivelare a chi legge l'evolversi e la conclusione della vicenda. Cristian Mungiu non è Alfred Hitchcock e non si è convertito al giallo. "Un padre, una figlia" (miglior regia a Cannes, 2016) rimane sulla scia di "4 mesi, 3 settimane, 2 giorni" (2007) e di "Oltre le colline" (2012): cinema di domande, un sorta di test per gli spettatori. Cosa saresti capace di fare per amore dei tuoi figli? Amore e onestà possono convivere? È proprio vero che tutte le persone sono corruttabili? È giusto rinunciare ai propri principi per difendersi da un'ingiustizia? Mungiu si serve di Romeo Aldea (medico perbene e stimato da tutti, non un cittadino sprovvisto di senso civico) per denunciare la corruzione e per avviare un'indagine sociologica e psicologica. Fino a che punto la spintarella, l'intervento di chi conta, la raccomandazione non sconfinano nella disonestà? E se fosse l'ottusità della legge a far diventare disonesti? Interrogativi che suscitano dibattiti in Romania come nelle terre che odorano di mafia. Murgiu è un regista

e, come avviene nel cinema dei fratelli Dardenne (non certo per caso citati nei titoli di coda), invita a riflettere utilizzando *i ferri del mestiere*: lo stile personale, il linguaggio prettamente filmico, la scelta di calibrati interpreti, l'uso di campi e controcampi, le inquadrature studiate, l'inserimento di personaggi simbolo, il ricorso alle metafore. Esplicitiamo, prendendo in esame sequenze che ai non addetti ai lavori potrebbero sembrare superflue e avulse dalla vicenda. Tutto inizia con qualcuno (chi?) che lancia un sasso e procura un buco nella finestra di casa Aldea. Visto quello che accadrà subito dopo a Eliza e considerato che non sarà l'unico atto di vandalismo nei confronti del protagonista, non si pensa al caso, ma a uno sgarro, a una vendetta personale. È così? Non lo sapremo e al regista non interessa più di tanto. Quello che vuole dirci è nascosto nel gesto che in seguito farà compiere a Romeo: non una soluzione radicale come quella di sostituire il vetro, ma l'accorgimento provvisorio del mettere una toppa. È quanto ha fatto con la relazione coniugale, è quello che fa per permettere alla figlia di spiccare il volo. Le persone oneste, come scrisse Charles Péguy, si riconoscono dal fatto che compiono le cattive azioni con più goffaggine. Romeo le compie facendo violenza a se stesso, andando a battersi il petto nella solitudine di una boscaglia, cercando coraggiose indagini personali, rendendosi conto di avere sempre meno biglie nella boccia che contiene i giorni da vivere, attirandosi rimprovero e compassione di autorità e familiari. Nella solitudine in cui piomba (via da casa, indagato dalle autorità, picchiato dal ragazzo di sua figlia) sarà Eliza a fargli capire che anche ammettere di essere disonesti è un segno di onestà. Non sarà l'unica lezione. Una volta salita in cattedra, la sorridente alunna in posa per la foto ricordo della classe dei maturati sembra suggerirgli anche il consiglio di Malcolm Forbes: "Devi lasciare che i tuoi figli se ne vadano se vuoi che rimangano con te".

✉ italospada@alice.it

Lettere



Il futuro degli adolescenti. Nelle mani di chi?

Caro direttore,

è uscito di recente un report della "Lancet Commission on adolescent health and wellbeing" (2016;387;2423-78), troppo corposo per essere riassunto e con commenti, oltre che della direzione di *Lancet*, di Ban-Ki-moon Segretario delle Nazioni Unite e di Melinda Gates della Fondazione Bill & Melinda [1].

Le conoscenze sullo sviluppo del cervello durante la pubertà hanno chiarito che il vecchio occhio sulla preadolescenza/adolescenza concentrato sulla maturazione sessuale identificabile con sintomi clinico-anatomici è più che insufficiente (*Quaderni acp* 2016;23:24-5). Assai maggiore attenzione andrebbe posta sui rapporti di natura neuroendocrina che legati fra loro, e fra loro in competizione, influenzano il comportamento e il pensiero degli adolescenti e dei giovani adulti (10-24 anni secondo la definizione della commissione di *Lancet*). Una migliore conoscenza di questi cambiamenti e delle loro dinamiche offre l'opportunità per minimizzare i rischi per il benessere dei ragazzi e dei giovani adulti, ma anche di instaurare un contatto più ragionevole e più attento con le persone che attraversano questo periodo e che si ripercuoterà sul loro futuro e sulle loro speranze che sono peggiorate negli ultimi anni. Disoccupazione, erosione della protezione sociale, alienazione, contatti

con coetanei migrati dai Paesi del Medio Oriente spingono spesso alla radicalizzazione e al contrasto. Una recente ricerca italiana (*Corriere della Sera* 10.07.2016) rivela che i NEET (giovani fra i 16 e i 24 anni che non lavorano, non studiano e non frequentano corsi di formazione) sono in Italia 2,3 milioni. Forse sarebbe utile una più attiva preparazione dei ragazzi e delle famiglie alla loro resilienza proprio nel periodo iniziale dell'adolescenza quando sono ancora vicini ai pediatri di famiglia ma frequentano poco l'ambulatorio. Forse i loro genitori avrebbero bisogno di semplici informazioni, che in larga misura non posseggono, sullo sviluppo neurocomportamentale dei loro ragazzi. Il mutamento anatomico nella preadolescenza, come il cambio della voce nel maschio o il bottone mammario nella femmina, è per i genitori una naturale conoscenza mentre indecifrabili rimangono i bizzarri cambi di comportamento. Su questi "cambi" che dipendono da "cambi" nel cervello i genitori hanno forse bisogno di informazioni simili a quelle che hanno avuto nei primi 1000 giorni su lettura e musica. Quale debba essere la funzione dei pediatri in questo periodo è argomento che ogni tanto salta fuori per essere rapidamente abbandonato. Non sarebbe bene prestarvi maggiore attenzione?

Giancarlo Biasini

1. [http://www.thelancet.com/pdfs/journals/lancet/PIIS0140-6736\(16\)00579-1.pdf](http://www.thelancet.com/pdfs/journals/lancet/PIIS0140-6736(16)00579-1.pdf).

È assolutamente condivisibile che i pediatri debbano assumersi l'onere e l'onore di "preparare" e affiancare i genitori nell'esperienza adolescenziale (che non è solo dei figli, ma della famiglia).

È giusto che ACP si occupi di questo, destinando spazi nei momenti congressuali e nell'editoria associativa. La segreteria adolescenti si rende disponibile ad assumersi un ruolo propulsivo in questa direzione.

Per esempio, ha di recente collaborato con il "Laboratorio Adolescenza" (associazione libera no-profit, la cui mission è diffondere la ricerca sugli adolescenti) nella realizzazione di un questionario che verrà somministrato a un campione di 2000 studenti italiani e valuterà abitudini e comportamenti di questi ragazzi. Il Gruppo Adolescenti ACP ha curato in particolare la parte relativa al sonno degli adolescenti. I risultati potranno essere commentati e stimolare una riflessione con i colleghi.

È stato anche realizzato uno "Speciale sugli adolescenti" sulla rivista UPPA che ha trattato temi di interesse per i genitori con ragazzi che attraversano le difficoltà relazionali e di crescita proprie di questa età. Siamo consapevoli che sia fondamentale anche migliorare le tecniche di counselling e di gestione della visita di un preadolescente negli studi pediatrici. Obiettivo questo sul quale il Gruppo Adolescenti ACP intende concentrare i propri sforzi per il tempo a venire.

M. Luisa Zuccolo

La redazione augura
ai lettori e alle loro famiglie
Buon Natale e felice 2017

Indice delle rubriche

Volume 23 anno 2016



Aggiornamento avanzato

Il cervello dell'adolescente fra ragione ed emozione	<i>G. Biasini</i>	1	24
Osteomielite cronica ricorrente in età pediatrica	<i>T. Giani, L. Capirchio, G. Simonini, R. Cimaz</i>	2	70
René Zazzo e la psicologia dello sviluppo	<i>F. Ciotti</i>	3	113
Ematuria nel bambino	<i>S. Guarino, P. Marzuillo, A. La Manna, E. Miraglia del Giudice, L. Perrone, G. Montini</i>	4	160
Gli interventi sulla salute mentale della madre e il loro impatto sullo sviluppo del bambino	<i>M. Purgato, D. Papola, C. Gastaldon, C. Barbui</i>	6	253
Quantum of happiness	<i>Enrico Valletta</i>	6	258

Congressi controlloce

Pediatri e autismo. Una proposta formativa dell'Istituto Superiore di Sanità in collaborazione con ACP	<i>A. Venerosi, V. Ambrosio</i>	1	47
Corso di formazione ACP - SaPeRiDoc	<i>C. Panza</i>	4	192

Editoriale

Una visione sistemica	<i>M. Gangemi</i>	1	1
Chi ha detto che la ricerca è noiosa?	<i>E. Valletta</i>	1	2
Cambiamento climatico e salute dei bambini: cosa cambia dopo la Conferenza di Parigi	<i>G. Toffol, L. Reali, L. Todesco</i>	1	3
Formare meglio a meno e senza aiuti	<i>M. Gangemi</i>	2	49
GenitoriPiù compie 10 anni	<i>L. Speri, M. Gangemi</i>	2	50
Linee guida e appropriatezza	<i>L. de Fiore</i>	2	51
Retracted!	<i>E. Valletta</i>	2	53
Rosa senza spine	<i>V. Calia</i>	2	54
La forza delle immagini	<i>E. Valletta, M. Fornaro</i>	3	97
I primi mille	<i>P. Siani</i>	3	98
I farmaci equivalenti e quei pregiudizi duri a morire	<i>A. Clavenna</i>	3	99
Uova, speranza di vita e politiche sanitarie	<i>C. Corchia</i>	4	145
ACP in questo anno	<i>F. Zanetto</i>	5	193
Cure palliative pediatriche: dai bisogni formativi alle risposte	<i>M. Gangemi</i>	5	196
Appropriatezza, responsabilità professionale e linee guida, certamente, ma anche e soprattutto: Formazione!	<i>L. Reali</i>	5	197
UPPA 2.0	<i>Sergio Conti Nibali</i>	6	241

A Trieste al Congresso ACP	<i>Federica Zanetto</i>	6	242
----------------------------	-------------------------	---	-----

Esperienze

Antibiotici in pediatria: un progetto per promuovere l'alleanza terapeutica con i genitori	<i>G. Costa, M. Gangemi, M. Cinquetti, D. Degani, S. Perlini, V. Spanevello, F. Raimo, M. Andretta</i>	2	84
--	--	---	----

Farmacipi

Psicofarmaci e bambini: in Italia sono poco prescritti, ma l'uso non sempre è razionale	<i>D. Piovani, A. Clavenna</i>	3	134
Ha ancora senso discutere sull'uso dei farmaci in età pediatrica?	<i>A. Clavenna</i>	6	282

Film

Le indomite ragazzine di <i>Mustang</i>		1	40
Kaddish per <i>Il figlio di Saul</i>		2	88
Il mondo in una stanza		3	137
Mito e parabola in <i>Julieta</i> di Almodòvar		4	183
<i>Nahid</i> , cuore e calore di mamma		5	234
La difficoltà di rimanere onesti in <i>Un padre, una figlia</i>		6	284

Formazione a distanza

La nutrizione enterale domiciliare	<i>M. Fornaro, E. Valletta</i>	1	4
Il bambino che non cresce	<i>D. Cioffi, A. Klain, P. Siani</i>	2	56
Le mille facce della leucemia	<i>A. Tornesello, M. Giuliano, A. Mastronuzzi</i>	3	100
La comunicazione efficace e le problematiche medico-legali nelle vaccinazioni	<i>F. Giovanetti, M. Gangemi</i>	4	146
Ipertensione nel bambino	<i>L. Peratoner</i>	5	198
La reumatologia rara per il pediatra Lupus Eritematoso Sistemico, Dermatomirosite Giovanile, Sclerodermia	<i>A. Consolaro, S. Davi, G. Giancane, B. Schiappapietra, A. Ravelli</i>	6	243

Forum

Denatalità in Italia: da dove veniamo e dove stiamo andando?	<i>C. Corchia</i>	2	65
Trend demografici globali: previsioni, determinanti e implicazioni	<i>G. Tamburlini</i>	3	110
Denatalità: un'opportunità per una redistribuzione delle risorse e per la sopravvivenza del pianeta?	<i>G. Toffol, V. Briscioli, L. Reali</i>	4	157
Intervista col futuro. Con uno sguardo al passato e uno al presente	<i>G. Cederna, P. Siani</i>	5	216

Alcune riflessioni sulle politiche collegate al fenomeno della denatalità	<i>M. Franzini</i>	6	264	La protezione dell'allattamento dal marketing	3	141
				Guerra totale all'obesità The Lancet suona la carica	3	142
				Il Parlamento Europeo vota per diminuire gli zuccheri negli alimenti industriali per bambini e per vietarne la raccomandazione dai 4 mesi di età	5	238
Il bambino e la legge				I cosiddetti "latte di crescita"	5	238
Novità normative in tema di diritto di famiglia: informazioni utili per il pediatra, referente prezioso per i genitori "nell'interesse esclusivo del minore"	<i>A. Tognoni</i>	5	219	La Cianb scrive all'Agenas	5	238
				Maternità e nascita in Italia: è tempo di cambiare	5	239
Il caso che insegna				Infogenitori		
I traumi della strada in auto possono produrre diversi tipi di conseguenze: descrizione di un caso raro	<i>A. Smarrazzo, F. Esposito, C. Mandato, P. Siani</i>	2	79	La nutrizione enterale: una difficile decisione	<i>S. Manetti, C. Panza, A. Brunelli</i>	1 14
Una bambina con anemia ipocromica persistente e indici infiammatori molto elevati	<i>A. Smarrazzo, A. Sodano, M. Lamba, P. Siani</i>	4	171	Pollicino o Gargantua: crescere o non crescere, questo è il problema	<i>S. Manetti, C. Panza, A. Brunelli</i>	2 63
Un pasticcio di carne molto pericoloso	<i>A. Smarrazzo, F.W. Basile, A. Rossi, F. de Seta, M.R. Proverbio, P. Siani</i>	6	274	Le leucemie	<i>S. Manetti, C. Panza, A. Brunelli</i>	3 107
				Le vaccinazioni: una protezione efficace e sicura per tutti	<i>A. Brunelli, S. Manetti, C. Panza</i>	4 151
Il punto su				Se la pressione aumenta! I bambini possono avere la pressione alta?	<i>S. Manetti, C. Panza, A. Brunelli</i>	5 206
La prevenzione primaria del disagio del minore e l'integrazione dei servizi: il ruolo pivot dei pediatri di famiglia	<i>L. Migliorini, N. Rania</i>	1	26	Possiamo dormire tranquilli? Come ridurre il rischio di SIDS nei lattanti	<i>M.L. Tortorella</i>	6 252
Abusive head trauma: aspetti clinici e medico-legali	<i>M. Niola, C. Musella, L. Paciello, P. Siani, M. Paternoster, P. Di Lorenzo</i>	3	119	Lettere		
Ripensare la ricerca pediatrica in Italia	<i>S. Di Mario, V. Basevi, R. D'Amico, C. Gagliotti, M. Gangemi, F. Marchetti, M. Luisa Moro, G. Tamburlini</i>	4	165	La frenotomia del frenulo linguale corto nel lattante è utile per l'allattamento?		1 45
Le potenze del 10 e la potenza dell'acqua	<i>R. Buzzetti</i>	4	167	L'articolo di Giovanetti sul caso mortale di difterite		1 45
Nati per non essere maltrattati	<i>Redazionale</i>	4	169	Piano Nazionale Vaccini		2 94
La sperimentazione clinica con medicinali in Pediatria: a che punto siamo?	<i>A. Fratucello, I. Bolcato, M. Gangemi, R. Leone</i>	5	221	La Neuropsichiatria Infantile in Italia: una vera emergenza		2 94
Norme legislative che regolamentano e differenziano l'utilizzo di farmaci, dispositivi medici, integratori alimentari e fitoterapici: dalle fase registrativa alla sorveglianza post-marketing	<i>C. Carnovale, E. Clementi, S. Radice</i>	5	224	Omogenitorialità		3 143
				Convegno di Tabiano		3 144
Info: notizie sulla salute				Slow Medicine e il decreto ministeriale sull'appropriatezza prescrittiva		4 187
Effetti nocivi delle bevande zuccherate		1	43	Medicina basata sulle prove e ampliamento delle indicazioni terapeutiche		4 187
Tavolo per la corretta alimentazione dei bambini fino a 3 anni: la CIANB scrive al Ministro		1	43	L'infermiere e l'emergenza-urgenza		4 187
Produzione scientifica in Italia		1	43	Il bambino che non cresce		5 235
Paroxetina e suicidi tra gli adolescenti		1	44	Pediatri e autismo		5 235
Scandalo Coca-Cola		2	92	Counselling e obesità		5 237
Dall'Oms nuovi materiali divulgativi sulla salute materno-infantile		2	92	Il futuro degli adolescenti. Nelle mani di chi?		6 285
Nuove direttive europee sulla commercializzazione per gli alimenti per l'infanzia		2	92	Libri		
L'allattamento in Emilia Romagna		2	93	Le prime relazioni del bambino	<i>Lynne Murray</i>	1 41
Anche il Careggi di Firenze "Ospedale Amico dei Bambini"		3	141	La società della trasparenza	<i>Byung-Chul Han</i>	1 42
				La realtà non è come ci appare. La struttura elementare delle cose	<i>Carlo Rovelli</i>	2 89
				Atti osceni in luogo privato	<i>Marco Missiroli</i>	2 89
				Medicine letali e crimine organizzato. Come le grandi aziende farmaceutiche hanno corrotto il sistema sanitario	<i>Peter C. Götzsche</i>	2 90
				Il dolore dell'infanzia. Educare alle emozioni difficili	<i>Michela Schenetti, Elisa Guerra</i>	2 90
				Effetti placebo e nocebo. Dalla fisiologia alla clinica	<i>Fabrizio Benedetti</i>	2 91
				Chi legge da bambino diventa cittadino (vincitori "Strega ragazze e ragazzi")	<i>Aa.Vv.</i>	3 138
				Essere mortale	<i>Atul Gawande</i>	3 140
				Caro Papa, liberaci dal male	<i>Fra Michele da Cesena (a cura di)</i>	4 184
				La prima verità	<i>Simona Vinci</i>	4 184

Metà di un sole giallo	<i>Chimamanda Ngozi Adichie</i>	4	185	È giusto o sbagliato mandare i bambini a scuola a cinque anni?	<i>Intervista di A. Spataro a M.T. Massaro</i>	3	118
Guarire d'amore. Storie di psicoterapia	<i>Irvin D. Yalom</i>	4	185	Epigenetica e comportamento	<i>Intervista di A. Spataro a G. Tamburlini</i>	5	213
Il caso Diana	<i>Alexandre Seurat</i>	5	231	Salute pubblica			
Nativi digitali. Crescere e apprendere nel mondo dei nuovi media	<i>Giuseppe Riva</i>	5	231	Riflessioni sulla prevenzione primaria dei difetti del tubo neurale in Italia e spunti per una raccomandazione basata sulle evidenze più recenti	<i>P. Mastroiacovo, C. Corchia</i>	1	20
Cinquantottini	<i>Vittorio Emiliani</i>	5	232	Una legge per il "Dopo di noi"	<i>G. Biasini</i>	2	64
La prima volta che sono nata	<i>Vincent Cuvellier, Charles Dutertre</i>	5	233	1000 giorni: dalla gravidanza ai primi tre anni di vita del bambino. Centro per donne, neogenitori e nuclei familiari	<i>F. Trapani, C. Arpaia, I. Esposito, E. Serangeli, A. Telloni, G. Cirillo</i>	4	177
Lo specializzando				Gravidanza, neogenitorialità e tossicodipendenza I. Le droghe, ma non solo	<i>F. Righi, E. Polidori, E. Valletta</i>	5	207
Una specializzanda di Verona a Chicago	<i>N. Sansotta</i>	1	46	Equità per i bambini: una classifica della disuguaglianza nel benessere dei bambini nei Paesi ricchi	<i>G. Poggini</i>	5	211
Un'ottica più ampia: insieme con il CUAMM	<i>M. Lusiani</i>	4	191	Gravidanza, neogenitorialità e tossicodipendenza II. La donna, il feto e il neonato	<i>R.M. Pulvirenti, F. Righi, E. Valletta</i>	6	260
Narrative e dintorni				Saper fare			
Motivazioni del rifiuto delle vaccinazioni dell'infanzia	<i>A. Yakubovich</i>	3	130	Gestione delle principali urgenze nella drepanocitosi in età pediatrica	<i>F. Menzato, R. Colombatti, L. Sainati</i>	2	74
Nati per Leggere				L'ECG in età pediatrica	<i>A. Agnetti, C. Greco, B. Tcbana</i>	6	269
La lettura in tempo di crisi	<i>S. Mane</i>	2	96	Scenario			
Secondigliano, periferia del Sud. (Nati per) Leggere ad alta voce in un carcere	<i>L. di Maio</i>	4	190	Trattare il mollusco contagioso: uno scenario clinico	<i>M. Marchesi, C. Panza</i>	1	35
Occhio alla pelle				Prevenzione della diarrea da antibiotico attraverso i probiotici: uno scenario clinico	<i>M. Marchesi, C. Panza</i>	3	124
Marco ha prurito	<i>M. El Hachem</i>	2	82	Storie che insegnano			
Omar ha strane chiazze intorno alle labbra	<i>M. El Hachem</i>	6	277	Prove di dialogo: perché parlare con i bambini?	<i>M. Merlo, P. Levi, O. Fiammengo, G. Garrone, P. Ghiotti, C. Guidoni, A. Innocenti Torrini, L. Luzzatto, M. Montingelli, P. Morgando, G. Patrucco, I. Picotto, D. Rollier</i>	6	279
Offside				Telescopio			
Counseling e sovrappeso infantile: la voce dei pediatri	<i>P. Cremonese, N. Battino</i>	1	31	Età gestazionale e diabete di tipo 1: evidenze dal record linkage dei dati sanitari correnti svedesi	<i>S. Brescianini, L. Nisticò, Maria A. Stazi</i>	3	127
Difendersi dalla sofferenza, ma a quale prezzo? L'attivazione di meccanismi difensivi nella cura di bambini gravemente malati nel corpo	<i>A. Stefana, A. Gamba</i>	4	179	L'allattamento materno riduce il rischio di leucemia in età pediatrica	<i>A. Tornesello</i>	4	174
Osservatorio internazionale				Vaccinacipi			
The European Health Report 2015	<i>S. Manetti</i>	1	28	Il ritorno della pertosse	<i>F. Giovanetti</i>	1	39
La mortalità infantile nei Paesi ad elevato reddito: capire di più per fare meglio	<i>E. Valletta</i>	2	77	Ancora una sentenza sui vaccini	<i>R. Cavallo</i>	2	87
Mettiamoci al sicuro: il terzo Global Report sulla sicurezza stradale 2015	<i>S. Manetti</i>	3	116	HPV: quali novità?	<i>F. Giovanetti</i>	3	135
Economia e politica per la "grande convergenza sulla salute"	<i>E. Valletta</i>	5	214	Accesso scolastico e vaccini	<i>R. Cavallo</i>	4	181
Migrare è vita	<i>S. Manetti</i>	6	267	Pneumococco. Un microorganismo complesso	<i>F. Giovanetti</i>	5	229
Research letter				AAP e vaccini antimeningococco di gruppo B	<i>R. Cavallo</i>	6	283
Abstracts selezionati per la presentazione orale al XXVII Congresso Nazionale dell'Associazione Culturale Pediatri		3	108				
Le comunicazioni orali presentate dagli specializzandi al Congresso Tabiano XXV		4	152				
Ricerca							
Efficacia dei progetti Pedibus per incrementare il movimento dei bambini	<i>G. Toffol, R. Cagnin</i>	1	16				
Salute mentale							
Il suicidio nei bambini e negli adolescenti	<i>Intervista di M. Soldateschi a M. Pompili</i>	1	30				

FaD 2017

www.acp.it

QACP

- ✓ La tubercolosi nell'infanzia: cosa deve ancora sapere e saper fare il pediatra
M. Farneti, C. Farneti
- ✓ Algoritmo diagnostico delle anemie in età pediatrica
L. Sainati, R. Colombatti, F. Menzato, V. Muneretto M.C. Putti
- ✓ Segnali d'allarme in età pediatrica delle evoluzioni disarmoniche o psicopatologiche dell'età adolescenziale e adulta
L. Rinaldi
- ✓ Il bambino neglect: cosa deve sapere il pediatra
C. Berardi, A. Paglino
- ✓ Il trattamento di urgenza delle aritmie in età pediatrica
R. Paladini
- ✓ Dalla prevenzione alle nuove terapie: gestione condivisa del bambino con fibrosi cistica
G. Magazzù, C. Lucanto

• **Qualità elevata**
... senza sponsor

- **Problematicità**
- **Interattività**
- **Messa in pratica**

18
ECM*

* Crediti validi per il 2017

Editoriale

241 UPPA 2.0

Sergio Conti Nibali

242 A Trieste al Congresso ACP

*Federica Zanetto***Formazione a distanza**

243 La reumatologia rara per il pediatra

Lupus Eritematoso Sistemico,
Dermatomiosite Giovanile, Sclerodermia*Alessandro Consolaro, Sergio Davì, Gabriella Giancane,
Benedetta Schiappapietra, Angelo Ravelli***Infogenitori**

252 Possiamo dormire tranquilli?

Come ridurre il rischio di SIDS nei lattanti

*Maria Luisa Tortorella***Aggiornamento avanzato**253 Gli interventi sulla salute mentale della madre
e il loro impatto sullo sviluppo del bambino*Marianna Purgato, Davide Papola,
Chiara Gastaldon, Corrado Barbui*

258 Quantum of happiness

*Enrico Valletta***Salute pubblica**

260 Gravidanza, neogenitorialità e tossicodipendenza II.

La donna, il feto e il neonato

*Rita Maria Pulvirenti, Federica Rigbi, Enrico Valletta***Forum**

264 Alcune riflessioni sulle politiche

collegate al fenomeno della denatalità

*Maurizio Franzini***Osservatorio internazionale**

267 Migrare è vita

*Stefania Manetti***Saper fare**

269 L'ECG in età pediatrica

*Aldo Agnetti, Chiara Greco, Bertrand Tchana***Il caso che insegna**

274 Un pasticcio di carne molto pericoloso

*Andrea Smarrazzo, Francesca Wanda Basile,
Alessandro Rossi, Federica de Seta,
Maria Renata Proverbio, Paolo Siani***Occhio alla pelle**

277 Omar ha strane chiazze intorno alle labbra

*May El Hachem***Storie che insegnano**

279 Prove di dialogo:

perché parlare con i bambini?

*Maria Merlo, Patrizia Levi, Paolo Fiammengo, Gianni
Garrone, Paola Ghiotti, Chiara Guidoni, Antonietta
Innocenti Torrini, Lia Luzzatto, Monica Montingelli, Paolo
Morgando, Gianna Patrucco, Ivo Picotto, Danielle Rollier***Farmacipi**282 Ha ancora senso discutere sull'uso
dei farmaci in età pediatrica?*Antonio Clavenna***Vaccinaci**

283 AAP e vaccini antimeningococco di gruppo B

*Rosario Cavallo***Film**

284 La difficoltà di rimanere onesti

in *Un padre, una figlia**Rubrica a cura di Italo Spada***Lettere**

285 Il futuro degli adolescenti. Nelle mani di chi?

286 Indice delle rubriche 2016**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 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 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. 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