

# Quaderniacp

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

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

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



Rivista indicizzata in Google Scholar e in SciVerse Scopus

ISSN 2039-1374

Dalla prevenzione alle nuove terapie: gestione  
condivisa del bambino con fibrosi cistica

[FAD, pag. 244](#)

Una strana amenorrea

[Endocrinologia pratica per il pediatra, pag. 258](#)

Intervista al nuovo presidente Associazione  
Italiana Biblioteche (AIB)

[Nati per leggere, pag. 280](#)

### Editorial

241 Meetings and words at the ACP National Congress

*Federica Zanetto*

242 The hammer and the anvil

*Enrico Valletta, Antonella Brunelli*

243 Teenagers and smartphones, we must all do more

*Augusto Biasini*

### Formation at a distance

244 From prevention to new therapies: shared management of cystic fibrosis

*Maria Cristina Lucanto, Giuseppe Magazzù*

### At a glance

252 Chest X-ray in a five year old child with a three day fever

*Rubrica a cura di Enrico Valletta e Martina Fornaro*

### Info parents

253 Cystic Fibrosis

*Stefania Manetti, Costantino Panza, Antonella Brunelli*

### Learning from a case

256 When chronic abdominal pain is something more: a "dancing" spleen

*Carla Russo, Martina Rezzuto, Andrea Smarrazzo, Federica de Seta, Claudio Santoro, Paolo Siani*

### Practical endocrinology for the paediatrician

258 A strange amenorrhea

*Boscherini Brunetto, Daniela Galeazzi*

### Appraisals

260 Biosimilars, unpaired twins

*Enrico Valletta, Martina Fornaro*

263 The new legislation on professional responsibility: what new changes in guidelines

*Matteo Bolcato, Marianna Russo, Anna Aprile*

268 Informed consent in Paediatric practice

*Laura Palazzani, Leonardo Nepi*

### Stories that teach

270 Appropriate antibiotic prescription? It can be done!

*Antonio Clavenna, Daniele Piovan*

### Vaccinacipi

272 The return of compulsory vaccination

*Rosario Cavallo, Franco Giovanetti*

### 274 Books

### 277 Movies

### 278 Info

### Nati per leggere

280 Interview with the new president of the Italian Association of Librarians

*Stefania Manetti*

### 281 Letters

### Meeting synopsis

284 Quaternary prevention : Wonca Italia speaks about it during a conference in Lecce

*Patrizia Elli*

### 285 Index 2017

### 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

Franco Giovanetti

Naire 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 0783 57024

Direzione: Via Ederle 36

37126 Verona

migangem@tin.it

Ufficio soci: Via G. Leone, 24

07049 Usini (SS)

cell. 392 3838502, fax 1786075269

ufficioci@acp.it

Stampa: Cierre Grafica

via Ciro Ferrari, 5

Caselle di Sommacampagna (VR)

www.cierrenet.it

### Internet

La rivista aderisce agli obiettivi di diffusione gratuita online della letteratura medica ed è disponibile integralmente all'indirizzo:

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

### Redazione

redazione@quaderniacp.it

### NORME REDAZIONALI PER GLI AUTORI

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

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

### IN COPERTINA

La rete, Carla Berardi, pediatra di famiglia - ACP Umbria

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



# Cortona, 12-14 ottobre 2017. Incroci e parole al 29° Congresso Nazionale ACP



Federica Zanetto

Presidente ACP

*Sono gli incroci che alimentano il percorso di ciascuno,  
da solo e con gli altri e ancora di più nei confronti degli altri*

M. BONATI, 13 OTTOBRE 2017

Ci siamo incrociati con il cammino dei Diritti, e in particolare con quello promosso a partire dalla Convenzione dei Diritti dell'Infanzia e dell'Adolescenza: non discriminazione (art. 2); superiore interesse del minore (art. 3); diritto alla vita, alla sopravvivenza, allo sviluppo (art. 6); partecipazione e rispetto per l'opinione del minore (art. 12). Con un rimando anche al senso della presenza ACP nel Gruppo di Lavoro per il monitoraggio in Italia della Convenzione ONU sui Diritti dell'Infanzia e dell'Adolescenza.

Ci siamo incrociati con "dignità, solidarietà, laicità, esperienza", parole che aggiungono senso e significati a ipotesi, progetti, proposte che riguardano il benessere di bambini e adolescenti e delle loro famiglie, e il modo con cui ce ne dobbiamo occupare.

Ci siamo incrociati con il diritto di ogni bambino "a essere protetto non solo dalle malattie e dalla violenza, ma anche dalla mancanza di adeguate occasioni di sviluppo affettivo e cognitivo".

Ci siamo incrociati con le opportunità che dovrebbero avere tutti i bambini e con stimoli, interventi e incentivi che devono provenire loro dalla famiglia e dai soggetti a lei vicini.

Ci siamo incrociati con tematiche della salute in età evolutiva che sono parte del bagaglio ACP, ma che, ancora e sempre alla ribalta (anche mediatica), devono continuare a essere oggetto di attenzione, di sguardi da risvegliare, di "lavori in corso": sana alimentazione, vaccinazioni, ambiente, salute mentale, salute sociale sono stati presi in considerazione e declinati dal congresso da angolature più estese e osservatori diversi.

Ci siamo incrociati con le persistenti disuguaglianze di salute, che continuano a interpellare a tutti i livelli e impongono scelte responsabili e percorsi sostenibili nelle abitudini alimentari e negli stili di vita, nelle politiche vaccinali, per l'ambiente – anche quello sociale – e per accessi appropriati, diagnosi e trattamenti tempestivi nei disturbi neuropsichici.

Ci siamo incrociati con temi inediti e abbiamo esplorato ambiti altri, anche con un interessante viaggio nel mondo delle bufale informative che circolano sul web.

Ci siamo incrociati e cimentati con la dimensione del gioco che ha sollecitato curiosità e sinergie da attivare e ha fatto intravedere

nuovi sentieri da percorrere per il benessere dei bambini e delle loro famiglie.

Ci siamo incrociati con "cose che si fanno", proposte come modello di rete anche istituzionale e possibili grazie alla conoscenza delle caratteristiche ambientali/culturali locali e alla valorizzazione di competenze e risorse disponibili.

Ci siamo incrociati con pillole di clinica e saperi altri: una contaminazione e un arricchimento reciproco da implementare e sostenere per affinare la capacità di lettura delle situazioni, per accrescere conoscenze e trasferirle in buone pratiche e strumenti operativi efficaci e di qualità.

Ci siamo incrociati con i libri, molti in questo congresso, alcuni frutto di un lungo lavoro di gruppo, disponibili al banchetto o proposti come stimolo dai contributi dei relatori.

Ci siamo incrociati con Cortona, le sue gemme preziose e raffinate e le sue stupende liturgie figurative. Ma anche con il suo "Laboratorio della città possibile".

Ci siamo incrociati con la società civile e con istanze in campo che non consentono distrazione e indifferenza.

Ci siamo incrociati in questa edizione del Congresso Nazionale con un gruppo organizzatore "allargato" (i soci ACP di Toscana, Umbria e Marche) che ha visto nell'evento congressuale un progetto formativo da costruire con misura ed equilibrio, condividendo pensieri e strategie, individuando priorità, suddividendo e rispettando compiti e incarichi. "Tutti a bordo", in ogni momento e sempre in stretta collaborazione con il livello nazionale.

Ci siamo incrociati con emozioni e sogni nel cassetto, ma anche con la consapevolezza che intorno alla salute in età evolutiva, ai diritti di bambini e adolescenti, alla loro crescita e alle loro famiglie occorrono sguardi allenati, sensibilizzazione, attenzione, capacità di intercettare i segni della fragilità, percorsi di cura e supporto appropriati.

Ci siamo incrociati con collaborazioni da rinsaldare e sfide impegnative che il Congresso ancora una volta ha portato alla ribalta e che ora sono da raccogliere e affrontare con passi di sensibilizzazione, informazione e formazione non occasionali, ma coordinati, condivisi, affidabili, partecipati.

Ci incroceremo nel 2018 con due "compleanni" significativi: i 30 anni del Congresso ACP e i 25 anni di *Quaderni acp* ci attendono in terra veneta.

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

La redazione augura  
ai lettori e alle loro famiglie  
Buon Natale e felice 2018

# Il martello e l'incudine



Enrico Valletta, Antonella Brunelli

Dipartimento Trasversale Salute Donna, Infanzia e Adolescenza di Forlì-Cesena, AUSL della Romagna

*Dov'è la vita che abbiamo perduto vivendo?*

*Dov'è la saggezza che abbiamo perduto sapendo?*

*Dov'è la sapienza che abbiamo perduto nell'informazione?*

T.S. ELIOT, CORI DA "LA ROCCA"

Questo editoriale è dedicato ai pediatri che operano nei consultori e nei servizi vaccinali e ai pediatri di famiglia e di comunità che in questo momento si trovano a fronteggiare una contingenza annunciata e forse anche auspicata, ma non per questo meno difficile e delicata. Accanto a loro un numero considerevole (mai sufficiente) di infermieri, assistenti sanitari, medici di salute pubblica e personale amministrativo che stanno lavorando a ranghi compatti con un (almeno) duplice obiettivo: riportare le coperture vaccinali della popolazione più giovane ai livelli degni di un Paese civile e realizzare questo sotto la spinta di una legislazione che non lascia ormai alcun margine di incertezza ai cittadini e agli stessi operatori sanitari. Da questo sforzo collettivo sembrano, almeno in apparenza, risparmiati i pediatri ospedalieri; solo in apparenza, perché il loro contributo culturale ed educativo nel quotidiano contatto con i genitori nelle Pediatrie e nei Punti nascita (dove anche le ostetriche possono e debbono fare la loro parte) non deve mancare e vale da ulteriore rinforzo.

Chi scrive partecipa, per dovere istituzionale e professionale, allo svolgersi degli avvenimenti in queste settimane e ne può apprezzare tutti gli aspetti di complessità almeno fino là dove l'orizzonte delle proprie competenze sanitarie si integra con quello delle prerogative decisionali della politica della salute. Tutto lo storico sul quale si è a lungo dibattuto nei mesi scorsi con contrapposizioni per lo più improponibili tra scienza e pseudo-scienza appare oggi superato o, forse, solo temporaneamente accantonato. Il primo effetto (positivo) delle recenti determinazioni legislative è stato quello di spostare il tema del confronto tra il mondo sanitario e la nebulosa dei non-vaccinatori dal piano culturale (o pseudo-culturale) e delle evidenze (o non-evidenze) a quello della operatività organizzativa e della applicazione di leggi e disposizioni. Da un certo punto di vista potremmo vedere questo passaggio come un'occasione persa: se solo fossero riuscite a prevalere, da entrambe le parti, le posizioni meno rigide e più disposte a un confronto trasparente, forse si sarebbe riusciti a raggiungere un piano di equilibrio più avanzato e vantaggioso per tutti. Ma le cose sono andate in altro modo e se questo ha posto in secondo piano, per il momento, l'inconcludente dibattito sull'utilità, la sicurezza e la legittimità scientifica delle vaccinazioni, ha aperto un altrettanto problematico ambito di confronto: quello sull'obbligatorietà delle vaccinazioni, sulla conciliabilità tra la tutela della comunità e la libera determinazione degli individui e, più immediato di tutti, sull'intersecarsi di tutto questo con il diritto allo studio.

Come conseguenza, nell'arco di pochi mesi le incombenze dei servizi vaccinali hanno subito un'accelerazione incredibile, che ha avuto anche qualche repentino cambio di rotta e che solo con l'ap-

provazione della legge 119/2017 ha finalmente preso una direzione precisa e definitiva. I tempi dettati dal legislatore sono stati incalzanti e perentori e le strutture sanitarie hanno dovuto rapidamente attrezzarsi in termini di strumenti tecnologici, informatici e comunicativi, reclutando e formando nuovo personale, restando spazi ambulatoriali aggiuntivi e garantendone il funzionamento con intensità e orari straordinari. Sotto il martello della legge, gli operatori sanitari stanno producendo (e produrranno per molti mesi ancora) uno sforzo organizzativo e personale pari alla convinzione con la quale hanno aderito allo spirito di questa recuperata visione della salute pubblica. Allo stesso tempo, tuttavia, rimane inalterato (e forse addirittura accresciuto) l'impegno nel preservare il profilo professionale che più appartiene loro: quello della vicinanza ai bisogni dei cittadini, della loro informazione, educazione e rassicurazione, della disponibilità all'ascolto, della trasmissione di una cultura della salute pubblica che vada oltre l'interesse del singolo. Non semplici strumenti, quindi, di una legislazione vaccinale ma professionisti ancor più motivati nel promuovere il valore della prevenzione.

Dall'altra parte, lo sappiamo bene, se il 90% della popolazione ha compreso e fatto proprio il valore personale e collettivo delle vaccinazioni, esiste un 10% di genitori con i quali il confronto (sotto l'incalzare della legge) rischia di farsi ancora più difficile. La maggior parte di loro (i cosiddetti esitanti) non attendono che di venire rassicurati in maniera comprensibile e trasparente e di essere accompagnati a una decisione che, ancorché difficile e per alcuni forse anche angosciata, siamo convinti sapranno apprezzare nel tempo. L'attenzione degli operatori verso di loro, pur nella concitazione del momento, non verrà meno e anzi è destinata a moltiplicarsi perché l'atto vaccinale non sia percepito come imposizione da subire, ma come scelta frutto di una recuperata fiducia nella medicina. Poi, anche questo lo sappiamo, ci sono i più radicali oppositori alle vaccinazioni, sui quali si sono spuntate a più riprese (come su un'incudine) le armi comunicative e scientifiche a qualunque livello. Anche nei loro confronti, ogni tentativo di ragionevole persuasione verrà ancora messo in atto perché il fine ultimo vale ogni sforzo, pur nella consapevolezza degli scarsi margini di manovra ormai esistenti. Prevediamo, infine, che l'organizzazione così faticosamente allestita dovrà affrontare manovre diversive singole od organizzate e forse anche azioni di natura legale tese a rendere inefficace qualunque impegno prodotto.

Martello e incudine sono utensili grossolani, ma preziosi se utilizzati nella giusta maniera. Attraverso loro la materia prende forma, si trasforma e si rafforza. Trovarcisi in mezzo può non essere piacevole, ma questa prova può forse rendere servizi e operatori sanitari più forti e consapevoli dell'importanza di comunicare efficacemente le ragioni della medicina perché, superata l'emergenza, si torni a confrontarsi da posizioni meno difficili per tutti.

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

# Adolescenti e smartphone, dobbiamo tutti fare di più



Augusto Biasini

UO di Pediatria e Terapia Intensiva Neonatale-Pediatria, Ospedale M. Bufalini, Cesena

La dipendenza dalla tecnologia dei nostri adolescenti è cosa nota. Le conseguenze immediate a volte fanno notizia perché drammatiche: investimenti di ragazzi che attraversano la strada con gli occhi sul video, incidenti in auto per selfie inopportuni e nefasti, mentre indagini epidemiologiche di salute e sportive ci confermano che oggi i teenagers non sono solo più sedentari e grassi ma letteralmente “sdraiati”: sono più lenti a correre e ogni 10 anni perdono 5 km/ora in velocità. Ma ora abbiamo evidenze numeriche e qualitative di quanto il danno sia esteso. È di pochi mesi fa un articolo, dettagliato estesamente nel libro edito successivamente, di una ricercatrice americana che da più di 20 anni studia comportamenti di generazioni di adolescenti, Jean M. Twenge, dal titolo preoccupante *Have Smartphone destroyed a generation?*. Allarmanti le sue parole: “... studio comportamenti dal 1930 e non ho mai visto grafici epidemiologici modificarsi così rapidamente come nella generazione nata dal 1995 al 2012... le curve, solitamente morbide e graduali nelle variazioni, subiscono una brusca impennata o caduta a seconda dell'item considerato, dall'anno 2007 in poi”. In quell'anno l'iPhone uscì sul mercato. Le modifiche hanno un'accelerazione ulteriore dal 2012, anno in cui > 50% degli americani possedette uno smartphone. La più grande differenza fra i Millennials (nati negli anni '80-'90) e i loro predecessori era nella visione del mondo; gli adolescenti di oggi differiscono dai Millennials non nelle loro opinioni ma nel come spendono il tempo. Anche quando un evento grave come una guerra, un salto tecnologico, un concerto/raduno come Woodstock, cambia un gruppo più o meno grande di giovani, si tratta sempre di più fatti che agiscono in sinergia, mai un singolo fattore definisce una generazione. Twenge chiama “iGen” i nati in questo tempo, plasmati dallo smartphone e dalla crescita dei social media; hanno tutti un account Instagram prima di iniziare la scuola, usano per comunicare modalità tecnologiche effimere (snapchat/snapstreaks) che devono alimentare compulsivamente perché non decadano e non ricordano un tempo prima di internet. I più vecchi iGen furono i primi adolescenti quando fu introdotto l'iPhone nel 2007, impararono subito a tenerlo in mano e a quel punto il tempo video-dedicato aumentò vorticosamente. Lo studio/ricerca è svolto negli USA ma, data la omogeneità trasversale del comportamento di questi soggetti, può essere utilmente riferito agli adolescenti italiani. Il loro modo di vivere infatti è sempre lo stesso siano essi poveri o ricchi, viventi in metropoli o piccole città, periferia o campagna, appartenenti a un'etnia o a un'altra; sono più a loro agio in casa, sdraiati a letto che fuori, a una festa o in auto; non escono perché la loro vita sociale avviene sull'iPhone. Il numero di ragazzi che esce con gli amici quasi ogni giorno è calato del 40% dal 2000 al 2015. Ricorrono frasi del tipo “... noi non abbiamo possibilità di conoscere qualunque vita senza i nostri iPhone, penso

*che a noi piacciono più i nostri telefoni delle persone reali...”. Sono meno interessati al corteggiamento e relazioni con l'altro sesso: mentre nei Baby Boomers (nati fra '45 e '60) l'appuntamento dopo essersi parlati avveniva nell'86% e nella Latchkey Gen Xers (nati fra '60 e '70) nell'85%, negli iGen scende al 56%. Coerentemente anche il “fare sesso” diminuisce nel 2016 del 67%, rispetto al picco del 1991. Passano molto tempo in famiglia ma sono estranei ai loro genitori. Sono, paradossalmente, più al sicuro da alcol e incidenti perché meno interessati all'autonomia e alla libertà che può derivare per esempio dall'acquistare subito la patente (se quasi tutti i Boomers liceali guidavano, oggi, a fine liceo, il 25% dei ragazzi non ha ancora patente). Sono molto più vulnerabili psicologicamente dei Millennials, più depressi, più insonni perché stregati dall'affascinante luce blu notturna, più infelici con più idee suicidarie; c'è una proporzionalità diretta fra il tempo dedicato allo smartphone (> 10 ore/sett) e la probabilità di definirsi infelici (> 56%). Sappiamo che nell'adolescenza avviene quello sfasamento temporale fra la maturazione più rapida e precoce dell'area limbica, con i connessi meccanismi di emozione/ricompensa e quella più lenta della corteccia prefrontale da cui il pensiero complesso della persona responsabile e la seconda grande “potatura cerebrale”, guidata nei neuroni a specchio dai rapporti coi pari. Con queste premesse gli adulti iGen potrebbero essere persone che conoscono l'emozione giusta per una situazione ma non la conseguente espressione facciale della persona con i problemi relazionali che ne derivano. La buona notizia è che questi ragazzi sono consapevoli di tutto, chiedono aiuto e sono disposti a seguirlo. Le parole di una ragazza “... quando parlo con i miei amici non mi guardano in faccia... hanno gli occhi sullo smartphone... questo mi fa male... potrei stare parlando di qualcosa di super importante per me e loro non mi starebbero neanche ascoltando... so che i miei genitori non facevano così...” e di un ragazzo “... una volta parlavo dei miei alla mia fidanzata e lei continuava a “texting”... così le ho preso l'iPhone dalle mani e l'ho scaraventato sul muro”. Forse gli iGen italiani sanno in fondo che la realtà è da preferire ma si sbloccheranno non per le raccomandazioni riproposte dalla Regione Emilia Romagna e dal Consultorio ma se qualcuno li avrà convinti che nella vita ci sono uno scopo e un fine, un destino buono verso il quale tutti siamo incamminati e che rimane comunque una buona ragione per vivere. Educazione a valori che diano un senso all'esistenza e siano condivisi dai compagni, in tutti i luoghi, famiglia, scuola, gruppi di pari, associazioni, sport... ecc. “The call to action” è per tutti: genitori, insegnanti, educatori, pediatri, e la posta in gioco è salvare una generazione, al momento completamente impreparata a diventare adulta.*

✉ [augustoclimb@gmail.com](mailto:augustoclimb@gmail.com)

# Dalla prevenzione alle nuove terapie: gestione condivisa del bambino con fibrosi cistica



Maria Cristina Lucanto\*, Giuseppe Magazzù\*\*

\*Responsabile Centro HUB Fibrosi Cistica, AOU Policlinico "G. Martino", Messina

\*\*Ordinario di Pediatria, Direttore UO di Gastroenterologia Pediatrica e Fibrosi Cistica, AOU Policlinico "G. Martino", Messina

## Definizione

Da una definizione riportata su *Pubmed* la fibrosi cistica (FC) "... è una malattia genetica autosomica recessiva delle ghiandole esocrine. È causata da mutazioni del gene che codifica per la proteina CFTR (*Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator*) espressa in diversi organi inclusi il polmone, il pancreas, il sistema biliare e le ghiandole sudoripare. È caratterizzata da una disfunzione dell'epitelio secretorio associato a ostruzione dei dotti a cui conseguono ostruzione delle vie aeree; infezioni respiratorie croniche; insufficienza pancreatica; maldigestione, perdita di sali e colpo di calore".

Il gene coinvolto nella FC, identificato nel settembre 1989, è situato sul braccio lungo del cromosoma 7. È costituito da 250.000 paia di basi con 27 esoni che codificano per una proteina costituita da 1480 aminoacidi: tale proteina ha le caratteristiche di una proteina di membrana ed è denominata "Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator" (CFTR). Essa regola il passaggio di elettroliti (cloro in particolare) e di acqua, dall'interno all'esterno delle cellule epiteliali. La mutazione del gene determina la produzione di una proteina CFTR difettosa o addirittura ne impedisce la sintesi, con la conseguenza che le secrezioni sono povere di acqua, perciò dense e poco scorrevoli ("muco viscido", da cui il nome in passato di "mucoviscidiosi"); inoltre comporta che il sudore abbia una concentrazione molto alta di sale, 4-5 volte il normale. Nel pancreas le secrezioni stagnanti possono formare delle cisti e il tessuto circostante tende a infiammarsi, indurirsi e diventare fibrotico: da qui il nome di fibrosi cistica (il nome originale è in realtà "fibrosi cistica del pancreas", anche se il pancreas è solo uno degli organi colpiti). Le più importanti conseguenze cliniche sono a carico dell'apparato respiratorio: l'ostruzione bronchiale che deriva dalla composizione del muco favorirà le infezioni polmonari che aggraveranno l'infiammazione (quest'ultima indotta dalla stessa mutazione genetica e presente prima della sovrappo-

posizione dell'infezione) con danno progressivo polmonare che condurrà al quadro tipico patologico di fibrosi cistica e a insufficienza respiratoria cronica che determina l'exitus in assenza di un trapianto polmonare. L'alterazione del canale del cloro a livello digestivo comporta in circa il 10% dei casi un quadro subocclusivo di ileo da meconio presente alla nascita e in età successive quadri equivalenti dell'ileo da meconio. Nell'85-90% dei casi è presente insufficienza digestiva dovuta all'ostruzione del dotto pancreatico che impedisce ai bicarbonati prodotti dal pancreas di pervenire in duodeno insieme agli enzimi digestivi. La maldigestione che ne deriva comporta steatorrea, cioè perdita di grassi, e azotorrea per la maldigestione di proteine. L'insufficienza digestiva che si ha circa nell'85% dei casi (in relazione con il genotipo), insieme all'aumento delle perdite energetiche che l'infezione comporta e alla diminuzione delle assunzioni caloriche per la diminuzione dell'appetito per la messa in circolo di citochine infiammatorie che agiscono sul centro dell'appetito, giustifica lo stato di malnutrizione, che si instaura precocemente e che si esprime già con una bassa statura inferiore alle potenzialità genetiche del bambino ("stunting"). L'alterazione della crescita in lunghezza è successiva a quella del peso nelle condizioni che comportano malassorbimento. Nella FC questi eventi sono peggiorati dallo sbilanciamento energetico dovuto a più fattori. Anche le vie biliari sono interessate dall'alterazione del canale del cloro, con conseguente colestasi per il rallentato deflusso biliare, causa di epatopatia che può condurre nel 5% dei casi a una cirrosi biliare focale che, nonostante un decorso più lento rispetto a quanto si osserva in altre forme, può richiedere l'effettuazione di un trapianto epatico. L'atresia dei vasi deferenti rende conto della sterilità che si osserva, tranne rare eccezioni, nei maschi, che può essere anche l'unica manifestazione clinica della malattia. Tra le complicanze della malattia, il diabete mellito da "strozzamento" delle insule

pancreatiche da parte della fibrosi (cistica) del pancreas, l'emottisi e lo pneumotorace aggravano il quadro clinico e il carico di cure necessarie per queste persone.

Dalla scoperta del gene a oggi sono state identificate all'incirca 1900 mutazioni consultabili sul sito CFTR2 (<https://www.cftr2.org/>). Questa piattaforma provvede a fornire informazioni per il paziente, i medici e in generale per chi fosse interessato, sulle varianti e combinazioni genetiche causanti la fibrosi cistica, e su quelle di cui non si conoscono le conseguenze, per esempio riguardo al test del sudore, alla funzione polmonare, allo stato di funzionamento del pancreas e all'infezione da *Pseudomonas aeruginosa*.

La maggior parte di queste mutazioni sono puntiformi, oppure piccole delezioni o inserzioni. La mutazione più frequente nel mondo è la  $[\Delta]F508$  che è presente in Italia in omozigosi nel 21,5% e in eterozigosi nel 46,5% della popolazione. Le mutazioni non identificate (unknown) arrivano intorno al 6%.

Queste diverse mutazioni incidono a livelli diversi della struttura del gene, e pertanto inducono anomalie strutturali diverse della proteina CFTR: alcune mutazioni fanno sì che essa non venga prodotta affatto, altre permettono che venga prodotta una proteina poco funzionante o ridotta in quantità. Però non di tutte le mutazioni si conosce l'effetto ultimo sulla proteina CFTR e quindi sulle sue conseguenze cliniche.

La mutazione  $[\Delta]F508$  in omozigosi comporta sempre insufficienza pancreatica, mentre la condizione di sufficienza pancreatica, che interessa il 10%-15% dei pazienti con FC, si associa ad altre mutazioni o a genotipi costituiti da combinazione di  $[\Delta]F508$  con altra mutazione. Alcune mutazioni determinano forme relativamente lievi di malattia. Le mutazioni di cui si conosce l'effetto sulla proteina CFTR sono state suddivise in classi, secondo l'alterazione che inducono nel canale del cloro, che va dalla biosintesi fino a un basso livello del trascritto e di

proteina sulla superficie cellulare (Figura 1). Le mutazioni appartenenti alle classi I, II e III alterano maggiormente il destino della proteina, non consentendone affatto la produzione (classe I) o producendo una proteina molto difettosa classe II e III; quelle di classe IV consentono la sintesi di una proteina difettosa ma capace di svolgere, seppure in piccolissima misura, la sua funzione; quelle di classe V permettono la produzione di una certa quota, anche se piccola, di proteina normale. Si conoscono gli effetti delle mutazioni sul pancreas: le mutazioni di classe I, II e III determinano insufficienza pancreatica; quelle di classe IV e V permettono (con qualche eccezione) che il pancreas funzioni.

Non si conoscono ancora sufficientemente le relazioni fra le mutazioni e l'interessamento di altri organi oltre al pancreas: polmoni, fegato, intestino, apparato riproduttivo. In generale le classi di mutazioni dalla I alla III tendono ad avere una minima funzione proteica e quindi una maggiore severità di malattia, associata quindi a insufficienza pancreatica, ileo da meconio, diabete, e patologia epatica. Le classi IV e V rappresentano mutazioni con un fenotipo più lieve. La presenza di almeno un allele con una funzione residua è associata a un migliore stato nutrizionale e a una patologia polmonare meno severa. L'evoluzione della malattia e quindi, nella maggior parte dei casi, la durata della vita del soggetto con FC, dipendono da un insieme di fattori, che sono in parte genetici e in parte di altra natura: fattori genetici sono le mutazioni del gene e l'eventuale presenza di geni modificatori; fattori non genetici sono le cure che vengono praticate, il livello di aderenza a esse e una serie di

fattori sociali determinanti (ambiente, famiglia, scuola, gioco, sport, lavoro, socializzazione, clima) in cui la persona con FC vive cioè lo stile di vita che adotta. Data la grande varietà delle combinazioni di questi fattori, ogni malato è diverso dall'altro.

**Epidemiologia**

La FC è la più comune delle malattie genetiche potenzialmente fatali per la razza caucasica. Gli eterozigoti non presentano sintomi mentre la malattia si manifesta solo allo stato omozigote. Quando i genitori sono portatori i figli hanno:

- 1 50% di probabilità di essere eterozigoti, cioè portatori di una sola mutazione;
- 2 25% di probabilità di non avere ereditato alcuna mutazione;
- 3 25% di probabilità di essere malati avendo ereditato entrambe le mutazioni provenienti dai genitori.

I portatori sani sono circa 1 ogni 25 individui, con possibilità di generare un soggetto affetto da FC ogni 400 gravidanze. Da dati derivati dal Registro Italiano Fibrosi Cistica (su dati raccolti fino al 2014) in Italia sono presenti 4981 persone affette da FC (52% maschi, 48% femmine). L'incidenza dovrebbe essere in Italia sovrapponibile a quella segnalata in letteratura nella popolazione caucasica, anche se nel Registro Italiano Fibrosi Cistica relativo al primo report 2014 l'incidenza di malattia è 1 su 8243 su 100.000 nati vivi. In aumento gli adulti (≥ 18 anni) per entrambi i sessi, grazie a un aumento della sopravvivenza dei pazienti con diagnosi di FC. La popolazione pediatrica è rappresentata da circa il 50%. È di interesse segnalare come una riduzione dell'incidenza di malattia si sia ottenuta in seguito a un programma di

identificazione del portatore effettuato tra il 1993 e il 2007 in Veneto e in Trentino Alto Adige.

Lo screening genetico dello stato di portatore sano in una persona della popolazione generale che intenda procreare è possibile attraverso il test genetico per FC. In questi casi viene offerta la ricerca delle mutazioni più frequenti di quell'area geografica fino allo scanning genomico nelle coppie a rischio. Se una persona della popolazione generale risulta portatore al test, è importante che anche il partner si sottoponga a test genetico. Se entrambi risultano portatori si può ricorrere, in caso di gravidanza, alla diagnosi prenatale per FC, o alla diagnosi pre-impianto. Sebbene il test non sia offerto dal SSN, l'informazione sulla possibilità che questo possa essere effettuato dovrebbe essere offerta a tutte le coppie, quanto meno dal proprio medico curante e certamente dal ginecologo. Ovviamente è fortemente raccomandato che si sottoponga al test genetico chi ha parenti con FC o parenti portatori sani di una mutazione del gene CFTR perché ha maggiori probabilità rispetto alla popolazione generale di essere portatore del gene CFTR. In questo caso l'esame è gratuito.

**Diagnosi**

La diagnosi prenatale per FC è indicata e fornisce un risultato sicuro nelle coppie di portatori di mutazioni del gene CFTR (eterozigoti) in quanto il rischio di avere un bambino con FC è elevato (25% di rischio a ogni gravidanza). Si esegue attraverso prelievo di villo coriale (villocentesi) in decima settimana di gravidanza. Dal villo prelevato è estratto il DNA, esclusa la contaminazione del DNA fetale da parte di DNA materno o eterologo, controllata la corretta correlazione familiare; in caso di dubbio diagnostico viene controllata la paternità. Viene infine applicato il test genetico per FC (analisi delle mutazioni del gene CFTR di cui sono portatori i genitori). La diagnosi prenatale si può eseguire con amniocentesi e da qualche tempo anche pre-impianto attraverso tecniche di fecondazione assistita. La tipologia di richiesta può essere concordata con il centro di genetica molecolare di riferimento per l'area geografica di appartenenza.

La diagnosi di FC oggi in Italia si fa soprattutto in base a procedure di screening neonatale della malattia, che si basa su un valore elevato di tripsinogeno immunoreattivo (IRT) sulla goccia di sangue prelevata alla nascita per l'esecuzione anche di altri screening. I neonati risultati positivi sono richiamati per la ripetizione della determinazione dell'IRT (strategia di screening IRT/IRT) che, se positivo, indica

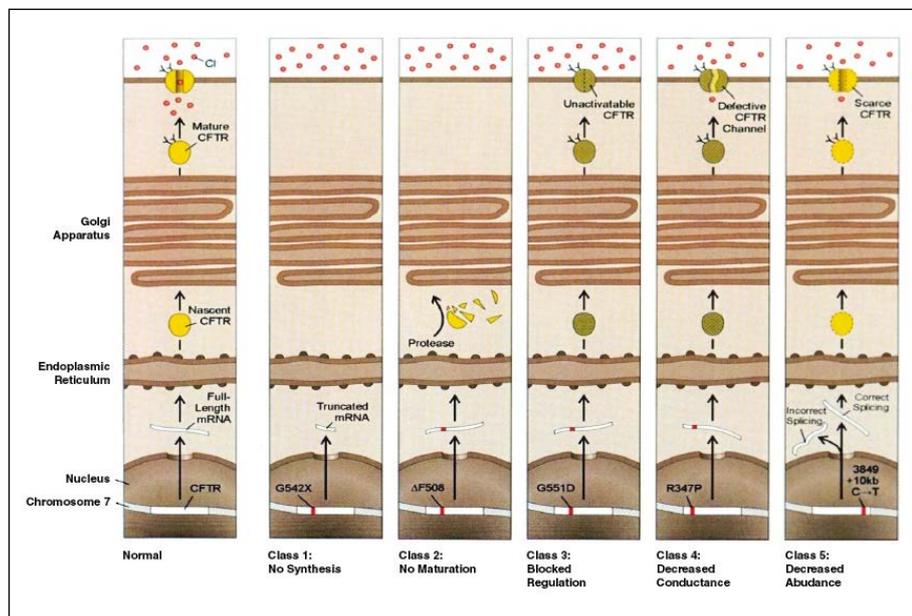


Figura 1. Alterazioni del canale del cloro in base alle varie classi di mutazioni.

l'opportunità di effettuare il test di conferma costituito dal test del sudore, secondo la tecnica di Gibson e Cooke, che presuppone la determinazione quantitativa del cloro nel sudore raccolto in una quantità superiore a 75 mg dopo stimolazione ionoforetica con pilocarpina. I valori del test superiori a 60 mEq/l permettono di porre la diagnosi di FC; quelli inferiori a 30 sono definiti nella norma. I valori compresi tra 30 e 59 sono in un'area grigia che necessitano, oltre alla ripetizione del test, la determinazione della ricerca delle mutazioni genetiche del CFTR. In numerosi stati del mondo occidentale e regioni in Italia, alla ripetizione della determinazione dell'IRT (in qualcuno già al momento della prima determinazione) viene associata la determinazione di mutazioni genetiche (strategia di screening IRT/DNA). Il Friuli Venezia Giulia è l'unica regione in cui non è presente e in atto un programma di screening per FC.

In Italia, da dati del Registro italiano disponibili e aggiornati al 2014, la percentuale di nuovi casi diagnosticati per screening neonatale è dell'85,75%. Un recente studio pubblicato su *Journal of Pediatrics* fa rilevare che, benché i programmi di screening neonatale abbiano drammaticamente modificato le diagnosi in tutto il mondo, ancora non tutti i territori sono coperti da tale programma (1/3 in US) e falsi negativi possono essere presenti. Infatti nello studio viene descritto come nel periodo incluso tra il 1995 e il 2005 l'8,3% delle diagnosi poste fossero di adulti con età media di 34 anni. La situazione italiana non è migliore. La maggior parte dei pazienti ha ricevuto una diagnosi di FC prima del compimento del secondo anno di vita (circa il 68%) ma circa il 12% è ancora diagnosticata dopo i 18 anni. Sempre da dati del Registro si evidenzia come, nella fascia di età compresa tra 0 e 17 anni, il 45% delle diagnosi sia avvenuto seppure con screening negativo o con screening non eseguito. Diciassette pazienti con screening positivo sono sfuggiti all'approfondimento diagnostico per mancanza del consenso da parte dei genitori; tali bambini sono stati diagnosticati successivamente per sintomi: pancreatiti o disidratazione o familiarità.

Pertanto, come mostrato nella **Figura 2**, sono stati rivisti i criteri diagnostici nei casi con screening positivo, con l'obiettivo di attuare un intervento precoce che avesse la possibilità di modificare il decorso della malattia: ritardarlo per la mancata presa in cura presso un centro o la mancata attuazione di protocolli di cura intensivi sin dai primi mesi di vita può vanificare l'opportunità che tale strategia di diagnosi offre.

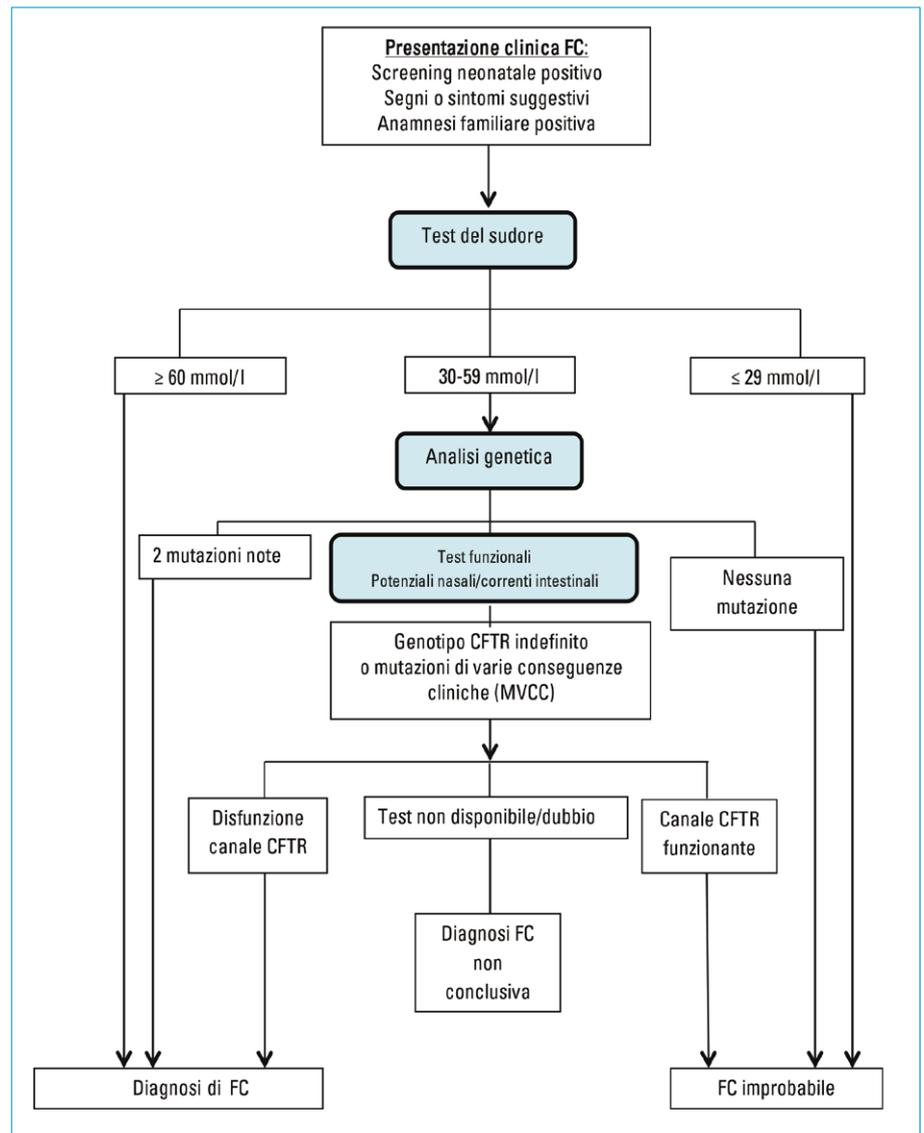


Figura 2. Criteri diagnostici per pazienti con screening neonatale positivo.

La diagnosi di FC si basa sul test del sudore, un test che misura la concentrazione di sale nel sudore. Una concentrazione superiore a 60 mEq di cloro per litro è diagnostica. Valori di cloro inferiori ai 30 mEq escludono la malattia pur con qualche rara eccezione. Valori intermedi non conclusivi o casi dubbi richiedono il ricorso all'analisi genetica con la ricerca delle mutazioni del gene CFTR note come causanti malattia. In loro assenza, secondo i sintomi di presentazione e in presenza di una sola mutazione nota causante malattia, si potrà concludere per un disordine CFTR correlato. Anche se in quasi tutte le regioni italiane la diagnosi di FC viene posta per screening neonatale, per i bambini che fossero sfuggiti allo screening, per quelli nati in regioni dove lo screening non viene effettuato o in caso di falsi negativi, è bene tener presenti i sintomi che devono indurre il medico a sospettare la diagnosi e far eseguire il test del sudore e il percorso diagnostico tratto dalle più recenti linee guida internazionali. In **Tabella 1** sono de-

scritti i segni e i sintomi di FC che un pediatra dovrebbe tenere presente.

Esistono linee guida definite per la popolazione pediatrica proprio per la peculiarità dei problemi e le opportunità di un intervento precoce che sia possibile in questa fascia d'età.

I bambini diagnosticati per ileo da meconio alla nascita o con sintomi precoci sono presi in carico presso centri specializzati e trattati per i loro bisogni acuti.

I neonati diagnosticati per screening sono spesso "pre-sintomatici", "asintomatici" o con "sintomi subclinici"; molti di questi però svilupperanno i sintomi classici entro il primo mese di vita e saranno a rischio di complicanze come la disidratazione con alcalosi metabolica, l'insufficienza pancreatica e i sintomi respiratori. Pertanto le linee guida internazionali raccomandano la presa in carico presso il Centro di Fibrosi Cistica entro 48-72 ore (1-3 giorni lavorativi) dall'esecuzione del test del sudore e quindi dalla diagnosi. Essendo questi neonati apparentemente sani, la diagnosi è

TABELLA 1. Segni e sintomi suggestivi di fibrosi cistica		
Condizioni di presentazione	Frequente come prima manifestazione	Raro come prima manifestazione
Anamnesi familiare	Sorelle, fratelli, genitori affetti	Genitore di un bambino con FC
Seni nasali	Sinusite cronica, polipi nasali	
Basse vie respiratorie	Bronchiectasie, infezioni della basse vie respiratorie croniche o ricorrenti (soprattutto infezioni da <i>Pseudomonas</i> )	Aspergilloso broncopolmonare allergica, infezioni da micobatteri non tubercolari, asma, BPCO
Lume gastrointestinale	Ileo da meconio, sindrome da ostruzione intestinale distale	Disturbi della motilità gastrointestinale, prolasso rettale
Epatobiliare	Insufficienza pancreatica, pancreatiti ricorrenti	Aumento delle transaminasi, ecchimosi, cirrosi, ittero neonatale prolungato, deficit delle vitamine liposolubili (che può presentarsi con anemia, edema, cecità notturna, rash cutaneo)
Apparato riproduttivo	Infertilità maschile a causa della agenesia dei dotti deferenti (CBAVD)	Infertilità femminile
Altro	Disidratazione iponatriemica, scarsa crescita	Sindrome pseudo-Bartter, dita a bacchetta di tamburo, corrugamento della cute delle mani esposte all'acqua

quanto mai inaspettata; perciò l'impatto psicologico alla prima visita è molto intenso come descritto in **Tabella 2**.

Va assicurato un tempo adeguato alla famiglia in modo da offrire informazioni comprensibili rispetto alle cure. Il tempo medio della prima visita dovrebbe essere di circa 2 ore; un colloquio "faccia a faccia" tra la famiglia e il team di cura. Durante questo colloquio andranno stimati lo stato emotivo e il livello sociale della famiglia, e sarà spiegato come sappiamo che il neonato abbia la FC. Andranno chiarite le basi

genetiche per cui si determina la malattia; illustrate le cose più difficili riguardo alla malattia (cronicità, evolutività, infertilità nella maggior parte dei casi, mortalità) che richiede cure giornaliere. Andrà fornita una descrizione generale dei sintomi causati dalla FC e introdotto il concetto di team con la descrizione della funzione di tutte le figure previste nel centro, inclusi i genitori e il medico di famiglia parte essenziale del team di cura. Andranno fornite informazioni dettagliate sulle sedi dove raccogliere notizie sulla malattia,

fornendo indirizzi e referenze di fonti accreditate (suggerendo fortemente di evitare la ricerca di informazioni da amici e parenti, libri, web). Principalmente però durante questo colloquio andrà data una speranza ai genitori fornendo informazioni sull'incremento dell'aspettativa di vita; sui nuovi trattamenti e sull'attività dei ricercatori; sull'utilizzo di nuove terapie di cui potrà beneficiare il bambino nella sua vita, motivo questo per una attenta prevenzione necessaria ad evitare le complicanze, quindi il follow-up presso un centro specializzato. Andranno infine fornite informazioni su come e quando contattare il Centro di Fibrosi Cistica e prenotata una data per la visita successiva.

Un modello di cura di tipo collaborativo dovrebbe essere l'obiettivo da raggiungere con regolare comunicazione triangolare tra centro, medico di famiglia e famiglia. Il bambino dovrà infatti essere sottoposto a numerose visite sia dal pediatra di libera scelta che al Centro di Fibrosi Cistica durante i primi due anni di vita. Le visite pediatriche standard previste sono entro i primi 15 giorni di vita e al II, IV, VI, IX e XII mese nel primo anno. Il Centro di Fibrosi Cistica dovrà vedere il bambino mensilmente durante i primi sei mesi e ogni 2 mesi dal sesto al 12esimo mese di vita. Tali visite dovrebbero essere complementari provvedendo ognuna per le proprie competenze a soddisfare i bisogni del piccolo bambino. Nella **Tabella 3** sono descritti il numero di incontri e quanto previsto nei primi due anni di vita.

Esistono delle schede, come mostrato nella **Tabella 4**, in cui sono descritti i punti e le domande più rilevanti da condividere con la famiglia e il pediatra di famiglia per facilitare la comunicazione e la cura.

La comunicazione tra il centro e il pediatra è fondamentale per evitare ai familiari di

TABELLA 3. Problemi medici da discutere con la famiglia durante la visita iniziale presso il Centro FC.
Valutare lo stato emotivo ed educativo della famiglia
Spiegare come sappiamo che il neonato ha la FC
Spiegare i concetti genetici di base
Trasmettere i concetti più difficili sulla malattia: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Attualmente la FC è una malattia che limita la vita</li> <li>• La maggior parte dei maschi è infertile</li> </ul>
La FC è una condizione cronica che richiede una continua cura quotidiana
Fornire una descrizione generale dei sintomi della FC e cosa li provoca
Introdurre il concetto di squadra di cura: <ul style="list-style-type: none"> <li>• I genitori ed i medici fanno parte della squadra</li> <li>• La fondazione della FC fa parte della squadra</li> </ul>
Sottolineare la necessità di ottenere informazioni sulla FC da fonti affidabili: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Fondazione della FC</li> <li>• Sito web della fondazione della FC (www.cfc.org)</li> <li>• Spiegare che sono comuni le informazioni errate e obsolete relative alla FC (ad esempio da amici e familiari, nei libri e sul web)</li> </ul>
Donare alla famiglia la speranza: <ul style="list-style-type: none"> <li>• L'aspettativa di vita è in costante aumento</li> <li>• Si stanno studiando molti nuovi trattamenti <ul style="list-style-type: none"> <li>– Questi sono probabilmente dei vantaggi diretti nella vita del vostro bambino</li> <li>– Ecco perché la prevenzione è particolarmente importante ora</li> <li>– Per questo dobbiamo seguire il bambino nella nostra clinica; prendendo in considerazione di dare alle famiglie una copia delle raccomandazioni di monitoraggio e cura</li> </ul> </li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Descrivere come contattare il centro di assistenza FC per domande o preoccupazioni; programmare la prossima visita prima che la famiglia vada via</li> </ul>

TABELLA 3. Numero di visite nei primi due anni di vita del bambino con FC.

Età al momento della visita	Giorno del test del sudore	24 -48 ore dalla diagnosi	1 sett dopo o 1 mese	II mese	III mese	IV mese	V mese	VI mese	VIII mese	X mese	I anno	Ogni 2-3 mesi nel secondo anno di vita	II anno		
							Alcuni centri possono aggiungere visite di controllo a 7, 9 e 11 mesi								
Discutere la diagnosi	Entrambe le visite			x	x	x									
Incoraggiare allattamento al seno	Entrambe le visite			x	x	x	x	x	x	x	x	x	x		
Iniziare estratto pancreatico	Entrambe le visite														
Iniziare supplementazione di sale															
Iniziare supplementazione vitaminica	Entrambe le visite														
EO / tampone ipofaringeo	Entrambe le visite														
Avvio FTR															
Stabilire incremento ponderale, assunzioni caloriche, dosaggio estratto pancreatico															
<b>TEST DIAGNOSTICI</b>															
Test del sudore		x													
Test di funzionalità pancreaticata	In una di queste visite			x	x	x	x	x	x	x	x	x	x		
Coltura escreato															
Rx torace				In una di queste visite											
Determinazione vit. A, D, E			In una di queste visite												
Elettroliti sierici, azotemia, creatininemia															
Esame emocromo-citometrico															
GOT/GPT/GGT, bilirubina, albumina, fosfolipasi alcalina															
<b>ISTRUZIONI</b>															
Controllo infezione															
Compilare il modulo "Chi chiamare-dove andare"			Entrambe le visite												
Consenso all'inserimento dei dati nel Registro Italiano FC			Entrambe le visite												
Discutere della ricerca clinica			x	x	x						x		x		
Comportamento alimentare/norme anticipatorie di malnutrizione						Entrambe le visite			Entrambe le visite			Ala 2 <sup>a</sup> di queste visite			
Consulenza nutrizionale			x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x		
Consulenza FTR															
Educazione per evitare l'esposizione al fumo passivo															
Consulenza genetica	In una di queste visite							x			x				

avere messaggi conflittuali, considerando che l'obiettivo delle cure è diverso rispetto alle cure pediatriche standard (per esempio enfatizzare la necessità di un bambino paffutello a differenza della pratica di prevenzione generale dell'obesità). Va tenuto conto in maniera attenta della perdita di peso, della tosse o dell'asma, dei cambiamenti di terapia, della perdita di aderenza al trattamento, o della difficoltà ad assumere terapie; bisogna preoccuparsi delle infezioni in altri familiari o dello stato di immunizzazione. Inoltre ospedalizzazioni o cambi di trattamento andrebbero comunicati, documentati e condivisi. Nella **Tabella 5** sono

descritte le più importanti nozioni che il pediatra deve conoscere sulla FC basate su opinioni di esperti.

A tal proposito l'importanza di monitorare con esame obiettivo accurato i rumori umidi toracici riportati in studi clinici controllati come predittivi di rischio di trapianto polmonare. I criteri di riaccensione respiratoria, quindi la necessità di antibioticoterapia, sono descritti nella **Tabella 6**. L'antibiotico va scelto in base alla colonizzazione batterica presente nell'albero bronchiale e praticato sempre a dosaggi aumentati rispetto alla popolazione pediatrica e per una durata maggiore.

### Prognosi della fibrosi cistica

Grazie ai progressi della ricerca e delle cure, i bambini che nascono oggi con questa malattia hanno un'aspettativa media di vita di 40 anni e oltre, mentre non superavano l'infanzia cinquanta anni fa, quando la malattia fu scoperta e si cominciò a curarla. È ben dimostrato che la centralizzazione delle cure ha comportato questo importante incremento nell'attesa di vita dei pazienti.

### Trattamento

Le cure vengono impostate e monitorate presso centri specializzati. La legge 23

**TABELLA 4.** Esempio di scheda per i genitori di un bambino con FC per un comportamento appropriato.

Numero di telefono del Centro FC: \_\_\_\_\_ Lun-Ven: \_\_\_\_\_  
 Reperibilità: \_\_\_\_\_

Cosa fare se il mio bambino sta bene:	Centro FC		Pediatra di base	
	Visita		Visita	Altro
Bilancio di salute				
Vaccinazioni obbligatorie e facoltative				
Vaccinazione anti-influenzale				
Visita di controllo FC				

Cosa fare se il mio bambino sta male e:	Centro FC		Pediatra di base		Altro
	Chiamata telefonica	Visita	Chiamata telefonica	Visita	
Ha il naso che cola o congestione nasale					
Ha broncospasmo o difficoltà respiratoria					
Ha la tosse					
Ha la diarrea					
Le feci non sono normali					
Ha mal di stomaco					
Ha la febbre					
Ha un esantema					
Altro					

Cosa fare se ho domande in merito a:	Centro FC		Pediatra di base		Altro
	Chiamata telefonica	Visita	Chiamata telefonica	Visita	
Comportamenti che mi spaventano					
Farmaci che il bambino assume					
Dare l'estratto pancreatico con gli alimenti					
Gestire la malattia di mio figlio					
Segni di infezione					
Valutare se mio figlio prende abbastanza peso					
Altro					

**TABELLA 5. Bisogni specifici dei pazienti con FC, per il pediatra di base**

Fino a 2 anni di vita i bambini con FC necessitano di supplementazione di sali con soluzione ipertonica (NaCl 2 mEq/ml), oltre quest'età è sufficiente l'aggiunta di sale nei cibi
Per i primi 2 anni la % P/H deve essere $\geq 50\%$ P <ul style="list-style-type: none"> <li>• Incoraggiare una dieta ricca di grassi, includendo l'utilizzo del latte intero</li> <li>• Informare il centro FC di qualsiasi incremento o decremento ponderale</li> </ul>
I sintomi di esordio possono essere subdoli, chiamare il centro FC se è presente qualsiasi sintomo respiratorio o gastrointestinale, come: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tosse o broncospasmo <ul style="list-style-type: none"> <li>– Nei bambini con FC gli antibiotici sono utilizzati più frequentemente e per periodi di tempo più lunghi rispetto ad altri bambini</li> </ul> </li> <li>• Perdita di feci o dolore addominale</li> </ul>
L'aspettativa di vita è in aumento, ma dipende dai trattamenti quotidiani <ul style="list-style-type: none"> <li>• L'obiettivo è che questi bambini arrivino a condurre una normale vita da adulti</li> <li>• Ad ogni controllo valutare l'aderenza alle prescrizioni rilasciate dal centro FC</li> <li>• Rinforzare gli elementi favorevoli all'aderenza (molto importante per i bambini che richiedono trattamenti giornalieri, ma che possono essere vissuti come un carico eccessivo)</li> </ul>
La diagnosi crea delle difficoltà psicosociali <ul style="list-style-type: none"> <li>• I contatti diretti tra pazienti con FC andrebbero evitati al fine di prevenire le cross infezioni</li> <li>• La FC può rappresentare uno stress per tutta la famiglia <ul style="list-style-type: none"> <li>– Chiedere come vivono la malattia i fratelli/sorelle non affetti</li> <li>– Condividere con i membri del centro FC le osservazioni sulle dinamiche familiari</li> </ul> </li> </ul>

**TABELLA 6. Criteri di Fuchs et al. modificati**

La riacutizzazione può essere definita come necessità di trattamento antibiotico in presenza di un recente cambiamento in almeno due dei seguenti segni e sintomi: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Modifiche del colore o del volume di espettorato</li> <li>• Aumento della tosse</li> <li>• Aumento della sensazione di malessere generalizzato, dell'affaticabilità, letargia</li> <li>• Anoressia o perdita di peso</li> <li>• Riduzione della funzionalità polmonare <math>\geq 10\%</math></li> <li>• Modifiche al Rx torace</li> <li>• Incremento della dispnea</li> </ul>
--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

dicembre 1993, n. 548, all'art. 2 prevede che "le regioni istituiscano, a livello ospedaliero o universitario, un centro regionale specializzato di riferimento con funzioni di prevenzione, di diagnosi, di cura e di riabilitazione dei malati, di orientamento e coordinamento delle attività sanitarie, sociali, formative e informative e, dove ne esistano le condizioni adeguate, di ricerca sulla FC, per le finalità di cui all'articolo 1...".

Come già descritto ampiamente, è fondamentale che il bambino diagnosticato per screening venga preso in carico presso un Centro FC entro 48-72 ore dalla diagnosi, per una valutazione iniziale della situazione polmonare e della sufficienza digestiva, l'avvio di trattamento preventivo della malattia polmonare, di supplementazione vitaminica (quelle liposolubili eventualmente perdute in caso di insufficienza digestiva), di elettroliti per la prevenzione della deplezione salina e, soprattutto, per la consulenza genetica, le informazioni sulla malattia e l'istruzione al trattamento domiciliare da parte della famiglia.

#### Cosa prevedono i trattamenti cardine

**Fisioterapia e riabilitazione respiratoria:** anche se l'efficacia della fisioterapia respiratoria con battiture e drenaggio posturale non è basata su trial clinici, c'è consenso per la raccomandazione dell'avvio di queste tecniche e dell'istruzione della famiglia alle stesse, tenuto conto dell'accumulo di muco nell'albero bronchiale che può condurre a una atelettasia polmonare che, se non detersa, potrà costituire una fonte di infezioni da parte dei batteri che colonizzano l'albero bronchiale nella FC.

Sono a disposizione varie tecniche di rimozione (o drenaggio) delle secrezioni e il trattamento deve essere individualizzato in base all'età e alle condizioni respiratorie del paziente, tenendo conto della compatibilità di tale terapia con le attività complessive del soggetto. Particolare attenzione viene dedicata all'educazione a uno stile di vita attivo con attitudine al movimento e allo sport: l'esercizio fisico favorisce uno sviluppo armonico della persona malata, facilita la rimozione delle secrezioni e l'efficacia della funzione respiratoria.

**Aerosolterapia:** per fluidificare il muco o somministrare antibiotici per controllare l'infezione respiratoria cronica. Le tecniche di drenaggio devono essere precedute dalla somministrazione di aerosol di soluzione fisiologica o di soluzione salina ipertonica per consentire la fluidificazione del muco tramite dispositivi che nebulizzano la soluzione a particelle di pochi micron per ottenere la loro diffusione nell'albero bronchiale. Nelle forme moderate-severe definite dalla FEV1 alla spirometria  $< 70$  e  $< 40$ , rispettivamente, sono state prodotte prove di sostanziale efficacia dall'uso per aerosol del dornase alfa ricombinante, mirato alla dissoluzione del DNA dei leucociti neutrofili, incrementato come esito della loro contrapposizione all'infezione batterica. La cronologia della colonizzazione dell'albero bronchiale secondo l'età è mostrata nella **Figura 3**.

Il trattamento antibiotico deve essere avviato in presenza di segni di infezione polmonare e rivolto al batterio presente nel tampone ipofaringeo o nella coltura dell'escreato nei soggetti che riescano a produrlo. Fa eccezione lo *Pseudomonas aeruginosa* la cui prima comparsa e colonizzazione cronica devono essere posposte prima possibile, in quanto possono rappresentare un punto di non ritorno della malattia polmonare. Per questo motivo vengono effettuati due tentativi di trattamento combinato di un antibiotico per bocca, quale un fluoro-chinolone, in associazione a colimicina o tobramicina per aerosol, e in caso di persistenza viene praticato un ciclo di antibiotico in vena per 14 giorni con la stessa combinazione utilizzata in caso di riaccensioni infettive da questo batterio, cioè un betalattamico e un aminoglicoside. Queste possono essere trattate anche per via orale se meno severe e se rivolte contro lo *Staphylococcus aureus*. Per ridurre il numero delle riaccensioni polmonari da *Pseudomonas aeruginosa* vengono utilizzati antibiotici per aerosol a intermittenza per mantenere bassa la carica batterica. Un ruolo sempre maggiore viene giocato da Micobatteri atipici che, oltre a indurre il deterioramento della funzione polmonare, rappresentano spesso una controindicazione al trapianto polmonare. Sono previste 4 colture all'anno dello sputo che nei primi anni di vita, e cioè fino a che il bambino non abbia imparato a produrre lo sputo, possono essere sostituite dal tampone ipofaringeo profondo.

**Supplementazione con estratto pancreatico:** nell'85% dei soggetti con FC è presente già nei primi mesi o si svilupperà successivamente una insufficienza digestiva

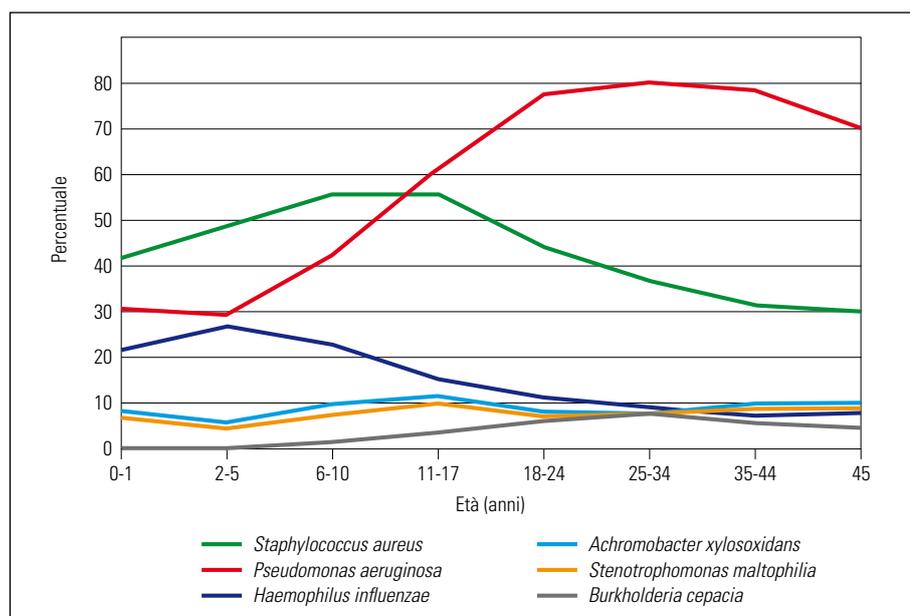


Figura 3. Cronologia della colonizzazione batterica dell'albero bronchiale secondo l'età del paziente con FC.

va pancreatica, indicata da un basso valore di elastasi fecale. È necessario, pertanto, far assumere la terapia sostitutiva pancreatica a base di enzimi calcolati in unità di lipasi rispetto al peso corporeo (circa 1000-1500 unità di lipasi/kg). In prossimità dei pasti dovranno essere somministrate le vitamine liposolubili (A, D, E, K), per consentire un loro adeguato assorbimento, e il loro livello ematico dovrà essere monitorato periodicamente. A parte la prevenzione dei deficit di vitamina A, D e K, è importante garantire un adeguato livello di vitamina E, per l'effetto antiossidante che svolge tale vitamina nella difesa dalle infezioni.

**Nutrizione:** alimentazione sostenuta, ipercalorica, ricca di grassi, associata a somministrazione di enzimi pancreatici a ogni pasto, in sostituzione di quelli che il pancreas non produce, e integrata da vitamine liposolubili. Supplementazione con sale, specie nel bambino piccolo, nella stagione calda e nell'esercizio fisico sostenuto. È stato da tempo riconosciuto il ruolo della nutrizione nell'influenzare il decorso della malattia. Per tale motivo la sorveglianza dello stato nutrizionale è fondamentale, soprattutto ora che quasi tutti i bambini sono diagnosticati per screening, per programmare interventi nutrizionali invasivi con la somministrazione enterale di alimento con sondino naso-gastrico, prima ancora che si instauri un deficit della crescita in altezza che rappresenta, se non corretto, un fattore predittivo di prognosi infausta. Per interventi riabilitativi nutrizionali prolungati è necessario effettuare una stomia percutanea per via endoscopica.

Come detto in precedenza, l'alterazione del CFTR può riguardare i canalicoli biliari, per cui la colestasi, che può tradursi in una cirrosi biliare focale o multifocale nel 5% dei casi, dovrà essere trattata precocemente con acido ursodeossicolico, a un dosaggio fino a 30 mg/kg/die. In casi di ipertensione portale e progressione in scompenso epatico, può essere richiesto un trapianto epatico.

Tra le complicanze, il diabete mellito raggiunge una prevalenza di oltre il 30% con l'avanzare dell'età e può coincidere con un peggioramento della malattia, preceduto da alterazione dello stato nutrizionale. Per tale motivo, anche per il suo effetto anabolizzante, sarà necessario il precoce utilizzo di insulina. L'infiammazione polmonare si avvale di cicli di terapia con cortisonici o altri farmaci antinfiammatori. Il cortisone è particolarmente impiegato nella "aspergillosi broncopulmonare allergica", che è una complicanza. Le altre varie complicanze hanno trattamenti specifici: fluidificazione del contenuto intestinale nelle sindromi ostruttive, trattamenti per contrastare l'osteoporosi. Per gli adulti che vogliono avere figli, l'infertilità maschile può essere trattata con tecniche di procreazione medicalmente assistita. L'emottisi, se ricorrente e massiva, richiede l'embolizzazione bronchiale. Lo pneumotorace, se il collasso polmonare è superiore al 10%, può richiedere un tubo di drenaggio toracico.

Con il progredire della malattia può essere necessario candidare i soggetti a trapianto polmonare. Le indicazioni a questo sono un rapido e irreversibile deterioramento della funzione polmonare, e della

qualità di vita e l'incrementato uso o dipendenza dagli antibiotici per i quali si determinano delle resistenze. I tempi medi di attesa sono intorno ai 2 anni, ma non per tutti i candidati a trapianto c'è la disponibilità degli organi. Ormai l'importanza della tempestività nell'inserimento in lista di trapianto è dimostrata essere discriminante nell'incremento della sopravvivenza, come rilevato in uno studio di coorte in cui si compara la differenza tra USA e Canada nell'accesso alle liste di attesa e la relativa sopravvivenza. L'intensità e la complessità del trattamento rendono essenziale un adeguato supporto psicologico e sociale perché le cure possano essere accettate ed eseguite anche sul territorio. Nel corso del follow-up sono previsti esami strumentali e di laboratorio atti a definire lo stato di malattia e le eventuali complicanze.

### Prospettive terapeutiche future

Sebbene le proiezioni della sopravvivenza delle persone con FC abbiano quasi raggiunto i 40 anni di età, grazie alla centralizzazione di cure intensive da parte di un team multidisciplinare che si prende cura globalmente del paziente con FC e della sua famiglia, e mentre la terapia genica segna il passo per l'insuccesso in atto dei tentativi di trasferimento del gene con vettori virali o liposomiali, le terapie con farmaci che agiscono sul canale del cloro producono qualche successo.

Esistono 3 agenti farmacologici che possono modulare il canale del cloro: a) correttori, che promuovono il traffico della proteina e l'inserzione sulla membrana; b) attivatori, che attivano la proteina adeguatamente ricollocata; c) potenziatori, che incrementano l'apertura del canale in risposta a segnali specifici CAMP mediati.

Ivacaftor è il primo di tali farmaci commercializzato da circa 2 anni e che agisce nelle mutazioni di classe III (gating), cioè in quelle in cui la proteina CFTR raggiunge la membrana apicale della cellula ma riesce a determinare l'apertura del canale del cloro raramente. In queste mutazioni l'attività del farmaco è ben evidente in quanto determina una negativizzazione del test del sudore e un miglioramento della funzione polmonare.

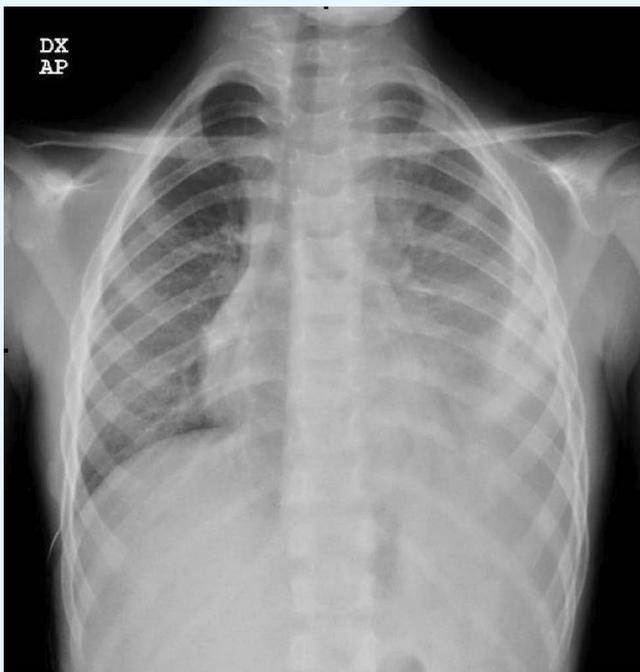
Il secondo farmaco attualmente disponibile per i pazienti con omozigosi [delta]F508 con età superiore ai 12 anni è una combinazione di correttore e potenziatore lumacaftor/ivacaftor. Se efficace, è auspicabile che la terapia possa essere applicata a tutti i pazienti se i costi saranno resi sostenibili per il Sistema Sanitario Nazionale.

- Bilton D, Canny G, Conway S, et al. Working Group on outcome parameters in clinical trials. Pulmonary exacerbation: Towards a definition for use in clinical trials. Report from the EuroCareCF. *J Cyst Fibros* 2011;10(Suppl 2):S79-S81.
- Brennan ML, Schrijver I. Cystic fibrosis: A Review of Associated Phenotypes, Use of Molecular Diagnostic Approaches, Genetic Characteristics, Progress, and Dilemmas. *J Mol Diagn* 2016;18:3-14.
- Chang EH, Zabner J. Precision Genomic Medicine in Cystic Fibrosis. *Clin Transl Sci* 2015;8:606-10.
- Cutting GR. Modifier genes in Mendelian disorders: the example of cystic fibrosis. *Ann N Y Acad Sci* 2010;1214:57-69.
- Cystic Fibrosis Foundation, Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, et al. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2009;155(6 Suppl):S73-93.
- Farrell PM, White TB, Ren CL, et al. Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation. *J Pediatr* 2017;181S:S4-15.
- Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:918-51.
- Kapoor H, Koolwal A, Singh A. Ivacaftor: a novel mutation modulating drug. *J Clin Diagn Res* 2014;8:11.
- Kerem E, Conway S, Elborn S, et al. Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus. *J Cyst Fibros* 2005;4:7-26.
- Konstan MW, McKone EF, Moss RB, et al. Assessment of safety and efficacy of long-term treatment with combination lumacaftor and ivacaftor therapy in patients with cystic fibrosis homozygous for the F508del-CFTR mutation (PROGRESS): a phase 3, extension study. *Lancet Respir Med* 2017;5:107-18.
- Konstan MW, Plant BJ, Elborn JS, et al. Efficacy response in CF patients treated with ivacaftor: post-hoc analysis. *Pediatr Pulmonol* 2015;50:447-55.
- Lahiri T, Hempstead SE, Brady C, et al. Clinical Practice Guidelines From the Cystic Fibrosis Foundation for Preschoolers with Cystic Fibrosis. *Pediatrics* 2016;137(4).
- Lucarelli M, Porcaro L, Biffignandi A, et al. A new targeted CFTR mutation panel based on next-generation sequencing technology. *J Mol Diagn* 2017;19:788-800.
- McColley SA, Schechter MS, Morgan WJ, et al. Risk factors for mortality before age 18 years in cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2017;52:909-15.
- Mogayzel PJ Jr, Naureckas ET, Robinson KA, et al. Cystic Fibrosis Pulmonary Guidelines. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;187:680-9.
- Report Registro Italiano Fibrosi Cistica, 2014.
- Rosenfeld M, Ramsey BW, Gibson RL. Pseudomonas acquisition in young patients with cystic fibrosis: pathophysiology, diagnosis, and management. *Curr Opin Pulm Med* 2003;9(6):492-7.
- Stephenson AL, Sykes J, Stanojevic S. Survival Comparison of Patients with Cystic Fibrosis in Canada and the United States. *Ann Intern Med* 4 March 2017;166(8):537-46.

## A COLPO D'OCCHIO

Rubrica a cura di Enrico Valletta e Martina Fornaro

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



## Rx del torace in bambino di 5 anni con febbre da 3 giorni

Di cosa si tratta?

- Pneumotorace
- Polmonite con empiema pleurico
- Corpo estraneo nel bronco principale destro
- Corpo estraneo nel bronco principale sinistro
- Pneumomediastino
- Enfisema lobare congenito

Soluzione del quesito a p. 276

# La fibrosi cistica



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

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

\*\*\*UO di Pediatria e Consultorio Familiare, Cesena-AUSL della Romagna

## Quante bue!

Bua grande, bua piccina  
Bua di sera e di mattina,  
Bua scura, bua chiara  
Bua di pulce e di zanzara,  
Bua larga, bua stretta  
Bua a piedi e in bicicletta  
Bua forte, bua piano  
Bua del dito e della mano,  
Bua fredda, bua calda,  
bua timida e spavalda  
Bua leggera, bua pesante  
Bua vicina e bua distante,  
Bua che viene, bua che va  
Bua che scappa via di qua!

P. Nencini, "Filastrocca scaccia bua"  
Giunti kids

La fibrosi cistica è una malattia che cambia le secrezioni delle ghiandole esocrine del nostro corpo. Queste ghiandole emettono secrezioni come le lacrime, il muco, la saliva e i succhi digestivi; esse sono in molti organi, aiutano il corpo a funzionare normalmente e le loro secrezioni arrivano attraverso dei piccoli tubi o in superficie o in organi cavi come l'intestino e le vie aeree. Poiché queste ghiandole sono diffuse in tutto il corpo, la fibrosi cistica colpisce molti organi, ma in particolare i polmoni e il pancreas che ne sono più ricchi. Gli effetti maggiori sono quelli sull'apparato respiratorio, perché i bronchi producono muco molto denso che ostruisce il passaggio dell'aria e porta a infezioni respiratorie frequenti e ripetute. Nel pancreas, questa alterata secrezione ghiandolare fa sì che gli enzimi prodotti, cioè le sostanze che ci permettono di digerire il cibo, non riescano a raggiungere l'intestino per digerire e assimilare. Il ristagno del muco in questi organi può dare problemi anche a carico del naso, delle vie biliari e dell'intestino.

## Come ci si ammala?

Nasce con la fibrosi cistica chi ha ereditato dal suo papà e dalla sua mamma il gene della malattia. Per manifestare la malattia è necessario che entrambi i genitori siano portatori sani di questo gene, che si chia-

ma CFTR. Il gene della fibrosi cistica può rimanere silente e non provocare la malattia fino a quando due persone che lo posseggono non si incontrano e possono far nascere un bambino con la fibrosi cistica. Nel mondo sono colpite dalla fibrosi cistica circa 100 mila persone, in Italia vengono diagnosticati ogni anno circa 200 casi tra maschi e femmine.

## Quali sono i segni e i sintomi della fibrosi cistica?

La malattia non provoca un deficit intellettivo. I sintomi possono essere diversi a seconda dell'organo colpito maggiormente, e per questo motivo l'evoluzione della malattia è poco prevedibile. I bambini con fibrosi cistica possono crescere meno o avere infezioni ricorrenti delle vie respiratorie dovute al muco denso e difficile da eliminare con la tosse. In questi casi il muco ristagna nei bronchi e può infettarsi, dando luogo a malattie infettive come bronchiti e broncopneumoniti. Con il passare del tempo le ripetute infezioni dei bronchi possono portare a un danno dei polmoni.

Altre complicanze della fibrosi cistica sono il malassorbimento e il diabete dovuti alla compromissione del pancreas, e le malattie croniche del fegato. Infatti molti bambini stentano a crescere perché digeriscono male e assimilano male gli alimenti; conseguenza di questo malassorbimento sono le feci maleodoranti e poco formate.

I sintomi più frequenti della fibrosi cistica sono la presenza di una tosse stizzosa e catarrale ricorrente, un respiro sibilante con affanno e infezioni bronchiali e polmonari frequenti. Spesso la malattia si manifesta con una diarrea cronica con feci oleose e maleodoranti, e in alcuni casi, sempre per la presenza di secrezioni dense, si può avere anche una occlusione dell'intestino.

Il 10% dei malati può avere una forma lieve e più benigna di fibrosi cistica; in questi casi la malattia può essere diagnosticata anche in età adolescenziale e avere un decorso meno complicato.

## Come si diagnostica?

In diverse regioni italiane si effettua un esame del sangue alla nascita che consente

di fare una diagnosi precoce. Questo tipo di esame si chiama screening neonatale per la fibrosi cistica. In caso di sospetto di malattia, il pediatra può richiedere un test del sudore che serve a misurare la quantità di sale presente nel sudore; i bambini con fibrosi cistica producono un sudore molto salato. A volte può essere necessario fare due o più test del sudore per avere la conferma della malattia, perché i risultati non sempre sono chiaramente positivi o negativi. Il test del sudore non è doloroso, è un esame semplice da fare, ma è bene eseguirlo sempre presso un centro accreditato. Se la diagnosi di fibrosi cistica viene confermata, il pediatra contatterà il centro di riferimento per questa malattia. I centri specializzati per la fibrosi cistica, presenti in ogni regione italiana, hanno programmi di cure a livello nazionale e internazionale e sono in contatto continuo tra di loro, sia per la ricerca scientifica che per eventuali terapie innovative.

## Come si cura?

Al momento non esiste una cura che porta alla guarigione. Lo scopo della terapia è quello di evitare le infezioni dell'apparato respiratorio, cercando di mantenere meno denso il muco presente nei bronchi, e di favorirne l'eliminazione con la tosse. Ci sono varie tecniche che aiutano il bambino a tossire ed espettorare; spesso viene usata la terapia inalatoria. In caso di infezioni respiratorie è necessario ricorrere alla terapia antibiotica. In casi molto selezionati, si può ricorrere al trapianto di organi troppo compromessi, quali i polmoni o il fegato. La terapia medica della fibrosi cistica negli ultimi anni ha avuto un notevole sviluppo. Oltre a curare i sintomi e a cercare di tenere a bada le infezioni, con le nuove scoperte scientifiche si comincia a disporre di terapie personalizzate per curare il difetto genetico. La vera speranza è di poter curare entro alcuni anni tutte le mutazioni genetiche responsabili della malattia. Recentemente due farmaci di questo tipo, capaci di curare il gene difettoso, sono stati approvati dalla Food and Drug Administration (FDA), l'agenzia dei farmaci statunitense.

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

# Lo stress si misura e si valuta?



Stefania Manetti

Pediatra di famiglia, Piano di Sorrento (Napoli)

La consapevolezza dello stare bene nasce anche dalle informazioni che collezioniamo per valutare il nostro stato di salute. Lo sfigmomanometro ci dice se siamo ipertesi; il dosaggio del colesterolo nel sangue ci informa riguardo al rischio di incappare in una malattia cardiovascolare. Con l'evoluzione delle tecnologie e della scienza le informazioni biologiche possono essere utilizzate anche per valutare come esperienze avverse possano incidere sullo sviluppo e la salute dei bambini.

Il futuro di qualsiasi società dipende dalle abilità di sostenere lo sviluppo delle prossime generazioni. Ricerche sulla biologia dello stress sono oggi in grado di dimostrare come la traiettoria di sviluppo di un bambino possa essere "deragliata" da una risposta eccessiva e prolungata allo stress, con danni sull'apprendimento, sul comportamento e sulla salute per tutto l'arco della vita. Le politiche che riguardano i bambini e le famiglie non sono tuttavia indirizzate o consapevoli del grado in cui esposizioni precoci a esperienze stressanti possano incidere negativamente sull'architettura cerebrale, sul sistema di risposta allo stress e sulla salute futura.

Un gruppo multidisciplinare è al momento attivamente al lavoro per sviluppare un set di misurazioni biologiche e bio-comportamentali con l'obiettivo di identificare l'attivazione di un eccesso del sistema di stress e misurare l'efficacia di alcuni interventi mirati a invertire le disregolazioni prodotte dallo stesso. Queste misure sono state realizzate per poter essere di facile utilizzo nell'ambito delle cure pediatriche primarie.

Il network sullo stress tossico nasce come uno dei progetti del Center on the Developing Child di Harvard con l'intento di promuovere metodi rigorosi e versatili per identificare le situazioni di stress tossico. Il network nasce nel 2015 e mette insieme un gruppo di scienziati, pediatri clinici, responsabili di comunità a vario livello con tre obiettivi correlati tra loro:

1 Sviluppare una serie di misurazioni biologiche e bio-comportamentali per identificare le evidenze alla base di un eccesso di attivazione di risposte

del sistema di stress nei bambini e negli adulti che possano essere facilmente raccolte dagli operatori sanitari in un contesto comunitario.

- 2 Sviluppare una ricerca di base (su animali e umani) sulla neuroplasticità, sui periodi critici nello sviluppo e sulle differenze individuali alla suscettibilità allo stress.
- 3 Costruire una infrastruttura basata sulla comunità per applicare nuove misurazioni scientifiche e osservazioni per catalizzare interventi di maggiore efficacia per i bambini e le famiglie.

La ricerca attualmente in atto potrà produrre informazioni importanti su aspetti dello sviluppo, come per esempio l'attenzione, che possano essere particolarmente sensibili nei primi anni di vita alle esperienze negative.

La ricerca sulle variazioni nella suscettibilità all'eccesso di stress (chi reagisce meglio e chi peggio) potrà generare una comprensione esaustiva e profonda di come la resilienza o la vulnerabilità di fronte alle avversità siano influenzate dalle esperienze precoci nella configurazione della espressività delle predisposizioni genetiche.

In sintesi, lo scopo fondamentale di questo gruppo multidisciplinare è di potere guidare i decisori, i medici, i valutatori sui tempi ottimali di intervento, l'appropriatezza dei servizi in funzione dei bisogni individuali, e indagare sul perché strategie specifiche hanno grande impatto su alcuni bambini e poco o nessun impatto su altri. Il network lavora sulla elaborazione di un modello interattivo tra laboratori di ricerca, pediatri, comunità per creare insieme, testare e definire un portafoglio di approcci basati su evidenze scientifiche per raggiungere migliori esiti di salute nei bambini e nelle famiglie in situazioni avverse.

Un bambino nasce con una adeguata capacità di rispondere allo stress se il contesto relazionale con gli adulti di riferimento è responsivo e di sostegno.

Lo stress fa parte della vita e imparare a gestirlo è una caratteristica importante di uno sviluppo normale. Il primo giorno di asilo nido per un bambino, aver paura di

un animale, incontrare persone nuove sono tutti esempi di eventi che possono generare stress. Se un bambino è sostenuto positivamente dai genitori, questo tipo di stress è positivo e si può tollerare e controllare.

Alcune esperienze avverse possono influenzare negativamente l'architettura cerebrale, ma se durano per un arco di tempo limitato possono far sì che ci sia un recupero e gli effetti nocivi si possano invertire. Questo è lo **stress tollerabile** che un bambino può sperimentare con un lutto, una separazione, la malattia di un genitore, sempre in un contesto responsivo e di supporto. In alcune situazioni lo stress tollerabile può anche avere degli effetti positivi così come in assenza di un contesto adeguato può essere tossico per lo sviluppo di un bambino.

Lo **stress tossico** è una attivazione del nostro sistema di gestione dello stress, forte, frequente e prolungata. Eventi cronici, non controllabili, e/o vissuti in assenza di adulti capaci di sostenere e sono capaci di produrre uno stress tossico con effetti avversi sullo sviluppo cerebrale. Tutto questo in particolare se accade durante i periodi critici dello sviluppo cerebrale di un bambino. In situazioni di stress le regioni del nostro cervello coinvolte nella paura, ansia e risposte impulsive possono produrre un maggior numero di connessioni neuronali, mentre le regioni deputate al ragionamento, alla programmazione e al controllo del comportamento possono generare meno connessioni. In situazioni estreme di stress tossico prolungato il nostro sistema di risposta allo stress può reagire abbassando la soglia di risposta, generando risposte eccessive a eventi non considerati stressanti. Questo "logorio" aumenta il rischio futuro di malattie fisiche e mentali correlate allo stress.

I circuiti cerebrali deputati alla gestione dello stress sono molto plastici durante il periodo fetale e nella prima infanzia. Lo stress tossico in questo periodo della vita può influenzare lo sviluppo di questi circuiti neuronali e la produzione di alcuni ormoni in modo da provocare un sistema di risposta allo stress scarsamente control-

lato: in eccesso o in difetto. Un bambino, per esempio, a seguito di un evento stressante, può rimanere eccessivamente in ansia per un tempo prolungato.

L'attivazione continua e prolungata del nostro sistema di risposta allo stress può aumentare la vulnerabilità verso una serie di disturbi comportamentali e fisici come ansia, depressione, alcolismo, dipendenze, malattie cardiovascolari, diabete, ictus.

Quando un bambino è sottoposto a una situazione di stress tossico, il suo livello di cortisolo rimane alto per periodi di tempo lunghi. Studi fatti su animali e sull'uomo sugli effetti di alti livelli di cortisolo prolungati nel tempo dimostrano come la funzione di alcuni sistemi neuronali venga alterata, la risposta immune sia soppressa e l'architettura di alcune regioni del nostro cervello, essenziali all'apprendimento e alla memoria, venga modificata. Lo stress tossico può, sembrerebbe attraverso l'attivazione del cortisolo, disattivare alcuni geni e attivarne altri, regolando l'espressività genica attraverso tutta la durata della vita.

Studi su animali giovani e adulti dimostrano come alti livelli di cortisolo possano danneggiare la struttura dell'ippocampo, area cerebrale critica per la memoria, l'apprendimento e la capacità di rispondere allo stress. Uno stress eccessivo durante la gravidanza e uno scarso accudimento possono, nei giovani animali, alterare la memoria e l'apprendimento, con deficit cognitivi da adulti. In questi giovani animali le esperienze positive correlate a un ambiente di cure ricco di opportunità per l'esplorazione e il gioco possono compensare le conseguenze di una esposizione a uno stress tossico. Tutto questo però fino a un certo punto. Le ricerche dimostrano infatti che il cervello non è eternamente plastico e quindi alcuni cambiamenti possono essere resistenti nel tempo. Esiste tuttavia una variabilità nella risposta allo stress che pare essere correlata, nei giovani animali, alla espressività dei cosiddetti "geni della vulnerabilità" che rendono più facile che le situazioni di stress possano generare problemi nella regolazione ormo-

nale e nelle difficoltà comportamentali. In questi situazioni la presenza di un contesto di accudimento positivo può ridurre la probabilità di questi esiti avversi.

A seguito di questi studi fatti su animali si comincia a comprendere maggiormente l'effetto avverso dello stress tossico sui bambini.

Importante è qualità della relazione con il caregiver nel regolare la produzione di ormoni dello stress durante i primi anni della vita di un bambino. Una relazione sicura determina un maggiore controllo nella regolazione ormonale in situazioni di stress. I bambini sono capaci di andare incontro al mondo in maniera positiva, esplorare, gestire le sfide e incontrare situazioni di paura senza l'impatto neurologico negativo di livelli cronicamente elevati di ormoni come il cortisolo, che incrementano la reattività allo stress.

Altrettanto importante appare essere la qualità di servizi educativi precoci. I bambini che vivono in situazioni di povertà cronica, dove spesso ci sono diverse situazioni avverse come il sovraffollamento, il rumore, la separazione dai genitori, l'esposizione alla violenza, la depressione materna, hanno alti livelli di cortisolo.

Allo stesso modo i bambini che hanno subito violenze o abusi, hanno dei pattern di produzione di cortisolo anomali che permangono anche per molto tempo dopo il loro trasferimento in contesti affettivi positivi e sicuri.

Fortunatamente, non tutti i bambini che vivono situazioni di stress significativo sviluppano problemi e disturbi a esso correlati.

Esiste a oggi ancora un gap tra quello che noi sappiamo circa lo sviluppo di effetti dannosi per la crescita di un bambino e chi lo accudisce, che vivono in situazioni avverse, e quello che si fa per promuovere uno sviluppo sano attraverso sostegni informali, buone pratiche, politiche pubbliche e programmi. Il network sullo stress tossico ha elaborato una serie di implicazioni da prendere in considerazione:

1 le conoscenze scientifiche che ci informano su come i bambini riescano ad

affrontare lo stress dovrebbero essere utilizzate nella fortificazione di una serie di servizi formali e informali per sostenere le famiglie: programmi di sostegno finanziati dal pubblico; orari di lavoro, quando presente, molto flessibili; servizi di volontariato nella comunità;

- 2 centri educativi di qualità dovrebbero essere maggiormente disponibili per i bambini che vivono in contesti avversi;
- 3 una assistenza professionale di qualità dovrebbe essere offerta non solo alle famiglie, ma agli insegnanti, ai nonni, ai medici, agli educatori che spesso non hanno conoscenze e competenze sufficienti per fronteggiare queste problematiche. In particolare per i bambini che manifestano comportamenti difficili, iperattività e aggressività;
- 4 i pediatri dovrebbero essere formati per acquisire competenze nel riconoscere precocemente i segnali di stress o di contesti a rischio per intervenire precocemente;
- 5 importante è una collaborazione stretta tra i servizi per fronteggiare in maniera efficace queste situazioni, in modo da valutare lo sviluppo del bambino sia a livello cognitivo, che linguistico, emotivo e sociale;
- 6 le famiglie povere hanno maggiori esposizioni a eventi stressanti e meno risorse per affrontarli. In tali situazioni le politiche dovrebbero essere orientate a interventi precoci mirati al sostegno in particolare alle madri, attraverso l'accesso a servizi educativi di qualità e alla ricerca di una posizione lavorativa per le madri.

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

Shonkoff, JP, Boyce WT, McEwen BS. Neuroscience, molecular biology, and the childhood roots of health disparities: Building a new framework for health promotion and disease prevention. *Journal of the American Medical Association* 2009;301:2252-9. <https://developingchild.harvard.edu/science/the-jpb-research-network-on-toxic-stress/www.developingchildharvard.edu>

## Ringraziamento ai revisori e ai commentatori

Ringraziamo per il loro prezioso contributo come referee o commentatori della rivista cartacea e delle Pagine elettroniche per l'anno 2017 i seguenti colleghi:

*Dante Baronciani, Augusto Biasini, Renata Bortolus, Roberto Buzzetti, Miriana Callegari, Adriano Cattaneo, Rosario Cavallo, Giuseppe Cirillo, Ennio Del Giudice, Simona Di Mario, Mattia Doria, Patrizia Elli, Massimo Farneti, Martina Fornaro, Luigi Greco, Alberto Marsciani, Franco Mazzini, Luciana Nicoli, Chiara Saraceno, Rita Signorini, Leonardo Speri, Giacomo Toffol*

Rubrica a cura di Luciano de Seta



# Quando il dolore addominale cronico è qualcosa in più: una milza “ballerina”

Carla Russo\*, Martina Rezzuto\*, Andrea Smarrazzo\*, Federica de Seta\*, Claudio Santoro\*\*, Paolo Siani\*\*

\*Dipartimento di Scienze mediche transazionali, Sezione di Pediatria, Università degli studi di Napoli Federico II

\*\*Dipartimento di Pediatria Sistemica e Specialistica, UOC di Pediatria 1, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

È descritto il caso di una bambina di 11 anni con febbre e dolori addominali localizzati a sinistra e un'importante splenomegalia diagnosticata come dovuta a infarto splenico per trombosi dell'arteria splenica. Trattata opportunamente con anticoagulanti, antibiotici e immunoprofilassi, la febbre e il dolore scompaiono. Dopo circa un anno si ripresentano forti dolori addominali a sinistra. La diagnostica clinica differenziale dei dolori addominali ricorrenti e quella per immagini hanno consentito di porre una rarissima diagnosi di malformazione congenita della milza, che si è risolta con l'asportazione della milza stessa. Il caso ribadisce l'importanza dell'anamnesi e dell'esame obiettivo nel distinguere il dolore addominale funzionale da quello di sospetta natura organica, e quindi meritevole di approfondimento diagnostico strumentale.

*The case of a young girl, 11 years old, with fever and localized abdominal pain on the left side and a splenomegaly due to a splenic infarction for splenic artery thrombosis. After medical treatment with antibiotics, anticoagulants and immunoprophylaxis fever the pain disappear. After one year intense abdominal pain appears again on the left side. Differential diagnosis and imaging helped in the diagnosis of a very rare congenital malformation of the spleen which was surgically removed. This case reinforces the importance of a good anamnesis and clinical examination in order to select cases in need of further investigation.*

## La storia

G.C. è una bambina di 11 anni, giunta in ospedale per una storia di dolore addominale riferito al fianco sinistro. La storia della bambina aveva avuto inizio circa 2 anni prima, quando era stata ricoverata per febbre e dolore addominale acuto localizzato al fianco sinistro. Alla palpazione dell'addome si rilevava una notevole splenomegalia, molto dolente alla palpazione e mobile nell'addome. Gli esami di imaging (ecografia prima e TC successivamente) consentivano di porre diagnosi di splenomegalia secondaria a infarto splenico dovuto a una trombosi dell'arteria e della vena splenica. Risoltasi la fase acuta ed escluse le più comuni cause di trombosi del settore splancnico (secondarie a fattori protrombotici ereditari o acquisiti, fattori locali come lesioni infiammatorie e neoplastiche ecc.), G. veniva inserita in un follow-up per asplenia funzionale e iniziava un antibiotico-profilassi con macrolidi e una immunoprofilassi contro i principali germi capsulati. Si praticava inoltre una terapia anticoagulante con warfarin, protratta per circa 2 anni. Quasi un anno dopo la sospensione dell'anticoagulante, durante la quale G. aveva sempre goduto di buona salute non lamentando alcun tipo di

dolore, la piccola era nuovamente ricoverata presso il nostro Ospedale per dolore addominale ricorrente da circa un mese. Il dolore aveva le stesse caratteristiche lamentate qualche anno prima, di forte intensità (valutato 8-9 sulla scala NRS), crampiforme, non correlato ai pasti o a cambiamenti nell'evacuazione, localizzato in fossa iliaca sinistra ma spostabile verso la parte centrale dell'addome e non associato ad altra sintomatologia [1].

## La diagnosi e il decorso

La localizzazione e le caratteristiche del dolore, la sua forte intensità ma, soprattutto, la precedente storia clinica, pur in assenza dei classici sintomi di allarme [2], consentivano d'indirizzare la diagnostica differenziale verso le cause organiche di dolore addominale e, di conseguenza, hanno indotto ad approfondire le indagini. L'ecografia dell'addome, infatti, evidenziava una formazione dismorfica polilobulata, compatibile con milza residua. Nel sospetto di sindrome malformativa splenica e considerando, in tal caso, la stretta pertinenza chirurgica della condizione morbosa, era richiesto uno studio di imaging più approfondito. L'ecografia decisa rilevava una milza a margini irrego-

lari e bozzuti, anteriorizzata e medializzata, in posizione più caudale che di norma, con non riconoscibilità delle strutture vascolari dell'ilo ed evidenza di circoli viciari perisplenici e sporadici segnali intraparenchimali al color doppler quali esiti di trombosi. Si richiedeva pertanto approfondimento mediante angio-TC: questa mostrava, oltre alla trombosi dei vasi splenici, lo sviluppo anomalo e/o lassità dei legamenti sospensori (spleno-renale, gastro-splenico e freno-colico) con conseguente slittamento in basso del parenchima splenico residuo disposto caudalmente alla flessura colica sinistra, occupante quasi tutta la loggia splenica. Si trattava pertanto di una malformazione verosimilmente congenita della milza che già aveva causato due anni prima una trombosi dell'arteria e della vena splenica, la cui eziologia è probabilmente legata a una torsione con detorsione del peduncolo splenico. Alla luce dei rilievi clinici e strumentali eseguiti e sulla scorta dei dati della letteratura, si poneva diagnosi di sindrome della milza migrante (Wandering Spleen Syndrome, WSS). Si programmava intervento di splenectomia, dopo aver escluse, sulla base dello studio emocoagulativo, alterazioni della coagulazione che potessero pregiudicare l'intervento e, quindi, mettere a rischio la vita della bambina.

## Commento

La sindrome della milza migrante, o WSS, è una condizione decisamente rara: in letteratura ne sono riportati meno di 500 casi. Essa è dovuta all'assenza o all'indebolimento dei legamenti sospensori che tengono in sede la milza nella sua loggia nell'ipocondrio sinistro. Tale condizione può essere presente dalla nascita, e, pertanto, congenita, pur non rivestendo carattere ereditario. Le forme acquisite, diagnosticate in età adulta, sono spesso dovute a condizioni sottostanti quali traumi, patologie del tessuto connettivo, gravidanza [1, 2]. Sebbene possa rimanere clinicamente asintomatica, la WSS, più frequenter-

te, si manifesta con sintomi tipicamente legati alla posizione anomala dell'organo in addome (dolore addominale, sub-occlusione o occlusione intestinale, nausea, vomito, febbre e talvolta palpazione di una massa in sede addominale o pelvica, spesso unico sintomo negli adulti) e alla splenomegalia, spesso conseguenza di torsione peduncolare o di infarto splenico da trombosi di arteria e vena splenica. In questi casi si possono associare anche astenia, melena, ematemesi, anemia o trombocitopenia [3]. Sintomo di esordio più comune, specie nei bambini, è il dolore addominale, acuto o cronico, correlato nella maggior parte dei casi alla torsione e detorsione spontanea del peduncolo splenico. Ruolo fondamentale assume l'imaging, soprattutto ecografia con doppler e angio-TC, dell'addome, nella diagnosi differenziale e delle complicanze [4].

La WSS può condurre a numerose complicanze, tra cui la torsione del peduncolo splenico con conseguente infarto della milza, la pancreatite necrotica e, più raramente, la formazione di pseudocisti pancreatiche [5]. Il trattamento dipende dalla gravità dei sintomi e soprattutto dallo stato funzionale dell'organo. Infatti, considerato il ruolo che la milza ha nel sistema immunitario ed ematologico, soprattutto nei più giovani si tende a una gestione conservativa, monitorando la funzione e il volume splenico. Nei casi di WSS congenita, soprattutto in bambini con dolore addominale acuto o torsione del peduncolo a risoluzione spontanea, il trattamento di scelta è la splenopessia, cioè il fissaggio della milza alla parete addominale con conservazione della milza e riduzione della probabilità di infarto splenico e di torsione grave. Qualora la fluttuazione della milza provochi dolore addominale cronico, anomala splenomegalia o trombocito-

penia, il trattamento di scelta vira verso la splenectomia, che va eseguita d'urgenza nei casi di bambini con precedente diagnosi di WSS e dolore addominale acuto. In letteratura sono riportati casi ben trattati anche in laparoscopia, tecnica minivasiva, ormai consolidata, che consente un rapido e tranquillo decorso post-operatorio [6, 7].

Come nelle altre condizioni che comportano splenomegalia, è solitamente consigliato di evitare sport di contatto o altre attività che possano favorire la rottura splenica, trasformando una situazione cronica in una acutissima. I pazienti splenectomizzati, considerato il rischio maggiore di infezioni batteriche gravi (sepsi) in modo particolare da batteri capsulati, devono praticare profilassi antibiotica, soprattutto i bambini con età inferiore ai 2 anni. Se possibile, le vaccinazioni contro *Haemophilus influenzae B*, *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* andrebbero praticate prima di eseguire la splenectomia e, in seguito, a cadenza regolare nel post-operatorio [8].

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

- Un dolore addominale ricorrente di forte intensità, di tipo colico, localizzato all'ipocondrio sinistro, va sempre indagato almeno con un'ecografia perché i dolori addominali ricorrenti, i cosiddetti DAR, quasi mai sono localizzati all'ipocondrio sinistro e non si accompagnano a febbre e a compromissione delle condizioni generali.
- La palpazione di una milza spostata dall'ipocondrio sinistro verso il centro dell'addome deve far pensare a una malformazione della milza che va indagata.
- Anche se molto rara, la WSS deve essere sospettata quando un bambino, an-

che piccolo, accusa forti dolori addominali, e la palpazione dell'addome dimostra una splenomegalia dolente con milza spostabile verso l'asse mediano dell'addome [9, 10].

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

1. Benini F, Barbi E, Gangemi M, et al. Il dolore nel bambino: strumenti pratici di valutazione e terapia, Ministero della Salute, 2010.
2. Hyams JS, Di Lorenzo C, Saps M, et al. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Child/Adolescent. *Gastroenterology* 2016;150:1456-68.
3. Rodkey ML, Macknin ML. Pediatric wandering spleen: case report and review of literature. *Clin Pediatr* 1992;31:289-94.
4. Brown CV, Virgilio GR, Vazquez WD. Wandering spleen and its complications in children: a case series and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2003;38:1676.
5. Guglietta PM, Moran CJ, Ryan DP, et al. Case Records of the Massachusetts General Hospital. Case 3-2016. A 9-Year-Old Girl with Intermittent Abdominal Pain. *N Engl J Med* 2016;374:373.
6. Lombardi R, Menchini L, Corneli T, et al. Wandering spleen in children: a report of 3 cases and a brief literature review underlining the importance of diagnostic imaging. *Pediatr Radiol* 2014;44:279-88.
7. Romero JR, Barksdale EM. Wandering Spleen: A Rare Cause of Abdominal Pain. *Pediatr Emerg Care* 2003;19:412-4.
8. Radillo L, Taddio A, Ghirardo S, et al. The Great Pretender: Pediatric Wandering Spleen: Two Case Reports and Review of the Literature. *Pediatr Emerg Care* 2016;32(9):619-22.
9. Kleiner O, Newman N, Cohen Z. Pediatric wandering spleen successfully treated by laparoscopic splenopexy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2006;16:328-30.
10. Committee on Infectious Diseases. Recommended Childhood and Adolescent Immunization Schedule United States 2013. *Pediatrics* 2013;131:397.

## Continuare a leggere

La genesi di nuovi neuroni a partire da cellule staminali non si ferma come si è detto finora con la fine dell'infanzia. Continua per tutta l'età adulta. Questo potrebbe avere importanti ricadute per la comprensione di patologie neurocerebrali come la malattia di Alzheimer.

Le staminali neurali si comporterebbero come le staminali di tutti gli altri tessuti ed organi: danno origine, se necessario, a nuove cellule, che sostituiscono quelle perdute.

Sarebbe nel giro dentato, una porzione della regione dell'ippocampo, che la nascita di nuovi neuroni prosegue per tutta la vita, e supporta funzioni cruciali che sovrintendono alla memoria e all'apprendimento. In un ippocampo normale, nell'arco di una vita, la neurogenesi rimane di basso livello, poiché la popolazione di cellule staminali viene mantenuta in uno stato quiescente. In caso di necessità le cellule staminali si attivano, inizia un processo di divisione cellulare che produce nuovi neuroni che si connettono ai circuiti cerebrali esistenti.

# Una strana amenorrea



Brunetto Boscherini\*, Daniela Galeazzi\*\*

\*Professore Ordinario di Clinica Pediatrica, Università di Roma Tor Vergata; \*\*Dirigente medico pediatra USL Umbria 2

Con questo numero parte una nuova rubrica di *Quaderni acp*, a cadenza quadrimestrale, che tratta di casi di Endocrinologia Pediatrica, realizzati e curati da Brunetto Boscherini, Professore di Pediatria, endocrinologo pediatra di chiara fama, fondatore e direttore per oltre 15 anni della cattedra di Pediatria dell'Università di Roma Tor Vergata, autore di oltre 120 pubblicazioni scientifiche e di numerosi libri di endocrinologia pediatrica, attivissimo educatore e formatore anche in pediatria di famiglia, nonché decano del gruppo ACP Lazio.

I casi presentati sono quelli che possono capitare nella pratica professionale pediatrica di tutti i giorni e rappresentano uno spunto per indurre il lettore al ragionamento clinico, rivisitando in maniera pratica e sintetica le nozioni di endocrinologia evocate dal caso, per arrivare alla diagnosi, senza perdere nulla del rigore metodologico e nel rispetto della medicina basata sulle prove.

Ci auguriamo che anche questa nuova rubrica, prettamente clinica, incontri il favore dei nostri lettori.

Flaminia, 13 anni e 4 mesi, va dal pediatra con la mamma, perché non ha cicli mestruali da 13 mesi. Il pediatra valuta la storia clinica della ragazza.

Anamnesi personale: nata da gravidanza e parto fisiologici. Nessuna malattia rilevante. Inizio della pubertà a 9 anni e 6 mesi, menarca a 11 anni, cicli mestruali abbastanza regolari fino a 12 anni e 3 mesi. Flaminia non pratica sport agonistico, non assume farmaci, non risultano stress emotivi importanti a scuola o in famiglia, non ha subito chemioterapie o irradiazioni.

Anamnesi familiare: negativa per patologie. Menarca materno 12 anni.

All'esame clinico Flaminia è in buone condizioni di nutrizione, statura e peso sono al 90° centile, bersaglio genetico 170 cm (90° centile).

La pubertà è completa, non sono presenti sintomi di iperandrogenismo né dismorfie. I genitali esterni sono normali, la mucosa vulvare è particolarmente asciutta, la tiroide non è palpabile, non è presente galattorrea, PA 100/65.

Il pediatra richiede esami di 1° livello (emocromo, anticorpi per la celiachia, TSH) che risultano normali e conclude che Flaminia, adolescente pubere con anamnesi ed esame obiettivo negativi e cicli mestruali, prima regolari, poi assenti da oltre 6 mesi, presenta una amenorrea secondaria.

## Come procedere?

In condizioni fisiologiche, durante i primi 2-5 anni dopo il menarca, i flussi mestruali,

spesso anovulatori, sono regolati dall'estradiolo ovarico; questo è sotto il controllo delle gonadotropine ipofisarie (LH e soprattutto FSH), la cui secrezione è stimolata principalmente dai neurotrasmettitori sovraipotalamici e poi dal GnRH ipotalamico e inibita, mediante il meccanismo di feed-back negativo sull'ipotalamo e sull'ipofisi, dallo stesso estradiolo ovarico (Figura 1).

Pertanto nell'adolescente amenorrea, una volta esclusa la gravidanza, il pediatra deve richiedere anzitutto il dosaggio di FSH e LH. Se queste sono elevate (soprattutto l'

SH), l'origine dell'amenorrea è quasi sicuramente ovarica (per diminuita inibizione dell'estradiolo sulle gonadotropine e sul GnRH); al contrario, se le gonadotropine risultano non elevate (inibite o ai limiti bassi della norma), l'amenorrea è secondaria a disturbi a livello sovraipotalamico o ipotalamico o ipofisario; anche l'iperprolattinemia isolata diminuisce la secrezione ipofisaria di gonadotropine.

Nella nostra adolescente l'anamnesi e l'esame obiettivo, a eccezione della mucosa vulvare asciutta (come si osserva nell'ipoeostrogenismo), erano nella norma. Il test di gravidanza era negativo e pertanto si trattava di **chiaro ipogonadismo**.

L'FSH e l'LH, richieste dal pediatra, sono risultate elevate, 50 mU/ml e 22 mU/ml (i valori normali, specie per l'FSH, sono < 15 mU/ml) e anche il cariotipo era normale (46,XX); pertanto si poteva concludere per un ipogonadismo ovarico in una adolescente con cariotipo normale.

In assenza di altre cause di danno ovarico, il pediatra formulava la diagnosi provvisoria di "insufficienza ovarica prematura" (IOP) e riteneva necessario un ulteriore approfondimento presso un Centro di Endocrinologia pediatrica.

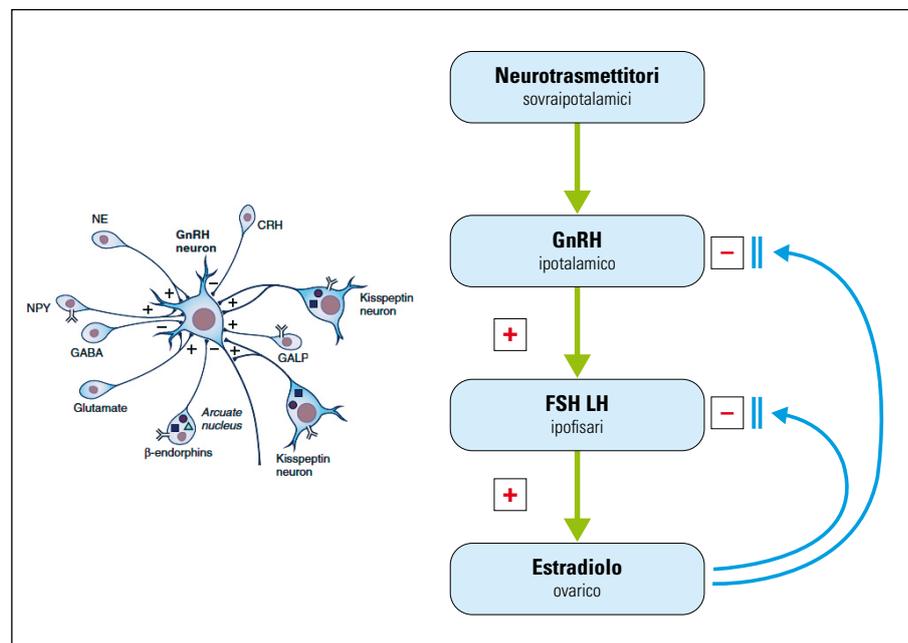


Figura 1. Asse ipotalamo-ipofisi-ovario.

**TABELLA 1.** Deplezione fisiologica dei follicoli ovarici

	Numero dei follicoli ovarici
Alla nascita	1.000.000
Pubertà	300.000
Premenopausa	< 1000
Menopausa	0

**IOP: di cosa si tratta?**

L'insufficienza ovarica prematura (IOP) è una "sindrome" caratterizzata dall'insorgenza di un ipogonadismo ovarico prima dei 40 anni; compare nello 0.3-3% della popolazione femminile, ma non ci sono dati sicuri per l'età adolescenziale.

L'insufficienza ovarica è la conseguenza, per ragioni sconosciute, di un'accelerazione della fisiologica deplezione dei follicoli ovarici (Tabella 1) per rapida atresia, secondaria a una alterazione della follicologenesi.

Nelle forme a inizio in età adolescenziale la ricorrenza familiare si osserva in oltre la metà dei casi. La forma più frequente è la disgenesia gonadica, in genere la sindrome di Turner, evidenziabile con il cariotipo. L'ipo-ovarismo può rimanere isolato o oppure associarsi, se la causa è autoimmune, a deficit di altri ormoni, fino a una poliendocrinopatia autoimmune tipo 1.

L'origine autoimmune in teoria dovrebbe essere rivelata dalla presenza di anticorpi anti-ovaio (ooforite autoimmune) ma il loro dosaggio è poco attendibile. Tuttavia, se la ricerca degli anticorpi anti surrene risulta positiva, il sospetto di una origine autoimmune dell'ipo-ovarismo è molto consistente, data la frequente (25%) associazione con l'iposurrenalismo autoimmune.

L'origine autoimmune è suggerita inoltre da una storia personale o familiare di tiroidite autoimmune, malattia di Graves, iposurrenalismo, miastenia grave, ipoparatiroidismo, candidiasi mucocutanea ricorrente, diabete tipo 1, vitiligo.

La IOP si trova anche in alcune sindromi dismorfiche su base genetica.

Nell'adolescente non sindromica, alterazioni di geni autosomici responsabili di IOP sono state trovate solo raramente e pertanto l'esecuzione dei test genetici non è indicata; fa eccezione la ricerca della premutazione del gene FMR1 che ricorre, nelle femmine eterozigote e cariotipo 46,XX, nel 6 % delle IOP. Nel maschio la mutazione del gene FMR1 è responsabile della "sindrome dell' X fragile".

Se tutti gli esami risultano nella norma, la IOP è definita "idiopatica" (forma frequentemente diagnosticata), anche se non si possono escludere anomalie genetiche non ancora identificate (Tabella 2).

**BOX 1.** Premutazione del gene FMR1

L'espansione di più di 200 ripetizioni di CGG nella regione promotrice del gene FMR1 induce la metilazione del gene che si manifesta clinicamente nella sindrome X fragile (ritardo mentale, aspetto disomorfo caratteristico). Se la ripetizione delle triplette è tra 59 e 100 si verifica un instabile stato di premutazione, che successivamente si può espandere a una completa mutazione. Il meccanismo mediante il quale la premutazione causa la IOP non è conosciuto.

La trasmissione è X-linked e pertanto solo i maschi presentano il quadro completo della X fragile; tuttavia le femmine eterozigote hanno tendenza alla disfunzione ovarica e alla infertilità; sono state descritti anche disturbi psichiatrici importanti (iperattività, autismo, deficit dell'attenzione, ritardo mentale).

Nella nostra adolescente con IOP è stata ricercata la Premutazione del gene FMR1 (X fragile) che è risultata assente. Anche gli anticorpi anti-surrene e anti-TPO erano assenti e pertanto la IOP è stata definita "idiopatica" (Box 1).

L'iter che partendo dall'amenorrea secondaria ha portato alla diagnosi di IOP idiopatica è illustrato nella Tabella 3.

**Perché è importante la diagnosi precoce?**

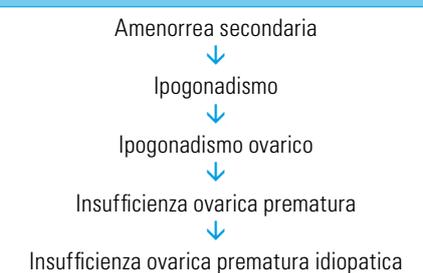
Nelle pazienti non trattate vi è un aumentato rischio di mortalità cardio-vascolare e di osteoporosi.

Va inoltre considerato che l'amenorrea induce disturbi emotivi, che possono condizionare il comportamento sociale e sessuale dell'adolescente.

**TABELLA 2.** Criteri per definire "idiopatica" la IOP

Assenza di: stress psico-fisici (competizione, sport agonistico, danza, corsa), anoressia nervosa, pregresse radiazioni, farmaci
Aspetto armonico, pubertà completa, mucosa vulvare asciutta, non dismorfie
Gonadotropine molto elevate (specie l'FSH)
Aspetto ecografico prepubere dell'ovaio e dell'utero
Assenza di iperandrogenismo clinico e, se necessario, di laboratorio
Cariotipo 46,XX
TSH, anticorpi anti-TPO e anti-surrene nella norma
Premutazione del gene FMR1 (X fragile) assente

**TABELLA 3.** Iter diagnostico nella nostra adolescente



**Terapia**

La terapia estro-progestinica sostitutiva ripristina i cicli mestruali, contrasta il rischio cardio-vascolare e l'osteoporosi e inoltre migliora la cenesesi.

Altrettanto necessario è il supporto psicologico.

Dato l'ipoestrogenismo, sono consigliati la densitometria ossea e il supplemento di vitamina D e di calcio per os.

**Prognosi**

Nelle donne adulte è possibile un ripristino dei cicli mestruali normali e in alcune di esse (5-10%) anche una gravidanza spontanea. Poco si conosce sulla prognosi della IOP idiopatica con inizio in età adolescenziale. In una casistica di adolescenti di 16 anni e oltre, una spontanea ovulazione è comparsa nel 5-10% dei casi. In definitiva le possibilità sono:

- 1) ripresa permanente dei cicli mestruali (rara);
- 2) ripresa temporanea o intermittente (forma fluttuante) dei cicli mestruali;
- 3) insorgenza di altre endocrinopatie autoimmuni, specie se gli anticorpi antisurrene sono presenti, fino al quadro della poliendocrinopatia autoimmune tipo 1.

**Cosa abbiamo imparato?**

- Le cause più frequenti della IOP in età adolescenziale sono la sindrome di Turner e la forma idiopatica.
- La presenza di anticorpi antisurrene fa sospettare l'origine autoimmune dell'ipo-ovarismo.
- Nella forma idiopatica una ripresa della funzionalità ovarica non può essere esclusa, anche se, specie nell'adolescente, non esistono criteri prognostici sicuri.

✉ [brunetto\\_boscherini@fastwebnet.it](mailto:brunetto_boscherini@fastwebnet.it)

Committee on adolescent and young women. American College of Obstetrician and Gynecology 2014;605:193-7.

Arrigo T, Bertelloni S, Carcione L, et al. Characterization of early presentation idiopathic ovarian failure in girls and adolescents. J Pediatr Endocrinol Metab 2003;16:835-42.

# I biosimilari, gemelli diversi



Enrico Valletta, Martina Fornaro

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

I farmaci biologici sono prodotti innovativi in continua evoluzione e un'importante risorsa nel trattamento di malattie gravi e invalidanti. La scadenza del brevetto, per alcuni di questi, ha consentito la commercializzazione dei cosiddetti biosimilari che riproducono il farmaco originatore in termini di qualità produttiva, efficacia clinica e sicurezza contribuendo all'abbattimento complessivo dei costi. Discutiamo qui alcuni aspetti comparativi, regolatori e di sorveglianza clinica che ne garantiscono l'affidabilità e ne giustificano l'impiego clinico.

*Biologic medicines are innovative and evolving products that represent an important resource in the treatment of severe and disabling diseases. Patent expiration, for some of them, gave the opportunity for the development and marketing of the so-called biosimilars that are comparable with the originator biologicals as far as productive quality, clinical effectiveness and safety are concerned, contributing to the overall decrease of costs. Here we discuss some comparative, regulatory and surveillance issues that make biosimilars reliable and clinically valuable.*

Lo sviluppo dei farmaci biologici e biotecnologici ha rappresentato una svolta importante nel trattamento di molte malattie in ambito endocrinologico, oncologico, autoimmunitario e neurologico-degenerativo sia nell'adulto che nel bambino [1]. Si tratta di medicinali che contengono una o più sostanze attive di derivazione biologica, prodotte attraverso procedimenti che operano su sistemi viventi (microrganismi o cellule animali). Appartengono a questa categoria farmaci ad attività ormonale o enzimatica, emoderivati, sieri e vaccini, immunoglobuline, allergeni e anticorpi monoclonali. La natura dei sistemi produttivi e dei composti che ne sono il risultato rende ragione delle differenze che esistono tra i tradizionali prodotti chimico-farmaceutici e i biologici. Questi ultimi hanno dimensione molecolare e complessità strutturale di gran lunga maggiore e una intrinseca variabilità dal punto di vista delle impurità, dei possibili profili di glicosilazione, dell'eterogeneità legata ai tipi di cellule impiegate, ai plasmidi utilizzati per trasferirle fino alle differenti condizioni di crescita e tecniche di purificazione. In definitiva, i biologici sono diretta espressione delle tecnologie impiegate per produrli e il progressivo perfezionamento di queste tecnologie li mantiene in continua evoluzione e mai identici a se stessi. L'attenzione delle autorità regolatorie nazionali e sovranazionali vale ad assicurarne la costanza in termini di qualità produttiva, efficacia clinica, immunogenicità e sicurezza per il paziente.

## Accanto ai biologici, i biosimilari

Mentre sempre nuovi (e costosi) farmaci biologici sono resi disponibili, alcuni dei composti di prima generazione vedono scadere il proprio brevetto, aprendo la strada alla produzione e inserimento sul mercato di composti analoghi da parte di una pluralità di aziende concorrenti. Sono i cosiddetti biosimilari, *simili* (anche se non identici) ai farmaci originatori per quanto riguarda i processi produttivi e i profili di qualità, efficacia e sicurezza [1, 4]. La biosimilarità è un concetto che può essere ricondotto all'equivalenza dei farmaci generici ma che, nella sua reale applicazione, se ne discosta sostanzialmente. Se la relativa semplicità dei farmaci tradizionali ne consente l'esatta riproduzione in termini di struttura chimica e, quindi, di proprietà farmacologiche, così non è per i biosimilari. La complessità dei processi biotecnologici e della struttura stessa di questi composti fa sì che esista un'intrinseca variabilità nel prodotto finale e che il biosimilare sia simile, ma non identico, al farmaco di riferimento. D'altra parte, lo stesso biologico originatore è destinato a subire minime e continue variazioni produttive e strutturali nel corso del tempo, tanto che ogni biologico può essere considerato un biosimilare di se stesso [5, 6]. Come è stato per i farmaci generici al loro esordio, anche per i biosimilari l'accoglienza dei clinici è stata tiepida e non priva di elementi di diffidenza. A questo atteggiamento ha contribuito la prudente posizione di alcune società scientifiche che tendeva a

mettere in evidenza gli indubbi aspetti di criticità insiti nel concetto stesso di biosimilarità [7, 9]. Si sottolineava in particolare la necessità che le caratteristiche qualitative, fisico-chimiche e biologiche fossero tali da garantire efficacia e sicurezza analoghe al farmaco di riferimento; di adeguati studi clinici che accertassero l'equivalenza terapeutica con il biologico e quindi l'*intercambiabilità* (usare il biosimilare o il biologico indifferente), la possibilità di *switching* (passare al biosimilare in un paziente che è già in terapia con il biologico) e l'utilizzo nei pazienti *naïve* (utilizzare il biosimilare come primo trattamento); la necessità di accertarne l'immunogenicità (capacità di stimolare una reazione immune), il rischio di estendere (per *estrapolazione*) le indicazioni del biosimilare a tutte le patologie per le quali era indicato il biologico pur in assenza di evidenze specifiche e, infine, l'indispensabilità di una prolungata sorveglianza *postmarketing* che ne garantisse la comparabilità in termini di sicurezza (Tabella 1) [10]. Un aspetto particolarmente critico dell'estrapolazione riguarda l'autorizzazione all'impiego dei biosimilari in età pediatrica, basandosi pressoché esclusivamente su studi condotti in pazienti adulti [8].

A queste obiezioni, le principali agenzie regolatorie di tutto il mondo (USA, Europa, Canada, Australia, Giappone) hanno contrapposto dettagliate procedure autorizzative e di sorveglianza *postmarketing* [1, 2]. Ogni nuovo farmaco biosimilare deve sottostare a un percorso di comparazione (*comparability exercise*) con il biologico di riferimento che ne accerti l'equivalenza della qualità produttiva, della biodisponibilità, dell'efficacia terapeutica e della sicurezza, avviando un processo di farmacovigilanza che, nel caso dell'ormone della crescita umano ricombinante (rhGH) biosimilare, dura ormai da oltre 10 anni [11]. È un processo che si differenzia profondamente da quello che porta alla registrazione del farmaco originatore; se per quest'ultimo l'attenzione è concentrata soprattutto sulle prove cliniche di efficacia (studi clinici), per il biosimilare prevalgono le procedure di confronto graduale e di

TABELLA 1. Piccolo glossario dei termini
<b>Farmaco biologico:</b> farmaco il cui principio attivo è rappresentato da una sostanza prodotta o estratta da un sistema biologico. Tra i medicinali biologici sono compresi anche i medicinali biotecnologici che derivano dai seguenti processi di produzione: tecnologie da DNA ricombinante; espressione controllata di geni portatori di codici per proteine biologicamente attive nei procarioti e negli eucarioti, comprese cellule trasformate di mammiferi; metodi a base di ibridomi e di anticorpi monoclonali.
<b>Biosimilare:</b> medicinale sviluppato in modo da risultare simile a un medicinale biologico che è già stato autorizzato (medicinale di riferimento). Il principio attivo di un biosimilare e quello del suo medicinale di riferimento sono di fatto la stessa sostanza biologica, tuttavia possono essere presenti differenze minori dovute alla loro natura complessa e alle tecniche di produzione. Come il medicinale di riferimento, il biosimilare presenta un certo grado di variabilità naturale. Un biosimilare viene approvato quando è stato dimostrato che tale variabilità naturale ed eventuali differenze rispetto al medicinale di riferimento non influiscono sulla sicurezza o sull'efficacia.
<b>Esercizio di comparabilità:</b> insieme di una serie di procedure di confronto graduale con il biologico di riferimento che inizia con gli studi di qualità (comparabilità fisico-chimiche e biologiche), e prosegue con la valutazione della comparabilità non-clinica e clinica per la valutazione dell'efficacia e della sicurezza.
<b>Estrapolazione delle indicazioni terapeutiche:</b> in taluni casi, per il biosimilare, può essere possibile estrapolare la somiglianza terapeutica dimostrata in un'indicazione ad altre indicazioni autorizzate per il medicinale di riferimento.
<b>Intercambiabilità:</b> pratica medica di sostituire un farmaco con un altro, che si prevede produca il medesimo effetto clinico in un determinato contesto clinico in qualsiasi paziente, su iniziativa o con l'accordo del medico prescrittore.
<b>Sostituibilità:</b> possibilità di sostituire un farmaco con un altro farmaco, spesso più economico per il Servizio Sanitario o per il paziente, che abbia la stessa composizione qualitativa e quantitativa di sostanze attive, la stessa forma farmaceutica e via di somministrazione e sia bioequivalente con il medicinale di riferimento. Si parla di <b>sostituibilità automatica</b> quando è data facoltà al farmacista di dispensare, al posto del medicinale prescritto, un farmaco equivalente e intercambiabile, senza consultare il medico prescrittore.
<b>Switch:</b> sostituzione, in un paziente già in trattamento, del farmaco biologico con un biosimilare.

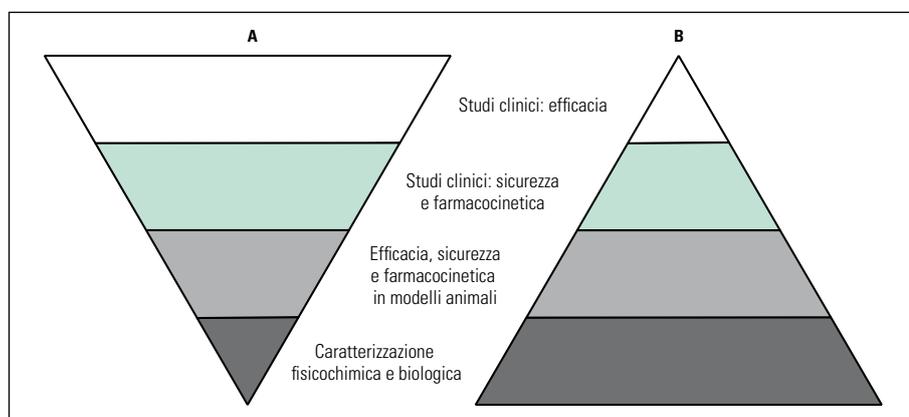


Figura 1. Processo di sviluppo di un farmaco originatore (A) e di un biosimilare (B) (da Focus Farmacovigilanza, 2017 in stampa; modificato da rif. 8).

comparazione (Figura 1) [7]. In altri termini, l'obiettivo è la dimostrazione della similarità fisico-chimica e biologica con il composto originatore attraverso una completa caratterizzazione analitica, studi pre-clinici su animali e studi clinici comparativi [1].

L'estensione delle indicazioni di utilizzo non sarà automatica ma: "... l'efficacia e la sicurezza del farmaco biosimilare devono essere confermate o, se necessario, dimostrate separatamente per ogni singola indicazione. In taluni casi può essere possibile estrapolare la somiglianza terapeutica dimostrata in un'indica-

zione ad altre indicazioni autorizzate per il medicinale di riferimento" [1]. La scelta del farmaco da utilizzare – biologico o biosimilare – o la decisione di passare dall'uno all'altro in un paziente già in trattamento restano nell'esclusiva discrezionalità del medico prescrittore. Anche qui, pertanto, nessun automatismo né, tantomeno, sostituibilità automatica da parte del farmacista. I criteri autorizzativi appaiono, quindi, molto precisi, ma non tali da fare abbassare la guardia del mondo clinico rispetto all'utilizzo in contesti diversi (patologie differenti, età pediatrica) o ai possibili ri-

schi legati all'immunogenicità e al profilo di sicurezza nel lungo termine [12, 14].

### I biosimilari: strumento di eticità, equità e sostenibilità economica

Il carattere altamente innovativo dei farmaci biologici e la loro complessità produttiva giustificano i considerevoli investimenti industriali necessari e, di conseguenza, gli elevati e crescenti costi indotti dal loro utilizzo [15]. La possibilità di accedere a queste terapie – efficaci in patologie gravi, là dove i farmaci tradizionali hanno fallito o sono gravati da effetti collaterali non tollerabili – e la sostenibilità delle relative spese da parte dei sistemi sanitari rappresentano elementi importanti di disegualianza nelle diverse aree del mondo e di reale preoccupazione anche nei Paesi economicamente avanzati [16, 18]. La commercializzazione dei biosimilari, accanto ai biologici tradizionali, ha introdotto un meccanismo competitivo che – analogamente a quello che si era verificato per i farmaci generici – può determinare una riduzione dei prezzi del 20-70%, rendendo disponibili farmaci importanti per un maggior numero di pazienti e liberando risorse che possono a loro volta essere reinvestite in ulteriore innovazione terapeutica [19]. Il mercato dei biosimilari in Italia appare in progressiva espansione e se per alcuni principi come epoetina, fattori di crescita e somatropine le percentuali in DDD/1000 ab/die si aggirano ormai attorno al 70-95%, per l'infliximab biosimilare (di più recente commercializzazione) la percentuale è circa 10-15% delle DDD/1000 ab/die [15].

### I bambini e i biosimilari

La comparsa dei biosimilari e l'applicazione del principio dell'estrapolazione hanno reso rapidamente disponibili farmaci efficaci a prezzo ridotto anche in età pediatrica. Ancora una volta, le obiezioni dei clinici sono state molte – e in alcuni casi perdurano tuttora – per l'evidente scarsità di studi nel bambino e per il timore di un diverso profilo di efficacia e sicurezza rispetto all'adulto [8, 13, 14]. Tuttavia, l'esperienza pediatrica che si va accumulando appare complessivamente tranquillizzante così come, per i biosimilari di prima generazione, la sorveglianza a lungo termine. La somatropina biosimilare è stata il primo prodotto ad affiancarsi al corrispondente farmaco originatore nel 2006 e sono ormai almeno 40.000 i pazienti trattati negli oltre 50 Paesi nei quali è stato commercializzato [11]. I dati raccolti in questi 10 anni testimoniano che l'rhGH biosimilare è efficace come il prodotto di riferimento per tutte le indicazioni approvate e

che nessun incremento degli effetti avversi, del rischio di neoplasia, o dell'immunogenicità, è stato osservato nell'adulto così come nel bambino [11, 20, 21].

Nel 2013 è scaduto il brevetto di un farmaco ampiamente utilizzato anche in pediatria per il trattamento delle malattie reumatiche e infiammatorie croniche intestinali, l'infliximab (anti-TNF alfa).

L'autorizzazione per il biosimilare è stata ottenuta sulla scorta di studi comparativi in pazienti con spondilite anchilosante e artrite reumatoide, estendendo poi per estrapolazione il suo utilizzo alle MICI dell'adulto e del bambino. I pochissimi studi disponibili oggi in età pediatrica sono incoraggianti in termini di efficacia, tollerabilità e di *switch* dal farmaco di riferimento al biosimilare in pazienti già in terapia [22, 24]. Non mancano, tuttavia, i richiami a un approfondimento delle conoscenze e a un'attenta farmacovigilanza in questo ambito di età per molti versi critico [8, 13, 14].

Altri biosimilari molto importanti per il pediatra sono stati introdotti (insulina, epoetina alfa, fattori di crescita granulocitaria) – o si apprestano a esserlo (adalimumab, rituximab, etanercept, interferone alfa) – sul mercato, innescando dinamiche economiche estremamente favorevoli in termini di possibilità di accesso alle cure e di sostenibilità finanziaria. Forse, in taluni contesti sanitari, le forti pressioni esercitate sui clinici relativamente agli aspetti economici e di risparmio di risorse possono avere ingenerato una ingiustificata diffidenza verso questi nuovi farmaci, distogliendo l'attenzione dai presupposti tecnici e scientifici che pure sono alla base del loro sviluppo e a garanzia della loro efficacia e sicurezza.

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

1. AIFA. Second concept paper AIFA sui farmaci biosimilari. 15 Giugno 2016.
2. EMA-EC. Biosimilars in the EU. 27 April 2017.
3. Traversa G. Terapeuticamente equivalenti i biosimilari. *Ricerca e Pratica* 2014;30:216-7.
4. Donnarumma E. Approfondimento su: farmaci biotecnologici e biosimilari. *BIF-AIFA* 2008;15:128-9.
5. Carson KL. Flexibility-the guiding principle for antibody manufacturing. *Nat Biotech* 2005;23:1054-8.
6. EMA. Questions and answers on biosimilar medicines (similar biological medicinal products). EMA/837805/2011. 27 Settembre 2012.
7. Danese S, Gomollon F. ECCO position statement: the use of biosimilar medicines in the treatment of inflammatory bowel disease [IBD]. *J Crohns Colitis* 2013;7:586-9.
8. de Ridder L, Waterman M, Turner D, et al. Use of biosimilars in paediatric inflammatory bowel disease: a position statement of the ESPGHAN Paediatric IBD Porto Group. *JPGN* 2015;61:503-8.
9. Fiorino G, Girolomoni G, Lapadula G, et al. The use of biosimilars in immune-mediated disease: A joint Italian Society of Rheumatology (SIR), Italian Society of Dermatology (SIDeMaST), and Italian Group of Inflammatory Bowel Disease (IG-IBD) position paper. *Autoimmun Rev* 2014;13:751-5.
10. Danese S, Fiorino G, Raine T, et al. ECCO Position statement on the use of biosimilars for inflammatory bowel disease-An update. *J Crohns Colitis* 2017;11:26-34.
11. Saenger P. Ten years of biosimilar recombinant human growth hormone in Europe. *Drug Des Devel Ther* 2017;11:1505-7.
12. Fiorino G, Fazio M, Danese S. Biosimilar therapies in inflammatory bowel disease: should we care about patient profile? *Exp Rev Clin Immunol* 2016;12:361-3.
13. Patel D, Park KT. Path of interchangeability of biosimilars in pediatric inflammatory bowel disease: quality before cost savings. *JPGN* 2017;65:134-6.
14. de Ridder L, Winter H. New kids in the neighborhood: biosimilars. *JPGN* 2017;65:265-6.
15. AIFA. L'uso dei farmaci in Italia – Rapporto Nazionale OsMed 2016. Luglio 2017.
16. Gu T, Shah N, Deshpande G, et al. Comparing biologic cost per treated patient across indications among adult US managed care patients: a retrospective cohort study. *Drugs Real World Outcomes* 2016;3:369-381.
17. AIFA. L'uso dei farmaci in Italia – Rapporto Nazionale OsMed 2014. Luglio 2015.
18. Liu Y, Wu EQ, Bensimon AG, et al. Cost per responder associated with biologic therapies for Crohn's disease, psoriasis, and rheumatoid arthritis. *Adv Ther* 2012;29:620-34.
19. Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health. Switching from innovator to biosimilar (subsequent entry) infliximab: an updated review of the clinical effectiveness, cost-effectiveness, and guidelines. Rapid Response Report: Summary with Critical Appraisal, Ottawa (ON); 2017 Jan 18.
20. Iughetti L, Tornese G, Street ME, et al. Long-term safety and efficacy of Omnitrope®, a somatotropin biosimilar, in children requiring growth hormone treatment: Italian interim analysis of the PATRO Children study. *Ital J Pediatr* 2016;42:93.
21. López-Siguero JP, Pfäffle R, Chanson P, et al. Ten years' clinical experience with biosimilar human growth hormone: a review of efficacy data. *Drug Des Devel Ther* 2017;11:1489-95.
22. Sieczkowska J, Jarzębicka D, Banaszkiwicz A, et al. Switching between infliximab originator and biosimilar in paediatric patients with inflammatory bowel disease. Preliminary observations. *J Crohns Colitis* 2016;10:127-32.
23. Sieczkowska J, Jarzębicka D, Meglicka M, et al. Experience with biosimilar infliximab (CT-P13) in paediatric patients with inflammatory bowel diseases. *Ther Adv Gastroenterol* 2016;9:729-35.
24. Sieczkowska-Golub J, Meglicka M, Plocek A, et al. Induction therapy with biosimilar infliximab in children with Crohn disease. *JPGN* 2017;65:285-8.

## Politiche multisettoriali per lo sviluppo dei bambini

Il 20 settembre si è tenuta a New York una conferenza delle Nazioni Unite su *Financing the Future: Education 2030*. I leader internazionali hanno preso un impegno sulla crisi globale della educazione. Senza un'azione immediata nel 2030 si stima che 825 milioni degli 1-6 miliardi di giovani nel mondo non potranno raggiungere il loro naturale potenziale di sviluppo. Ciò che però manca è un adeguato investimento finanziario che oltre all'educazione investa la nutrizione, la protezione, la tutela ambientale. Tutto ciò fino ad ora non c'è. *Ending Violence in Childhood*, è un report diffuso il 26 settembre che dimostra che nell'anno passato almeno 3 su 4 bambini nel mondo hanno sperimentato abusi o comunque violenze o altre forme di crudeltà che al di là della violenza possono generare successivi problemi comportamentali, educativi, sofferenza psicologica e altro ancora che può perpetuarsi nelle generazioni. Non sembra affatto chiaro ai leader che tutti i bambini hanno diritto a una vita sicura, a una buona nutrizione a una buona educazione. Ciò è a politiche multisettoriali per superare le barriere che ci sono nella prima fanciullezza. (*Lancet* 2017;390:1564)

# La nuova legge sulla responsabilità professionale: cosa cambia in punto di linee guida?



Matteo Bolcato, Marianna Russo, Anna Aprile

Dipartimento di Medicina Molecolare, Sede di Medicina legale, Università di Padova.

Il tema della sicurezza delle cure e quello della necessità di affrontare il nodo della responsabilità professionale sono per la prima volta affrontati in Parlamento nel 2012, anno in cui è promulgato un primo provvedimento, il cosiddetto “Decreto Balduzzi”, che introduce la doverosità di attenersi a linee guida quale riferimento per la valutazione dell’eventuale colpa del medico. Le principali innovazioni che la legge 24/2017 ha introdotto su questi aspetti sono la regolamentazione dell’esercizio professionale, basata su linee guida accreditate e buone pratiche, e le ricadute che questo comporta sul versante della responsabilità per colpa. Nel presente articolo offriamo una chiave di lettura della nuova legge, con particolare riguardo alle linee guida, proponendo anche un confronto con i dettami del precedente assetto normativo sul tema.

## Articolo

È difficile, in un unico intervento, commentare un dispositivo di legge complesso come è quello della legge n. 24/2017, nota anche come legge Gelli-Bianco, perché sono davvero molti gli aspetti innovativi che la norma in questione introduce. Non a caso il testo della nuova disciplina ha destato, e desta tuttora, estremo interesse tra gli operatori che a vario titolo ne sono coinvolti – quali professionisti sanitari, avvocati, assicuratori, giuristi – risultando oggetto di oramai innumerevoli convegni e commenti sia nella stampa non specialistica, sia in Riviste di Settore e di divulgazione in ambito sanitario, sia in approfondite analisi edite in forma monografica [1-3]. Le valutazioni che emergono da questo profluvio di contributi sono molto variegata e spaziano dall’apprezzamento, pressoché incondizionato, alla critica severa dei contenuti della norma. Noi riteniamo che, al di là degli aspetti più o meno contestabili, deve essere riconosciuto alla legge 24/2017 il merito di aver voluto affrontare organicamente una materia composita e delicata che riguarda questioni di fondamentale importanza per la sicurezza delle cure dei cittadini, per la tutela assicurativa dei professionisti sanitari e anche per la “tenuta” del Servizio Sanitario Nazionale. Premesso questo e, preliminarmente alla esposizione di alcune riflessioni in punto di linee guida (LG), riteniamo opportuno proporre una breve considerazione sul titolo della legge, che già di per sé introduce alcuni aspetti di rilievo. Esso è articola-

to come segue: “Disposizioni in materia di sicurezza delle cure e della persona assistita, nonché in materia di responsabilità professionale degli esercenti le professioni sanitarie”.

Sono richiamate sia le due tipologie di soggetti cui la legge è prevalentemente dedicata – da un lato i pazienti e le persone assistite, dall’altro gli esercenti le professioni sanitarie – sia, implicitamente, le due diverse prospettive della responsabilità professionale – da un lato quella improntata alla promozione della sicurezza in ambito sanitario, dall’altro quella rivolta alla dimensione delle conseguenze dell’errore colpevole del professionista.

La parola “responsabilità”, riprendendo un’autorevole osservazione di Benciolini [4], infatti ha un duplice significato: (a) quello di impegno a mantenere un comportamento congruo e corretto, proprio dell’agire *responsabile* e (b) quello di attitudine a essere chiamati a *rispondere* a un’autorità di una condotta professionale riprovevole. Di questi due aspetti della responsabilità, quello menzionato per primo corrisponde a un concetto che rispecchia un’ottica definibile come “positiva”, che consiste nell’essere garanti, e nell’assumersi in modo corretto le incombenze che l’esercizio professionale comporta e che quindi è volta a evitare errori o omissioni, in contrapposizione a quella “negativa” del secondo aspetto, così definita perché si è chiamati a rispondere, quando ormai l’errore o l’omissione è stato commesso ed è naturalisticamente inemendabile.

Nella legge Gelli i primi articoli riguardano la dimensione positiva della responsabilità; sono infatti dedicati alla *sicurezza delle cure*. In accordo a una delle più note definizioni accolte a livello internazionale, per “sicurezza delle cure” s’intende quel processo volto a evitare, prevenire e mitigare effetti avversi o danni derivanti dal processo di assistenza sanitaria mediante una serie di attività precauzionali, la cui attuazione è garantita da una conoscenza del fenomeno e da un’azione di assunzione cosciente di responsabilità da parte di tutti coloro che sono coinvolti nell’erogazione delle cure [5].

Negli stessi articoli si prevede anche l’istituzione di un *Osservatorio nazionale delle buone pratiche sulla sicurezza nella sanità per la gestione del rischio sanitario e la sicurezza del paziente*, che avrà il compito di acquisire dati dalle strutture sanitarie periferiche su cause, entità, frequenza degli eventi avversi e sull’onere finanziario del contenzioso che ne deriva, nonché di predisporre, con l’ausilio delle società scientifiche di riferimento, linee di indirizzo atte a promuovere idonee misure per la prevenzione e la gestione del rischio sanitario e il monitoraggio delle buone pratiche per la sicurezza delle cure; inoltre di fornire indirizzi per la formazione e l’aggiornamento del personale esercente le professioni sanitarie.

L’esigenza di individuare gli strumenti per l’esercizio professionale, che facilitino l’adesione del professionista sanitario al processo di sicurezza delle cure, si è rafforzata negli anni ’90 del secolo scorso, in sintonia con il movimento scientifico definito Evidence Based Medicine, secondo il quale tutte le azioni cliniche di natura diagnostica, prognostica e terapeutica devono essere basate su solide prove quantitative evidenziate da ricerche epidemiologiche cliniche di buona qualità. Allo stesso periodo temporale risale il concetto di LG, definite come raccomandazioni di comportamento clinico elaborate in modo sistematico per indirizzare la pratica clinica verso un utilizzo razionale delle risorse.

Ricordiamo che il riferimento normativo alle LG è stato introdotto nel nostro ordinamento dal c.d. “Decreto Balduzzi” e dalla relativa legge di conversione dell’8 novembre 2012 [6-9], all’articolo 3, ora abrogato dalla legge Gelli-Bianco (Tabella 1). In quel contesto il legislatore utilizzava l’espressione “linee guida e buone pratiche accreditate dalla comunità scientifica” senza ulteriori specificazioni, precisando che l’attività ispirata a tale condotta virtuosa avrebbe comportato la non punibilità per colpa lieve in caso di danno al paziente.

Ecco il testo:

### Art. 3

#### Responsabilità professionale dell’esercente le professioni sanitarie

1. L’esercente la professione sanitaria che nello svolgimento della propria attività si attiene a linee guida e buone pratiche accreditate dalla comunità scientifica non risponde penalmente per colpa lieve. In tali casi resta comunque fermo l’obbligo di cui all’articolo 2043 del codice civile. Il giudice, anche nella determinazione del risarcimento del danno, tiene debitamente conto della condotta di cui al primo periodo.

La legge 24/2017 è molto più dettagliata e dedica alle linee guida l’articolo 5 che, per la rilevanza che assume sia in tema di sicurezza delle cure sia per le ricadute in punto di valutazione della responsabilità per colpa, può essere considerato una colonna portante della norma.

Ecco il testo:

### Art. 5

#### Buone pratiche clinico-assistenziali e raccomandazioni previste dalle linee guida

1. Gli esercenti le professioni sanitarie, nell’esecuzione delle prestazioni sanitarie con finalità preventive, diagnostiche, terapeutiche, palliative, riabilitative e di medicina legale, si attengono, salve le specificità del caso concreto, alle raccomandazioni previste dalle linee guida pubblicate ai sensi del comma 3 ed elaborate da enti e istituzioni pubblici e privati nonché dalle società

scientifiche e dalle associazioni tecnico-scientifiche delle professioni sanitarie iscritte in apposito elenco istituito e regolamentato con decreto del Ministro della salute, da emanare entro novanta giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge, e da aggiornare con cadenza biennale. In mancanza delle suddette raccomandazioni, gli esercenti le professioni sanitarie si attengono alle buone pratiche clinico-assistenziali.

2. Nel regolamentare l’iscrizione in apposito elenco delle società scientifiche e delle associazioni tecnico-scientifiche di cui al comma 1, il decreto del Ministro della salute stabilisce: a) i requisiti minimi di rappresentatività sul territorio nazionale; b) la costituzione mediante atto pubblico e le garanzie da prevedere nello statuto in riferimento al libero accesso dei professionisti aventi titolo e alla loro partecipazione alle decisioni, all’autonomia e all’indipendenza, all’assenza di scopo di lucro, alla pubblicazione nel sito istituzionale dei bilanci preventivi, dei consuntivi e degli incarichi retribuiti, alla dichiarazione e regolazione dei conflitti di interesse e all’individuazione di sistemi di verifica e controllo della qualità della produzione tecnico-scientifica; c) le procedure di iscrizione all’elenco nonché le verifiche sul mantenimento dei requisiti e le modalità di sospensione o cancellazione del testo.

3. Le linee guida e gli aggiornamenti delle stesse elaborati dai soggetti di cui al comma 1 sono integrati nel Sistema nazionale per le linee guida (SNLG), il quale è disciplinato nei compiti e nelle funzioni con decreto del Ministro della salute, da emanare, previa intesa in sede di Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano, con la procedura di cui all’articolo 1, comma 28, secondo periodo, della legge 23 dicembre 1996, n. 662, e successive modificazioni, entro centoventi giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge. L’Istituto superiore di sanità pubblica nel proprio sito internet le linee guida e gli aggiornamenti delle stesse indicati dal SNLG, previa verifica della conformità della metodologia adottata a standard definiti e resi pubblici dallo

stesso Istituto, nonché della rilevanza delle evidenze scientifiche dichiarate a supporto delle raccomandazioni.

4. Le attività di cui al comma 3 sono svolte nell’ambito delle risorse umane, finanziarie e strumentali già disponibili a legislazione vigente e comunque senza nuovi o maggiori oneri per la finanza pubblica.

Ai sensi di detto articolo, il professionista sanitario è tenuto ad attenersi, nell’esercizio della propria attività alle raccomandazioni previste dalle LG non più, solo, genericamente *accreditate* dalla comunità scientifica ma, più specificamente, a quelle pubblicate nel sito internet dell’Istituto Superiore di Sanità, integrate nel Sistema nazionale per le linee guida (SNLG) ed elaborate unicamente da quelle società scientifiche che abbiano passato il vaglio dei requisiti richiesti dal Ministero della Salute e che risultino inserite in apposito elenco (Tabella 2).

La legge 24/2017, in sostanza, a differenza di quanto previsto precedentemente, delinea la costruzione di un sistema di accreditamento degli enti preposti all’elaborazione delle stesse LG, il quale dovrebbe teoricamente garantire una maggiore forza delle raccomandazioni alle quali i professionisti sanitari devono attenersi. La pubblicazione delle LG nel sito dell’Istituto Superiore di Sanità dovrà avvenire solo “previa verifica della conformità della metodologia adottata a standard definiti e resi pubblici dallo stesso Istituto, nonché della rilevanza delle evidenze scientifiche dichiarate a supporto delle raccomandazioni”. Questo passaggio è senz’altro opportuno perché rafforza il rigore che deve essere sotteso alla costruzione metodologica delle LG del sistema e consente di evitare il rischio di autoreferenzialità di società e associazioni. Contemporaneamente è un passaggio destinato a creare criticità nello stesso sistema poiché il lavoro richiesto all’Istituto Superiore, che deve agire con la clausola dell’invariabilità finanziaria stabilita dalla stessa legge Gelli,

TABELLA 1. Le norme a confronto

Decreto Balduzzi: articolo 3, comma 1 (abrogato)	Legge 24/2017: articolo 5, comma 1
L’esercente la professione sanitaria	Gli esercenti le professioni sanitarie
che nello svolgimento della propria attività	nell’esecuzione delle prestazioni sanitarie con finalità preventive, diagnostiche, terapeutiche, palliative, riabilitative e di medicina legale
si attiene	si attengono salve le specificità del caso concreto
a linee guida	alle raccomandazioni previste dalle linee guida pubblicate ai sensi del comma 3 ( <i>omissis</i> ) In mancanza delle suddette raccomandazioni, gli esercenti le professioni sanitarie si attengono
buone pratiche accreditate dalla comunità scientifica	buone pratiche clinico-assistenziali

TABELLA 2. Linee Guida e raccomandazioni	
Linee guida: concetto tradizionale (sostanzialmente recepito nel Decreto Balduzzi)	Raccomandazioni previste dalle linee guida secondo indicazioni dell'articolo 5 della legge 24/2017
Raccomandazioni di comportamento clinico elaborate in modo sistematico per indirizzare la pratica clinica verso un utilizzo razionale delle risorse, valorizzando l'efficacia come criterio di scelta al fine di migliorare la qualità del servizio reso al paziente tramite la gestione appropriata di specifiche condizioni cliniche [Field MJ, Lohr KN (Editors). Guidelines for Clinical Practice. From Development to Use. Washington, D.C: Institute of Medicine. National Academy Press, 1992]	È previsto un sistema circa la titolarità delle linee guida, mediante peculiari modalità di accreditamento e un regime di pubblicità. La titolarità a elaborare linee guida sarà di: a) enti e istituzioni pubbliche e private; b) società scientifiche (prevalentemente mediche); c) associazioni tecnico-scientifiche delle professioni sanitarie
Sono elaborate mediante una valutazione sistematica e multidisciplinare delle prove presenti nella letteratura scientifica e quindi contengono le migliori evidenze disponibili e forniscono un contributo informativo, costituendo strumento di ausilio al professionista sanitario coinvolto nel processo decisionale. Il metodo usato per elaborare una raccomandazione deve essere esplicitato, per consentire di valutarne criticamente sia l'attendibilità sia l'applicabilità al caso specifico	È predisposto un sistema obbligatorio che contempla varie fasi: I) elaborazione e pubblicizzazione di standard di riferimento delle linee guida da parte dell'Istituto superiore di sanità (comma 3) II) Il Decreto del Ministro della salute che regola e istituisce l'elenco degli enti ed assimilati con titolarità ad emanare linee guida (commi 1 e 2) III) elaborazione delle linee guida da parte di enti e assimilati (comma 3) IV) Decreto del Ministro della salute che disciplina il sistema nazionale per le linee guida, previa intesa in sede di conferenza Stato-Regioni (comma 3) V) integrazione delle linee guida nel sistema nazionale (comma 3) VI) verifica di conformità da parte dell'Istituto superiore di sanità e pubblicazione nel sito Internet di quest'ultima (comma 3)

è veramente complesso e oneroso, posto che per accreditare le LG dovrà preventivamente definire e pubblicare degli *standard* di riferimento e verificare e pubblicare, per ogni singolo documento di raccomandazioni o aggiornamento delle LG, la conformità della metodologia adottata e la rilevanza delle evidenze scientifiche dichiarate.

È stato osservato, inoltre, che il contenuto dell'art. 5 potrebbe mal coniugarsi con la necessità di aggiornamento del professionista sanitario, condizionata all'incessante progresso delle conoscenze scientifiche e prevista nel codice deontologico come "aggiornamento e formazione professionale permanente". Infatti, il progresso e la diffusione delle conoscenze scientifiche consentono di acquisire rapidamente cognizioni sull'opportunità di intraprendere/modificare prassi operative che fino a poco tempo prima risultavano adeguate e talora, in quanto tali, riportate in LG di riferimento per quella particolare situazione. In tali evenienze, la libertà di scelta dello stesso professionista non deve essere coartata dal vincolo dell'adesione a opzioni diagnostico/terapeutiche cristallizzate in LG divenute ormai obsolete.

La locuzione "salvo le specificità del caso concreto", opportunamente presente nell'art. 5, dovrà essere interpretata come strumento di lettura della norma per ovviare a tali possibili storture, consentendo, nell'ambito di un sistema che mira a contenere gli eccessi di libertà d'intervento, un certo margine di scostamento da tale sistema, con particolare riferimento ai casi da esso non contemplati, o per progresso delle conoscenze scientifiche oppure per parti-

colare complessità degli interventi diagnostico-terapeutici, non esaurientemente "coperti" dalle raccomandazioni vigenti.

Il metodo di accreditamento delle LG presenta un'ulteriore criticità, in quanto, per un certo periodo di tempo, prevedibilmente lungo, finché non sarà a regime il sistema delle LG contemplato dall'art. 5, saranno comunque a disposizione le LG come abitualmente intese, quali espressione di un processo di elaborazione mediante valutazione sistematica e multidisciplinare delle prove presenti nella letteratura scientifica.

In sintesi, le raccomandazioni previste dalle LG della legge 24/2017 differiscono:

- 1 dalle linee guida della legge di conversione del c.d. Decreto Balduzzi, per la specificazione dell'eventualità di non attenersi alle stesse in relazione alle caratteristiche del caso concreto;
- 2 dalle linee guida genericamente intese, perché l'art. 5 si riferisce testualmente solo a quelle che risulteranno dal complesso processo di elaborazione e pubblicazione contemplato dal medesimo articolo (Tabella 2).

Un altro aspetto da sottolineare, e che differisce dal testo della legge Balduzzi, è che l'articolo 5 della legge Gelli è prevalentemente dedicato alle *raccomandazioni delle linee guida* e menziona le buone pratiche clinico-assistenziali, come riferimento per l'esercizio professionale, quasi incidentalmente, solo "in mancanza delle suddette raccomandazioni".

Per il prossimo futuro, a fronte delle criticità tecniche insite nel processo di accreditamento e sopra evidenziate, la fonte di ri-

ferimento dell'attività professionale sarà dunque costituita da queste ultime. La locuzione "buone pratiche clinico-assistenziali" va pertanto interpretata, tenendo presente che è da correlare a un contesto in cui le specifiche LG dell'art. 5 non esistono ancora.

Le buone pratiche clinico-assistenziali possono corrispondere a:

- a prassi professionali orientate alla tutela della salute, basate su prove di evidenza scientifica;
- b comportamenti raccomandati in documenti, purché coerenti con evidenze scientifiche ed elaborati con metodologia dichiarata e ricostruibile, comunque denominati, e quindi non solo quelli che recano la dicitura "buone pratiche";
- c condotte che derivano dalle raccomandazioni delle LG "tradizionali e generiche", intendendo individuare, con questi due attributi, tutte le LG fuori dalla previsione dell'art. 5, anche quelle che, nel c.d. "Decreto Balduzzi", erano denominate LG "accreditate dalla comunità scientifica", formula quest'ultima non più reiterata nella nuova legge.

Si profila così una fase di passaggio in cui nulla sembra cambiare rispetto alle regole di comportamento previgenti.

Quanto sopra discusso non resta isolato e agganciato a un concetto di responsabilità professionale secondo un'ottica positiva, bensì ha delle ricadute sul versante dell'ottica negativa, sul versante sia della responsabilità penale come disposto dall'articolo 6 della presente legge, sia della responsabilità civile.

**Art. 6****Responsabilità penale dell'esercente la professione sanitaria**

1. Dopo l'articolo 590-quinquies del codice penale è inserito il seguente:

«Art. 590-sexies (Responsabilità colposa per morte o lesioni personali in ambito sanitario). – Se i fatti di cui agli articoli 589 e 590 sono commessi nell'esercizio della professione sanitaria, si applicano le pene ivi previste salvo quanto disposto dal secondo comma.

Qualora l'evento si sia verificato a causa di imperizia, la punibilità è esclusa quando sono rispettate le raccomandazioni previste dalle linee guida come definite e pubblicate ai sensi di legge ovvero, in mancanza di queste, le buone pratiche clinico-assistenziali, sempre che le raccomandazioni previste dalle predette linee guida risultino adeguate alle specificità del caso concreto».

2. All'articolo 3 del decreto-legge 13 settembre 2012, n. 158, convertito, con modificazioni, dalla legge 8 novembre 2012, n. 189, il comma 1 è abrogato.

L'art. 6, primo comma, introduce nel nostro ordinamento un'ipotesi di reato, art. 590-sexies c.p., fino ad oggi inesistente, ossia il reato di "Responsabilità colposa per morte o lesioni personali in ambito sanitario".

Tale norma non modifica le conseguenze, sotto il profilo penale, per i casi in cui il professionista sia riconosciuto aver cagionato alla persona la morte o lesioni personali per colpa, qualora si tratti di colpa riconducibile a imprudenza, negligenza ovvero a inosservanza di leggi, regolamenti, ordini o discipline. Se, invece, come recita il secondo comma dell'art. 590-sexies, si accerti che il professionista abbia cagionato la morte, o lesioni personali, per aver agito con imperizia, la punibilità in relazione ai reati di cui agli articoli 589 e 590 (cioè omicidio colposo e lesioni personali colpose) non sussiste "quando sono rispettate le raccomandazioni previste dalle linee guida come definite e pubblicate ai sensi di legge ovvero, in mancanza di queste, le buone pratiche clinico-assistenziali".

Il disposto dell'art.6, perciò, esclude la punibilità del professionista quando egli abbia rispettato le raccomandazioni previste dalle LG come definite e pubblicate ai sensi di legge e, in mancanza di queste, le buone pratiche clinico-assistenziali. Si tratta di una precisazione che sancisce un concetto che dovrebbe essere pacifico nella valutazione dell'operato professionale. Inoltre è logico domandarsi attraverso quale ragionamento sarebbe legittimo contestare al medico di aver tenuto una condotta colpo-

sa, se questa stessa condotta possa dirsi rispettosa delle buone pratiche e delle raccomandazioni previste dalle LG.

La chiave di lettura è la seguente:

- il professionista sanitario non è punibile se ha errato nell'applicare determinate linee guida, mentre il caso particolare necessitava che se ne discostasse;
- il professionista sanitario non è punibile se ha errato nell'esecuzione tecnica delle attività raccomandate dalle linee guida.

In base alla legge Gelli, inoltre, nei casi in cui si configurino morte o lesioni personali e l'esercente la professione sanitaria si sia attenuto alle LG o alle buone pratiche, l'esclusione della punibilità prescinde dalla entità della colpa.

A differenza di quanto disposto dal comma 1 dell'art. 3 della legge di conversione del Decreto Balduzzi, ora abrogato, che subordinava la punibilità all'accertamento della colpa *lieve*, questo parametro è indifferente per il legislatore.

Per quanto riguarda la responsabilità civile, l'importanza di una condotta ispirata alle LG incide sulla dimensione del risarcimento, come specificato dal comma 3 dell'art. 7.

**Art. 7****Responsabilità civile della struttura e dell'esercente la professione sanitaria**

*Omissis*

3. L'esercente la professione sanitaria di cui ai commi 1 e 2 risponde del proprio operato ai sensi dell'articolo 2043 del codice civile, salvo che abbia agito nell'adempimento di obbligazione contrattuale assunta con il paziente. Il giudice, nella determinazione del risarcimento del danno, tiene conto della condotta dell'esercente la professione sanitaria ai sensi dell'articolo 5 della presente legge e dell'articolo 590-sexies del codice penale, introdotto dall'articolo 6 della presente legge.

*Omissis*

Per completezza, proponiamo conclusivamente in **Tabella 3** un confronto fra gli aspetti relativi alle questioni di rilevanza penale e civile del "Decreto Balduzzi" e i passi della legge 24/2017 che di fatto lo sostituiscono, disciplinando analoga materia.

**Il futuro.** Nonostante questa fase interlocutoria la legge 24/2017 va accolta favorevolmente in quanto delinea un più organico quadro di riferimento per la valutazione della responsabilità professionale [10-12]: una parte della legge, in cui è da includere l'art. 5, descrive i *principi* della condotta virtuosa del professionista sanitario; un'altra parte della legge è dedicata alle *conseguenze* della condotta professionale non rispettosa dei predetti principi.

L'aver costruito un sistema che descrive positivamente la condotta doverosa del professionista sanitario contribuirà a chia-

**TABELLA 3.** La rilevanza sotto il profilo della responsabilità

Decreto Balduzzi: articolo 3, comma 1 (abrogato)	Legge 24/2017
<p>Articolo 3. – 1. L'esercente la professione sanitaria che nello svolgimento della propria attività si attiene a linee guida e buone pratiche accreditate dalla comunità scientifica non risponde penalmente per colpa lieve...</p>	<p>Articolo 6. – 1. Dopo l'articolo 590-quinquies del codice penale è inserito il seguente: «Articolo 590-sexies. ... Qualora l'evento si sia verificato a causa di imperizia, la punibilità è esclusa quando sono rispettate le raccomandazioni previste dalle linee guida come definite e pubblicate ai sensi di legge ovvero, in mancanza di queste, le buone pratiche clinico-assistenziali, sempre che le raccomandazioni previste dalle predette linee guida risultino adeguate alle specificità del caso concreto».</p>
<p>Articolo 3. – 1. ... In tali casi resta comunque fermo l'obbligo di cui all'articolo 2043 del codice civile. Il giudice, anche nella determinazione del risarcimento del danno, tiene debitamente conto della condotta.</p>	<p>Articolo 7. – ... 3. L'esercente la professione sanitaria di cui ai commi 1 e 2 risponde del proprio operato ai sensi dell'articolo 2043 del codice civile, salvo che abbia agito nell'adempimento di obbligazione contrattuale assunta con il paziente. Il giudice, nella determinazione del risarcimento del danno, tiene conto della condotta dell'esercente la professione sanitaria ai sensi dell'articolo 5 della presente legge e dell'articolo 590-sexies del codice penale, introdotto dall'articolo 6 della presente legge.</p>

rire la rilevanza giuridica delle conseguenze delle condotte professionali che si discostano, per imperizia, da “buone pratiche clinico-assistenziali e raccomandazioni previste dalle linee guida”.

#### Conflitto d'interessi

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interessi.

✉ [anna.aprile@unipd.it](mailto:anna.aprile@unipd.it)

1. Benci L, Bernardi A Fiore A, et al. Sicurezza delle cure e responsabilità sanitaria. Commentario alla legge 24/2017. QS Edizioni, 2017.
2. Gelli F, Hazan M, Zorzit D. La nuova responsabilità sanitaria e la sua assicurazione. Giuffrè Editore, 2017.
3. Aprile A. Il disegno di legge sulla responsabilità professionale: luci e ombre. Medico e Bambino 2016;35:87-90.

4. Benciolini P, Aprile A. Responsabilità dell'infermiere in pronto soccorso. In Menon C, Rupolo G. Pronto soccorso per l'infermiere professionale. Ambrosiana Edizioni, 1995.

5. Vincent C. Patient Safety, 2nd Edition, Wiley-Blackwell BMJ Books 2010.

6. Aprile A, Bolcato M, Manetti AC, et al. Linee guida e responsabilità professionale medica: un rapporto complesso alla luce delle novità legislative. Minerva Medicoleg 2017;137:7-17.

7. Buccelli C, Abignente I, Niola M, et al. La rilevanza delle linee guida nella determinazione della responsabilità medica. Le novità introdotte dalla cd. legge Balduzzi, le problematiche connesse, i tentativi di risoluzione. Riv It Med Leg 2016;38:663-81.

8. Cembrani F. La “legge Balduzzi” e le pericolose derive di un drafting normativo che (forse) cambia l'abito alla responsabilità giuridica del professionista della salute. Riv It Med Leg 2013;35:799-818.

9. Frati P, Gulino M, Montanari Vergallo G, et al. La riforma legislativa della responsabilità sanitaria e le prime applicazioni giurisprudenziali. Se vogliamo che tutto rimanga come è, bisogna che tutto cambi. Resp Civ Prev 2013;78:1045-56.

10. Aprile A, Bolcato M, Fabbri L D, et al. Analisi e valutazione medico-legale di 1004 casi di responsabilità professionale in ambito sanitario. Riv It Med Leg. 2013; 35:93-112.

11. Tozzo P, Caenazzo L, Rodriguez D, et al. Delayed diagnosis of wernicke encephalopathy with irreversible neural damage after subtotal gastrectomy for gastric cancer: a case of medical liability? Int J Surg Case Rep 2017;30:76-80.

12. Bolcato M, Aprile A, Caenazzo L, et al. An unusual case of chronic cough: Professional liability in dentistry? Respir Med Case Rep 2016;19:190-92.

## Trump ha nominato capo del dipartimento Salute e Servizi Umani Alex Azar, già presidente di Lilly Usa

Il presidente Donald Trump ha nominato Alex Azar capo del dipartimento Salute e Servizi Umani.

Azar, era già stato vice segretario presso lo stesso dipartimento nell'amministrazione dell'ex presidente George W. Bush. Fino a gennaio 2017, Azar è stato presidente della Lilly Usa, il ramo statunitense del gigante farmaceutico Eli Lilly. “Sarà una ‘star’ per una migliore assistenza sanitaria e prezzi dei farmaci più bassi”, ha detto Trump in un tweet annunciando la nomina.

Azar succede a Tom Price che si è dimesso dopo 7 mesi in seguito ad uno scandalo per aver speso circa un milione di dollari di denaro pubblico in voli privati.

Lo riferisce il quotidiano statunitense “Washington Post”, che sottolinea come quella di Trump sia una nomina con un compito preciso, data l'esperienza e la reputazione del conservatore Azar, per cercare di intaccare l'Obamacare.

Azar è stato sempre fortemente critico dell'Obamacare e auspicando che, nel caso il Congresso non riuscisse ad abrogarlo, di poterlo comunque modificare in senso conservatore. Un'operazione che gli potrebbe riuscire dato il potere del segretario Dipartimento Salute e Servizi Umani è enorme. Così lo aveva voluto il presidente Obama.

Sono evidenti le multiple situazioni di conflitto d'interessi dal momento che Azar, come capo del Dipartimento Sanità ora dovrà supervisionare la Food and Drug Administration, l'Ente regolatorio statunitense che supervisiona l'operato delle società farmaceutiche, tra le quali anche Eli Lilly.

La Casa Bianca ha appena nominato Alex Azar come nuovo segretario del Dipartimento di salute. Azar è la scelta del presidente Donald Trump per sostituire Tom Price, dimessosi lo scorso settembre a seguito di uno scandalo sui voli di Stato costati oltre 1 milione di dollari ai contribuenti ed usati per interessi personali.

“Sarà una ‘star’ per una migliore assistenza sanitaria e prezzi dei farmaci più bassi”, ha detto Trump in un tweet annunciando la nomina. Azar ha già lavorato al dipartimento come vice segretario, dal 2005 al 2007, durante la presidenza di George W. Bush. Poco dopo, è entrato a far parte della società farmaceutica Eli Lilly come vice presidente senior per le comunicazioni aziendali, fino ad assumere il ruolo di presidente di Lilly USA. Lasciò l'azienda nel gennaio 2017.

Non sono mancate alcune accuse su un potenziale conflitto d'interessi dal momento che Azar, come segretario del Dipartimento Sanità ora dovrà supervisionare anche la Food and Drug Administration, l'Ente regolatorio statunitense che supervisiona l'operato delle società farmaceutiche, tra le quali anche la Eli Lilly.

# Il consenso informato nella pratica pediatrica

Laura Palazzani\*, Leonardo Nepi\*\*

\*Ordinario di Filosofia del diritto, Lumsa; \*\* Docente di Bioetica, Lumsa

Nel luglio 2016 l'Accademia Americana di Pediatria ha pubblicato il 2° aggiornamento di una importante linea di indirizzo, realizzata dalla commissione di Bioetica della American Academy of Pediatrics sul consenso informato in Pediatria: *"Informed consent in Decision-Making in Pediatric Practice"* (<http://pediatrics.aappublications.org/content/early/2016/07/21/peds.2016-1484>).

Accanto a precedenti contributi sul tema (Quaderni acp 2005;12:48-50 e Quaderni acp 2013;20:84-7) pubblichiamo qui il commento a questa linea di indirizzo, curato per ACP dalla prof. Palazzani, vicepresidente del Comitato Nazionale di Bioetica, e dal suo collaboratore prof. Nepi. Vengono sottolineati gli aspetti più rilevanti e innovativi del documento, quali il concetto di autonomia del minore e quello di condivisione del processo decisionale, con attenzione particolare al bambino che ha meno di 7 anni e all'adolescente.

Il documento *"Informed consent in Decision-Making in Pediatric Practice"* della *American Academy of Pediatrics* riassume alcune delle principali questioni poste dal consenso/assenso del minore, sia nella pratica che nella sperimentazione clinica. Tuttavia, lungi dal rappresentare una mera rassegna di norme e posizioni dottrinali sul tema della tutela e del coinvolgimento del minore, peraltro centrale nel dibattito bioetico e biogiuridico, il documento in questione propone alcuni punti di vista originali e meritevoli di adeguato approfondimento.

1 Risulta interessante la rilettura proposta del concetto di "autonomia", che nel caso del minore non può essere interpretato in chiave strettamente individualistica. La bioetica contemporanea fa leva sul concetto di autonomia per argomentare la legittimità o meno di un trattamento sanitario: questo è infatti legittimo soltanto se accettato liberamente dal paziente, salvi i casi eccezionali dei trattamenti sanitari obbligatori. Tuttavia, il concetto di autonomia è legato alla capacità di attendere ai propri interessi, che si acquista con

la "maggiore età", per cui si può parlare di "autonomia individuale" facendo riferimento propriamente all'autodeterminazione, che presuppone un ideale di uomo pienamente in possesso delle proprie facoltà. Se dunque il bambino o l'adolescente non possono essere considerati pienamente autonomi sul piano individuale, ma comunque degni di essere coinvolti nelle decisioni che in ultima istanza vengono prese da altri nel loro interesse, diviene importante allargare il concetto di autonomia preso in considerazione e includere in esso una fondamentale componente relazionale. Il documento lo fa esplicitamente, evidenziando il ruolo che i genitori hanno nella cura dei figli e, quindi, la necessaria considerazione che il rapporto tra genitori e figli deve ricevere in pediatria, introducendo così il concetto di "autonomia della famiglia". Questo concetto, apparentemente difficile da definire per chi è abituato a pensare all'autonomia soltanto nella sua dimensione individuale, consente tuttavia di superare il conflitto tra le autonomie individuali stesse, alla ricerca di una sintesi tra la volontà dei genitori e quella del minore fondata sull'amore e la fiducia che caratterizza questo tipo di relazione. Impostare il concetto di autonomia in chiave individualistica, nel contesto di una relazione così profonda come quella tra genitori e figli, rischia infatti di apparire riduttivo, se non addirittura dannoso per il mantenimento dell'alleanza terapeutica. A ben vedere, questo non vale soltanto in pediatria, ma nella medicina in generale, laddove l'esaltazione radicale della volontà individuale può portare a conflitti che non giovano alla serenità del rapporto tra paziente e professionisti sanitari.

2 Il discorso sull'autonomia, formulato in termini bioetici, viene efficacemente tradotto in termini giuridici dal documento. Anche il diritto del genitore di scegliere nell'interesse del figlio, nella sfera dei trattamenti sanitari, deve essere declinato in maniera tale da contribuire alla definizione dei percorsi

più appropriati dal punto di vista terapeutico, diagnostico e assistenziale: questo significa interpretare il diritto individuale alla luce delle responsabilità che da esso derivano, privilegiando la dimensione della collaborazione con il figlio e il personale sanitario rispetto a quella della rivendicazione. La logica individualistica di rivendicazione dei diritti è molto pericolosa nell'ambito di un processo di informazione e consenso all'atto medico nel quale sono coinvolti soggetti vulnerabili e possono sorgere conflitti tra genitori e sanitari, genitori e figli, oppure tra i due genitori stessi. In pediatria diviene centrale il processo della "condivisione" nel processo di decisione (*shared decision-making*), che prevede scambi comunicativi e informativi tra famiglia e professionisti sanitari, nel corso dei quali ciascuno si fa portatore delle proprie competenze: tecnico-scientifiche quelle dei professionisti, valoriali quelle della famiglia. Al centro deve essere sempre posto l'"interesse" o bene del minore (principio di beneficenza e non maleficenza), che costituisce un limite oggettivo delle scelte. Anche in questo caso, l'approccio proposto può essere efficacemente utilizzato anche al di fuori dell'ambito pediatrico, acquisendo la consapevolezza che ogni paziente, non soltanto il minore, è in condizione di fragilità e ha pertanto bisogno di sostegno nella decisione.

3 L'assenso non può essere considerato alla stregua di un consenso informato, perché diversi sono i requisiti per la sua validità, dato che diverse sono anche le sue finalità: l'acquisizione di consapevolezza sulla condizione clinica, una comunicazione adeguata, l'accertamento delle reali capacità di comprensione, l'adesione espressa alla cura proposta, ricordando comunque che non è al minore che spetta l'ultima parola. Il peso della volontà del minore potrà aumentare con l'aumentare dell'età e dell'esperienza di malattia, per cui in caso di prognosi infausta e interventi onerosi, nonché nel caso in cui il minore stesso

sia affetto da una patologia cronica e abbia quindi una consapevolezza profonda della situazione che dovrà affrontare, la sua volontà andrà attentamente presa in considerazione. La sospensione dei trattamenti salva-vita rimane comunque un punto eticamente molto delicato, nel quale assume particolare rilievo l'esigenza di una decisione condivisa.

4 Nel documento si sottolinea la peculiarità della condizione adolescenziale, che la bioetica e il biodiritto tengono in considerazione per differenziarla dall'età infantile. La volontà del cosiddetto "grande minore" ha certamente un peso maggiore e rilevante in una serie di situazioni particolari, che vengono messe in luce. Di particolare interesse la questione dell'autonomia del grande minore nelle questioni attinenti alla sfera sessuale e riproduttiva: in questi casi, infatti, può darsi il caso di adolescenti che chiedono l'accesso a prestazioni sanitarie per curare malattie sessualmente trasmissibili, per richiedere contraccettivi, oppure l'interruzione di una gravidanza, pretendendo altresì di non avere interferenze da parte dei genitori. Si tratta di situazioni in cui si manifestano due dimensioni fondamentali del diritto alla privacy, che sono quella della tutela dell'autonomia individuale da un

lato e quella della tutela della riservatezza dall'altro. Di fronte alla liberalizzazione dei costumi sessuali, le norme giuridiche si sono adeguate garantendo l'accesso a questo tipo di prestazioni agli adolescenti senza che sia necessario il consenso dei genitori (eccezione fatta per l'aborto per il quale il consenso dei genitori rimane ancora rilevante, anche se l'accesso alla cosiddetta "contraccezione di emergenza" consente di evitare l'applicazione delle norme sull'aborto nelle primissime fasi della gravidanza). Giuridicamente si è affermata la necessità di tutelare la libertà sessuale in un'epoca nella quale non è più pensabile un controllo familiare e sociale sulla vita sessuale degli adolescenti. Tuttavia, ancora una volta sarebbe preferibile non fermarsi alla tutela dei diritti individuali, ma allargare la prospettiva a tutti i soggetti potenzialmente coinvolti nella decisione. Se rimane difficile ipotizzare un pieno coinvolgimento dei genitori nelle scelte attinenti all'affettività e alla sessualità, sarebbe comunque opportuno predisporre programmi di educazione sessuale ed educazione all'affettività nei quali i genitori e i professionisti sanitari possano proporre contenuti educativi fondati su valori etici e indicazioni scientifiche, al fine di prevenire si-

tuationi critiche nelle quali, in ultima analisi, l'adolescente può essere messo di fronte alla necessità di compiere scelte difficili ed eticamente discutibili (con riferimento soprattutto alla tutela del nascituro) in una situazione di fragilità. C'è poi il tema del minore "emancipato", che non vive più con i genitori e magari ha anche dei figli molto piccoli. In questo caso, molto spesso viene affiancato un parente, non necessariamente il genitore, al minore emancipato nella scelta dei trattamenti da praticare, dal momento che la condizione del minore emancipato e genitore viene considerata comunque di grande vulnerabilità.

5 Infine, nel caso di ricerca clinica che coinvolga minorenni, il documento sottolinea l'importanza dell'assenso, che in certi casi può addirittura essere considerato elemento essenziale per la legittimità della ricerca, soprattutto nel caso di bambini che abbiano più di 7 anni. In questa circostanza diviene centrale il tema della valutazione del rapporto tra rischi e benefici, e il coinvolgimento dei comitati etici è necessario per formulare un giudizio ponderato.

✉ e-mail: [palazzani@lumsa.it](mailto:palazzani@lumsa.it)  
[l.nepi@lumsa.it](mailto:l.nepi@lumsa.it)



**PER I SOCI ACP  
PACCHETTI DA 10 COPIE  
A SOLI 20,00 € L'ANNO**



**LA RIVISTA INDIPENDENTE,  
SCRITTA PER I GENITORI  
E SENZA PUBBLICITÀ**

# Prescrizione appropriata degli antibiotici? Si può fare!



Antonio Clavenna, Daniele Piovani

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

## Antibiotici: l'Organizzazione Mondiale della Sanità li classifica sulla base del rischio di indurre resistenze batteriche

Nel marzo 2017 l'Organizzazione Mondiale della Sanità ha aggiornato la lista dei farmaci essenziali a uso pediatrico (*WHO Model List of Essential Medicines for Children*). Tra le principali novità, oltre all'inserimento di 25 nuovi farmaci, il raggruppamento degli antibiotici in tre categorie, *access*, *watch* e *reserve*, allo scopo di guidare la prescrizione e ridurre il rischio di resistenze batteriche. Gli antibiotici del gruppo *access* (p.es. amoxicillina, amoxicillina + acido clavulinico) dovrebbero essere sempre e ampiamente disponibili e accessibili come trattamento di prima scelta per molte infezioni. Il gruppo *watch* comprende, invece, antibiotici con un maggiore rischio di indurre resistenze e di conseguenza raccomandati generalmente come trattamenti di seconda scelta, o da preferirsi solo per casi specifici. Di questo gruppo fanno parte, p.es., le cefalosporine di III generazione e i macrolidi. Il terzo gruppo, *reserve*, comprende antibiotici (p.es. cefalosporine di IV e V generazione) di ultima istanza e utilizzati solo nei casi più gravi, quando tutte le altre alternative non hanno avuto successo, come per esempio per le infezioni multi-resistenti.

WHO Essential Medicines List for Children; [http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/6th\\_EMLc2017\\_FINAL\\_amendedAug2017.pdf?ua=1](http://www.who.int/medicines/publications/essentialmedicines/6th_EMLc2017_FINAL_amendedAug2017.pdf?ua=1)

## Il ciclo di terapia antibiotica ha fatto il suo corso?

"The antibiotic course has had its day". Questa analisi pubblicata sul *British Medical Journal* potrebbe essere eletta fra le notizie dell'estate in ambito medico-scientifico, anche per la grande risonanza che ha avuto sui mass-media. Non è più necessario finire il ciclo di trattamento, anzi interrompere prima potrebbe ridurre il rischio di resistenze – questa è stata l'interpretazione spesso fornita dai mezzi di informazione. La sintesi sopra riportata distorce, però, il messaggio degli autori: è vero che non ci sono solide evidenze che un'interruzione

precoce della terapia comporti un maggior rischio di indurre resistenza agli antibiotici (come finora ritenuto) ed è verosimile, come ipotizzato nell'articolo, che, al contrario, questo rischio possa aumentare con la durata della terapia. A oggi però non ci sono sufficienti dati per poter consigliare i pazienti e il messaggio "interrompi l'antibiotico alla scomparsa dei sintomi" potrebbe essere rischioso. Come sottolineato dagli autori, meglio concentrare gli sforzi educativi e informativi nel rafforzare nella popolazione il concetto che la resistenza agli antimicrobici è dovuta principalmente all'abuso di questi medicinali.

Llewelyn MJ, Fitzpatrick JM, Darwin E, et al. The antibiotic course has had its day. *BMJ* 2017;358:j3418.

## Troppi antibiotici ai bambini... sono almeno quelli giusti?

Al fine di valutare la qualità della prescrizione di antibiotici ai bambini è stata condotta un'analisi dei dati di prescrizione della regione Lombardia nell'anno 2012, utilizzando due indicatori: (A) % di assistiti trattati con amoxicillina al primo episodio infettivo (i.e. nessun episodio nei 3 mesi precedenti) e (B) % di bambini che nel corso di due o più episodi di infezione avevano ricevuto esclusivamente macrolidi o cefalosporine.

Una buona "qualità" di prescrizione era definita da una percentuale  $\geq 50$  per l'indicatore A e  $\leq 10$  per il B.

Lo studio ha mostrato che il 12,8% dei pediatri lombardi rispettava il primo criterio, e il 54% il secondo. Considerando entrambi gli indicatori solo l'11,2% dei pediatri di famiglia aveva una prescrizione qualitativamente soddisfacente, con differenze significative tra le aree della regione.

Questi i motivi per essere pessimisti. Nell'area a nord di Milano, in particolare in quella di Monza e Brianza, la probabilità per i pediatri di essere "compliant" con gli indicatori qualitativi è risultata circa 9 volte maggiore rispetto a quella dei colleghi. Questi pediatri di famiglia sono stati impegnati in passato in percorsi formativi tra pari finalizzati, anche, al miglioramen-

to dell'appropriatezza della prescrizione degli antibiotici, ed è molto significativo che l'attitudine acquisita persista anche dopo la conclusione del percorso.

Questo potrebbe essere un motivo, invece, per essere ottimisti e la testimonianza che percorsi educativi e formativi tra pari possono essere efficaci e condurre a un cambiamento duraturo dell'attitudine prescrittiva. Un altro modo di prescrivere gli antibiotici è, dunque, possibile.

Piovani D, Clavenna A, Cartabia M, et al. Assessing the quality of paediatric antibiotic prescribing by community paediatricians: a database analysis of prescribing in Lombardy. *BMJ Paediatrics Open* 2017;1:e000169. doi:10.1136/bmjpo-2017-000169.

Nova A, Narducci M, Zanetto F, et al. La prescrizione antibiotica sistemica nella pratica del pediatra di famiglia. *Quaderni acp* 2008; 15:106-11.

## Ce lo chiede l'Europa!

Il 15 settembre dello scorso anno il *Committee for Medicinal Products for Human Use* (CHMP) dell'Agenzia Italiana del Farmaco ha concluso una revisione delle indicazioni del Clenil® sospensione da nebulizzare. Questo farmaco è commercializzato in Italia, Francia, Germania, Grecia, Irlanda con indicazioni (fino al momento della revisione) differenti nei diversi Paesi. In particolare, come da tempo sottolineato, in Italia era autorizzato all'uso anche per affezioni infiammatorie del tratto rinofaringeo, indicazione non autorizzata nelle altre nazioni in cui la specialità medicinale era in commercio.

La revisione, sollecitata dall'Agenzia Italiana del Farmaco, ha portato all'eliminazione delle condizioni di broncostenosi, delle riniti allergiche e vasomotorie e delle affezioni infiammatorie e allergiche delle cavità nasali e del tratto rino-faringeo dalle indicazioni d'uso. In Italia il Riassunto delle Caratteristiche del Prodotto e il foglietto illustrativo sono stati aggiornati lo scorso giugno.

Questa specialità medicinale ha oggi indicazione nel "trattamento di mantenimento dell'asma, quando l'uso di inalatori pressurizzati pre-dosati o a polvere è insoddi-

sfacente o inadeguato, nei bambini fino a 18 anni e negli adulti, e nel trattamento del respiro sibilante ricorrente nei bambini fino a 5 anni di età”.

Nei prossimi mesi sarà possibile osservare se il profilo prescrittivo di questo farmaco si adeguerà alla modifica delle indicazioni. Chissà che “il richiamo dell’Europa” non

riesca ad avere successo laddove non sono riusciti anni di richiami alle evidenze scientifiche.

✉ [antonio.clavenna@marionegri.it](mailto:antonio.clavenna@marionegri.it)

Bonati M, Clavenna A, Rocchi F. Corticosteroidi in età pediatrica. Informazioni sui Far-

maci, 2001 (<http://www.informazionisui-farmaci.it/corticosteroidi-in-eta-pediatrica>). Clavenna A, Piovani D. Il beclometasone e (è) il gattopardo. *Quaderni acp* 2015;22(6):299. [http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/referrals/Clenil\\_and\\_associated\\_names/human\\_referral\\_000409.jsp&mid=WC0b01ac-05805c516f](http://www.ema.europa.eu/ema/index.jsp?curl=pages/medicines/human/referrals/Clenil_and_associated_names/human_referral_000409.jsp&mid=WC0b01ac-05805c516f).

## Tabiano XXVII: “VISSI D’ARTE” 16-17 febbraio 2018

### Venerdì 16 febbraio

#### 8.45 PEDIATRIA QUOTIDIANA 1

moderano Egidio Barbi, Leopoldo Peratoner

Il caso dello specializzando  
Farmacologia in ambulatorio  
Federico Marchetti

Vere e false novità in allergologia  
pediatrica  
Laura Badina

Bambini un po’ storti  
Marco Carbone

Transaminasi alte e fegato grosso:  
partiamo dall’ABC  
Giuseppe Maggiore

#### 11.30 Caffè

#### 12.00 SESSIONI PARALLELE

Diagnostica molecolare delle allergie:  
cosa deve sapere il pediatra  
Laura Badina

Ortopedia  
Marco Carbone

Epatite autoimmune: quando pensarci?  
Giuseppe Maggiore

Farmacoterapia  
Federico Marchetti

#### 13.00 Pranzo

#### 14.30 ABBECEDARIO

Vedi alla lettera E  
Leopoldo Peratoner

15.00 NPI X PDF: DA ZERO A TRE ANNI  
moderano Francesco Ciotti, Angelo Spataro

Il caso dello specializzando  
La genitorialità ordinaria:  
il ruolo della relazione precoce  
nello sviluppo del bambino  
Rosario Montirosso

I segnali d’allarme dei disturbi funzionali  
Catherine Hamon

Classificazione dei disturbi psichiatrici  
Filippo Muratori

17.00 LIBER SCRIPTUS  
Middlesex di J. Eugenides  
Costantino Panza

#### 17.30 Tè e pasticcini

18.00 - 19.00 SESSIONI PARALLELE  
Casi clinici  
Filippo Muratori

L’alimentazione complementare  
vista dal pediatra e dal NPI  
Catherine Hamon, Maurizio Iaia

Valutare la relazione genitore-bambino:  
la procedura PICCOLO  
Rosario Montirosso

I poster a voce degli specializzandi  
Carlo Caffarelli, Lorenzo Iughetti

#### 20 Cena musicale

Vittorio Canepa, Mario Zecca

### Sabato 17 febbraio

8.00 I poster a voce degli specializzandi  
(fuori ECM)

Giuseppe Maggiore, Egidio Barbi

8.30 PEDIATRIA QUOTIDIANA 2  
moderano Aldo Agnetti, Federica Zanetto

Il caso dello specializzando  
La seconda lingua  
Giorgio Tamburlini

Un cuore matto  
Gabriele Bronzetti

Linfonodi più malati che sani  
Egidio Barbi

L’emocromo per la diagnosi e il follow-up  
delle emopatie del bambino  
Andrea Pession

Adolescenti, atto secondo  
Giancarlo Biasini

Premiazione specializzandi

#### 11.15 Caffè

11.40 TAVOLA ROTONDA  
modera Leopoldo Peratoner

Vacciniamoli  
Rosario Cavallo, Massimo Farneti,  
Monica Pierattelli

#### 13.00 Saluti

PER INFO E ISCRIZIONI

Segreteria organizzativa – Grand Hotel Terme Astro

Tel. 0524 565523 - Fax 0524 565497 - [info@grandhoteltermeastro.it](mailto:info@grandhoteltermeastro.it)

# Il ritorno dell'obbligo vaccinale



Rosario Cavallo\*, Franco Giovanetti\*\*

\*Pediatria di famiglia, Salice Salentino (Lecce) – Gruppo ACP Prevenzione malattie infettive

\*\*Dirigente medico, Dipartimento di Prevenzione, ASLCN2, Alba, Bra (Cuneo)

## Premessa

*Una certa narrazione tende a esaltare i pregi della nuova legge sull'obbligo vaccinale, minimizzandone le criticità. Sicuramente un cambiamento così radicale rispetto al modello precedente basato sull'adesione consapevole avrebbe avuto bisogno di un'ampia discussione che invece non c'è stata. Questa rubrica ospita due contributi: il primo evidenzia le fragilità dei fondamenti teorici della legge; il secondo solleva alcuni interrogativi sull'efficacia e sull'applicabilità del provvedimento.*

L'ACP ha sempre sostenuto la necessità di un Calendario vaccinale nazionale basato su una scala di priorità ma è stata l'unica Società scientifica a non manifestare entusiasmo per il decreto sull'obbligo vaccinale, che pure sembra rispondere a queste aspettative.

Ci sono vari motivi che giustificano questo scetticismo; li proponiamo per un dibattito tecnico tra operatori sanitari raccomandando di non leggerli come polemica attentatrice rispetto alla compattezza del fronte vaccinista:

- la coercizione potrà produrre qualche risultato nel breve termine, convincendo i titubanti che non riuscivano a prendere una decisione, ma probabilmente produrrà anche un irrigidimento delle posizioni dei no-vax convinti, con aumento dei conflitti;
- le sanzioni sono previste per le famiglie ma non per gli operatori (scolastici e sanitari);
- la possibilità di esonero in caso di attestata immunità dopo malattia naturale ha già scatenato la bagarre per ottenere la prescrizione degli esami più inverosimili e inutili;
- il decreto non fornisce spiegazioni chiare e scientifiche ma indicazioni generiche sulla necessità di contenere *malattie ad elevata contagiosità e a rischio epidemico* attraverso il raggiungimento di *copertura vaccinale del 95%... per garantire la c.d. "immunità di gregge"*. Ma non si può chiedere a noi operatori di perdere credibilità dicendo che tetano, difterite, malattie da HIB, epatite B, la stessa polio sono malattie con imminente rischio

epidemico date le coperture < 95% perché semplicemente non è vero e i tantissimi genitori esitanti hanno bisogno di un linguaggio di verità e non di risposte ideologiche simili alle ideologie dei pochi e non convincibili no-vax.

Probabilmente un ruolo cruciale per la decisione è stato giocato dalla epidemia di morbillo che sta causando gravi danni, mettendo a nudo i limiti di una politica vaccinale votata ad allargare il più possibile il Calendario vaccinale, non sempre applicando rigorosi criteri di metodo, nell'ottica di una folle regionalizzazione che ha sempre più accentuato le disomogeneità di strutture e di piani organizzativi, senza prestare le dovute attenzioni alla diffusione prioritaria delle vaccinazioni contro le malattie *davvero* a rischio epidemico, proprio come il morbillo.

Ma la copertura contro il morbillo non è stata *mai* soddisfacente e di azioni concrete se ne erano viste poche fino a questa, estrema, dell'obbligo. È indiscutibile che più aumenta la copertura vaccinale più è protetta la popolazione, ma solo per morbillo e pertosse l'immunità di gregge necessita *davvero* di coperture > 95%. Per gli altri vaccini vale semmai la regola del beneficio offerto dal "trascinamento" dovuto alla disponibilità di comodi e sicuri vaccini combinati, utilissimi prima di tutto allo stesso vaccinato e poi al "resto del gregge". Percorsi vaccinali prioritari avrebbero potuto basarsi sulla formazione specifica degli operatori, sulla comunicazione con i servizi di sorveglianza, sul coordinamento dei ruoli e sulla verifica costante dei risultati. In caso di insuccesso, l'obbligo poteva anche essere previsto, ma possibilmente solo per le malattie davvero a rischio! Insomma, di veramente positivo ci resta solo l'indicazione del provvedimento su scala nazionale, nella speranza che sia solo l'inizio di un processo di ri-unificazione. Poi resta la speranza che il prevedibile raggiungimento di coperture vaccinali più ampie si strutturi e persista stabilmente.

Rosario Cavallo

✉ [roscavallo58@gmail.com](mailto:roscavallo58@gmail.com)

Vorrei provare a valutare la nuova legge sull'obbligo vaccinale (legge 31 luglio 2017, n. 119) con un criterio pragmatico: la strategia individuata per aumentare le coperture vaccinali ha qualche probabilità di successo? L'iter della legge non è stato accompagnato da una valutazione dell'impatto di misure così stringenti. La lettura del provvedimento e della circolare applicativa del 16.08.2016 evoca un'atmosfera d'altri tempi, come se al giorno d'oggi i genitori no-vax o esitanti fossero facilmente riconducibili nell'alveo della razionalità scientifica, tramite una legge che impone alcune vaccinazioni per l'accesso ai nidi e alla scuola dell'infanzia e allo stesso tempo prevede una sanzione pecuniaria per gli inadempienti da zero a 16 anni. In base a tale logica, avendo lo Stato deciso che cosa è meglio per il singolo e per la collettività, la maggior parte dei renitenti alla fine si adeguerà. Questo ragionamento lascia intravedere una scarsa conoscenza dell'universo no-vax, come se il legislatore avesse ommesso di informarsi sulle caratteristiche socio-culturali dei genitori che rifiutano le vaccinazioni. Un altro errore è stato quello di non capire che il dissenso non è spontaneo, bensì poggia su un'organizzazione. Mai come in queste settimane è emersa una regia nelle azioni dei no-vax. Le associazioni antivaccinali hanno i loro leader e i loro consulenti legali: organizzano incontri con la popolazione, forniscono suggerimenti su come gestire i rapporti con le ASL e le scuole, forniscono ai genitori i testi delle lettere da inviare ai Servizi vaccinali e ai Sindaci al fine di contestare la legittimità della nuova legge, richiedere informazioni aggiuntive a scopo meramente dilatorio, diffidare gli enti dall'applicare la norma. È tutta una strategia che tenta di mettere granelli di sabbia negli ingranaggi della legge. C'è un altro punto problematico della norma, laddove si prevede che "in caso di mancata osservanza dell'obbligo vaccinale... i genitori esercenti la responsabilità genitoriale, i tutori o i soggetti affidatari sono convocati dall'azienda sanitaria locale territorialmente competente per un colloquio al fine di fornire ulteriori informazioni sulle vaccinazioni e di solleciti-

tarne l'effettuazione. In caso di mancata effettuazione delle vaccinazioni... è comminata la sanzione amministrativa pecuniaria ecc.". I colloqui da gestire (spesso con famiglie che in passato avevano già seguito l'iter del rifiuto vaccinale, colloquio compreso) saranno numerosi. Stimando, con un eccesso di ottimismo, che lo zoccolo duro dei no-vax costituisca il 2% di ogni coorte di nascita, e poiché le coorti di nascita coinvolte saranno sedici, ciascuno può fare i conti in base alla popolazione

della propria ASL o del proprio Distretto sanitario. Ad esempio, su una popolazione pediatrica di medie dimensioni, diciamo 3000 nati all'anno, il 2% corrisponde a 60 inadempienti per coorte di nascita; proiettati su 16 coorti, avremo 960 colloqui della durata, si presume, di almeno 20 minuti ciascuno. Il totale è di 320 ore di colloqui, pari a 40 giornate lavorative di 8 ore ciascuna. Ciò si traduce in un enorme impiego di risorse. Peraltro la legge non prevede incontri collettivi, in quanto l'accertamen-

to dell'illecito avviene su base individuale. In conclusione, la domanda fondamentale è: questa legge migliorerà in modo sostanziale e duraturo le coperture vaccinali? In caso affermativo, gli evidenti difetti del provvedimento passeranno in secondo piano. Se non sarà così, bisognerà pensare a delle modifiche, possibilmente dopo una profonda autocritica.

*Franco Giovanetti*

✉ [giovanetti58@alice.it](mailto:giovanetti58@alice.it)

## Lettera a Luca Zaia, Presidente della Regione Veneto

Egregio Sig. Presidente Luca Zaia  
Regione Veneto  
[presidenza@regione.veneto.it](mailto:presidenza@regione.veneto.it)

Sig. Presidente,

l'Associazione Culturale Pediatri (ACP) esprime sconcerto e grande preoccupazione per l'approvazione in Veneto delle linee guida degli atti aziendali per la Riorganizzazione Sanitaria, con il declassamento di tutte le Unità Operative Complesse di Neuropsichiatria dell'Infanzia e dell'Adolescenza a Unità Semplici e la loro trasformazione in sottocomponenti organizzative delle Unità Operative Complesse Infanzia, Adolescenza e Famiglia.

L'osservazione e la rilevazione anche nell'ambulatorio del pediatra di un progressivo incremento dei disturbi neuropsichiatrici nel bambino e nell'adolescente, con sempre maggiore presenza di quadri clinici complessi e a elevato impatto sociale, sollecitano modalità di risposta multidisciplinare efficaci e appropriate, garantite da competenze multiprofessionali altamente specializzate. L'invio, il percorso, la dimissione, il passaggio in cura; la sensibilizzazione, l'informazione, la formazione; il raccordo tra Centri di riferimento e territorio e le relazioni reciproche; la definizione di priorità; i percorsi sostenibili e la loro appropriatezza, con particolare attenzione a quali parti è indispensabile che avvengano nei servizi specialistici e quali possano essere trasmesse o delegate – temi oggetto di attenzione e aggiornamento continuo e condiviso in ACP con la neuropsichiatria infantile – impongono il riconoscimento e il mantenimento del ruolo prioritario delle UONPIA come Unità Operative Complesse anche nella Regione Veneto. Con particolare attenzione alla specificità della figura del neuropsichiatra infantile e delle sue competenze.

Lo si deve anzitutto ai bambini con disturbi neuropsichici e alle loro famiglie, a rischio, con la direttiva approvata in una grande Regione del Nord, di insufficienza della risposta dei servizi in ambito diagnostico, riabilitativo e di piano terapeutico globale, ossia di vera e propria presa in carico.

*Federica Zanetto*  
Presidente ACP

*Silvia Zanini*  
Referente ACP Regione Veneto

3 ottobre 2017

# Libri: occasioni per una buona lettura



Rubrica a cura di Maria Francesca Siracusano

## Rêverie e trasformazioni tra madre e bambino.

Esperienze di osservazione in famiglia e in ambiente ospedaliero e riabilitativo.

di Isabella Schiappadori, Sandra Perobelli, Lucilla Rebecca

FrancoAngeli Editore, 2017, pp. 199, € 27,00



## L'osservazione in famiglia compito del pediatra

Il titolo di questo libro, a tutta prima, mi è sembrato ostico e pur intrigante; il sottotitolo più chiaro. Come alcuni dei lettori ricorderanno, in ambito ACP l'osservazione in famiglia da parte del pediatra era stata proposta da Capotorti, proprio come metodo di lavoro per il pediatra che, anche se non possiede una cultura psicoanalitica, ritiene l'osservazione del rapporto tra mamma e bambino molto preziosa e informativa: gli facilita considerazioni diagnostiche e consigli correttivi del comportamento degli adulti.

L'opera offre interessanti opportunità di approfondimento sia di aspetti teorici del metodo classico dell'osservazione partecipativa sia di esperienze concrete in ambiente clinico. Le autrici, attente agli aspetti psicologici del mondo dell'infanzia (una psi-

coterapeuta, una psicologa clinica e una neuropsichiatra infantile), sono interessate ai problemi della crescita insieme con il pediatra che si trova a interrogarsi come loro, per affrontare impasse nella crescita di bambini "sani" o affetti da patologie croniche o con disabilità. Dal titolo, il concetto di "rêverie" risulta centrale. Potrebbe far pensare a prima vista, per assonanza con il sogno (francese rêve), alla fantasia diurna, che rientra nell'esperienza psichica di tutti. Nel testo richiama invece lo stato mentale della madre che è in sintonia coi bisogni del neonato, accoglie sue sensazioni e sentimenti e sa dare loro un significato, rispondendo alle esigenze di sollievo o di comunicazione che vi sono sottese.

Per il neonato la rêverie della madre è l'inizio del processo della capacità di riconoscere e riflettere sui propri stati mentali, con la trasformazione dell'esperienza sensoriale in esperienza psichica e mentale (W. Bion). Il difetto e la mancanza della rêverie materna (per immaturità, per aspetti depressivi, per esperienze di lutto ecc.) non permettono al bambino di costruire il senso delle cose e lo possono bloccare in stati di disagio, sofferenza, fino al terrore, di fronte a ciò che da ignoto diventa spaventoso e/o minaccioso e portare allo sviluppo di sintomatologia anche psicosomatica.

La prima parte del libro è particolarmente didattica: dopo una chiara e precisa introduzione sul metodo dell'osservazione partecipativa, offre al lettore il materiale emerso nel corso dell'osservazione di Lorenzo nei primi due anni di vita.

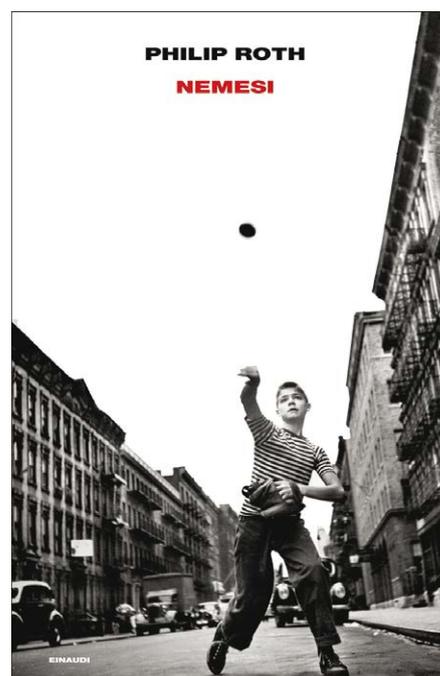
Nella seconda parte sono rilette e riferite esperienze condotte in ambito ospedaliero e riabilitativo per affrontare le conseguenze di patologie neonatali gravi. Qui il metodo dell'osservazione diventa strumento di lavoro all'interno dell'équipe multiprofessionale e fornisce elementi per integrare protocolli di intervento e di pratiche cliniche. È un libro che merita attenzione non solo da parte del mondo della psicologia, ma anche della pediatria che sa guardare oltre.

Michele Gangemi

## Nemesi

di Philip Roth

Einaudi Supercoralli, 2011, pp. 183, € 16,00



## Quando una epidemia cambia la vita di una comunità

Come molti libri di Roth, *Nemesi* affascina fin dalle prime pagine per la narrazione precisa e ricercata. Subito il lettore viene portato nell'estate "equatoriale" del 1944 a Newark; è qui che si manifesta il primo caso di polio, nella comunità italiana povera, e da lì subito altri 12 casi in tutti i quartieri della città tranne che in quello ebreo. Molti bambini muoiono, quelli che sopravvivono lo fanno nei "polmoni di acciaio". Buck Cantor è il giovanissimo direttore sportivo di un campo gioco dove allena a baseball un gruppo di ragazzi ebrei del suo quartiere. Buck è stato un campione sportivo, con una storia familiare non semplice, orfano di madre e padre assente, cresciuto con amore dai nonni. La pessima vista ha impedito il suo coinvolgimento nella seconda guerra mondiale. Buck si confronta con l'epidemia di polio che infine invade anche il suo quartiere e decide di combattere, di non abbandonare i suoi ragazzi, almeno fino a un certo punto. Tutta la storia

narrata da Roth ruota intorno alla figura di Buck Cantor, una delle più belle e indovinate creazioni di Roth, intorno alle sue debolezze, paure, rabbia e stupore di fronte a una epidemia che travolge tutti e cambia le vite di molti. Il libro ha fin dall'inizio un crescendo, il lettore rimane in attesa di un qualcosa che poi accade in maniera contraria a qualsiasi aspettativa.

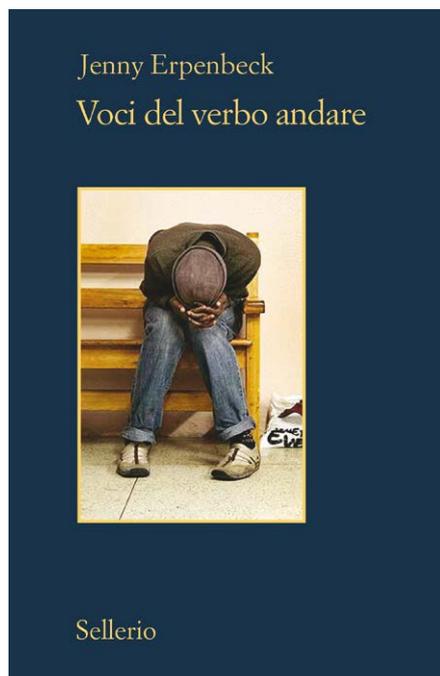
Quali sono le scelte che imprimono un cambiamento nella nostra vita? In che modo una persona può resistere alle avversità? Sono le domande che Roth pone, non solo in questo suo breve romanzo. *Nemesis* è un romanzo fine, come una scultura; ogni descrizione dei personaggi e degli ambienti è cesellata e precisa, la stessa condizione infantile è descritta in maniera sublime. Un romanzo da leggere, attualissimo in questo momento in cui ci dobbiamo confrontare con la comparsa di malattie un tempo scomparse, in cui il dibattito è forte intorno al tema delle vaccinazioni.

Stefania Manetti

### Voci del verbo andare

di Jenny Erpenbeck

Sellerio, 2016, pp. 349, € 12,00



### Il fenomeno migratorio visto dall'insegnante di lingua

Il titolo è la brillante traduzione di quello tedesco "Gehen, ging, gegangen", che vogliono dire "andare, andai, andato". È ciò che per primo insegnano ai profughi nelle scuole di tedesco che il governo allestisce per loro quando arrivano nel suolo teutonico, dopo essere passati in quello nostrano. Il libro narra la storia tra un professore emerito appena andato in pensione (filologia classica) e l'incontro con i profughi

provenienti dall'Africa centrale arrivati a Berlino, quasi tutti dopo essere passati per l'Italia. I piani di lettura sono vari: c'è il livello umano, quello legato all'incontro tra le due realtà, raccontato in maniera essenziale, senza retorica né sentimentalismi; quello informativo che ci dice tanto sullo stato dei profughi, la vita in Italia e l'arrivo in Germania, passando per le loro storie, i trattati fra gli Stati fatti su di loro, le innumerevoli giravolte burocratiche che incontrano, ecc.); e c'è anche un aspetto sociale relativo alla reazione dei tedeschi, amici del professore ma anche la popolazione berlinese in generale, rispetto al fenomeno migratorio. Il professore instaura relazioni di una qualità speciale, raffinata, né sacrificante né distaccata, molto rispettosa, senza odore di colonialismo. Il libro non è mai enfatico, non ha parole di denuncia contro la politica della non accoglienza, semmai una leggera ironia lo pervade quando parla delle esperienze che questi giovani uomini fanno nelle terre europee davanti ai poteri costituiti. E ha un finale in crescendo intenso e positivo. Delicato e profondo, aiuta a rasserenarci col fenomeno migratorio che, anche a chi è politicamente accogliente, non risparmia perplessità e preoccupazioni. Un libro di valore. Premio Strega Europeo 2017.

Laura Romani

### Facilitare la comprensione della malattia nel bambino

di Michele Capurso

FrancoAngeli Editore, 2017, pp. 162, € 22,00

### Un nuovo armamentario per il pediatra

Nella propria borsa ogni pediatra ha degli strumenti indispensabili per il proprio lavoro: fonendoscopio, otoscopio, sfigmomanometro e martelletto, farmaci, aghi e siringhe. Secondo un modello biomedico è quanto basta, con buone basi di fisiopatologia e farmacologia per la diagnosi e la cura delle malattie. Ma se accettiamo un modello diverso, bio-psico-sociale, se in altri termini non vogliamo curare la malattia, ma la persona, il nostro armamentario tradizionale non basta. Sono necessari strumenti che ci consentano di fare del bambino malato un soggetto attivo e consapevole. Precise normative, carte dei diritti, ma anche l'osservazione di un miglioramento complessivo degli out come di salute, ci dicono che l'ascolto, l'informazione e la comprensione della malattia nel bambino sono elementi fondamentali. Michele Capurso con il suo libro ci fornisce uno strumento pratico che, a partire dai presupposti teorici dei modelli cognitivi infantili, ci porta a sviluppare pratiche concrete di applicazione.



Una lettura agile, ma non "facile", perché ci rimanda continuamente alla nostra pratica quotidiana, a una routine troppo spesso fatta di visite frettolose, di routine consolidate, di negazione dell'altro, di rapporti formali, burocratici e spersonalizzanti. La natura del libro/strumento è esplicita già nello stesso titolo che, anziché ricorrere a metafore accattivanti, dichiara seccamente il proprio scopo: *Facilitare la comprensione della malattia nel bambino*. Il testo è strutturato in due parti. La prima ci consente di capire, di comprendere il pensiero infantile e i vissuti di malattia; la seconda offre concrete strategie di intervento, indicandoci come agire in prima persona per mettere in pratica nel lavoro quotidiano i concetti appresi. Si tratta di un libro che dal sapere passa senza soluzione di continuità al saper fare ed essere; un libro che ci sfida, che mette in gioco la nostra capacità di essere all'altezza delle più profonde esigenze del bambino, spesso dimenticate da un approccio tradizionale puramente meccanicistico e scientista. La presenza di box, di tabelle, di esercitazioni facilita una modalità di utilizzazione che va al di là della semplice lettura ma propone modelli di utilizzazione volti a un cambiamento reale delle pratiche quotidiane. Il libro può essere letto, o per meglio dire utilizzato da soli, ma anche in gruppi, possibilmente interdisciplinari, aperti a tutte le figure che si occupano del bambino: pediatri, infermieri, psicologi e assistenti sociali. Può e forse vuole essere la base per esercitazioni pratiche, esperienze sul posto di lavoro, incontri tra addetti e non addetti ai lavori.

Michele Capurso è stato insegnante di scuola elementare e attualmente ricercatore. Ha dedicato la sua attività al tema

dell'educazione e comunicazione con i bambini malati. Con i pediatri umbri ha sviluppato il percorso di accompagnamento del bambino alla Risonanza Magnetica Nucleare, presentato al recente Congresso nazionale ACP di Cortona e ha realizzato un testo rivolto ai bambini affetti da Artrite Idiopatica Giovanile. Ha pubblicato diversi saggi sulle problematiche psicologiche ed educative di bambini malati, tra i quali *Gioco e studio*

*in ospedale* (Erickson, 2001) e, per i tipi MaGi, *La casa delle punture* (2005), *Ti racconto il mio ospedale* (2007), *Quando si ammala un bambino* (2008). Un lungo percorso insomma, fatto di studio di didattica e di esperienze pratiche, ha portato a questo libro che, nella sua essenzialità, rappresenta un autentico e prezioso strumento di lavoro del quale non potremo fare a meno per le ricadute positive sulla nostra attività quotidiana. Una let-

tura che potrà metterci in crisi, ponendoci davanti a uno specchio deformante nel quale l'immagine ideale potrà stridere con quella reale ma che ci aiuterà a compiere concretamente, se davvero lo vogliamo, un cammino di conoscenza, di attenzione e di rispetto che farà bene al bambino ma anche a noi stessi pediatri, vittime a volte di una quotidianità spersonalizzante e frustrante.

Italo Marinelli

## A COLPO D'OCCHIO

Soluzione del quesito di p. 252

Rx del torace in bambino di 5 anni con febbre da 3 giorni

Polmonite con empiema pleurico (tubercolosi)

Alla radiografia si apprezzano l'addensamento alla base del polmone sinistro e un cospicuo versamento pleurico che risale lungo la margino-costale fino all'arco laterale della seconda costa con minima deviazione del mediastino verso destra (Figura 1). L'ecografia del torace conferma il versamento con spessore massimo di 10 cm alla base. Esegue toracosopia video-assistita con posizionamento di drenaggio (Figura 2) e biopsia pleurica che mostra un flogosi cronica granulomatosa compatibile con pleurite tubercolare. Il QuantiFERON-TB è positivo e si conferma il contatto con soggetto affetto da tubercolosi da micobatterio multiresistente. Viene trattato con quadruplica terapia (rifampicina, isoniazide, etambutolo, pirazinamide).



Figura 1.



Figura 2.

Griffith D, Boal M, Rogers T. Evolution of practice in the management of parapneumonic effusion and empyema in children. *J Pediatr Surg* 2017 Jul 24. doi: 10.1016

Heemskerck D, Caws M, Marais B, Farrar J. *Tuberculosis in Adults and Children*. London: Springer, 2015.

Horsburgh CR Jr, Barry CE 3rd, Lange C. Treatment of Tuberculosis. *N Engl J Med* 2015 Nov 26;373:2149-60.

Vuoi esaminare nuovi casi e indovinare la diagnosi?

Visita la pagina della rubrica al seguente link:  
<http://www.acp.it/a-colpo-docchio>

# Avere occhi e non saper vedere il colore nascosto delle cose



Rubrica a cura di Italo Spada

Comitato per la Cinematografia dei Ragazzi, Roma

## Il colore nascosto delle cose

Regia: Silvio Soldini

Con: Valeria Golino, Adriano Giannini, Ariana Scommegna, Laura Adriani, Anna Ferzetti

Italia, Francia, Svizzera, 2017

Durata: 115'



“La cecità non è un problema, almeno fino a un certo punto. Il cieco vede gli odori, riconosce i movimenti dell’aria, si accorge con la sua sensibilità. Perché la bellezza quando appare sposta tutti i sensi e si fa ascoltare. No, la cecità non è un problema. Il problema è avere occhi e non saper vedere, non guardare le cose che accadono, nemmeno l’ordito minimo della realtà. Occhi chiusi. Occhi che non vedono più. Che non sono più curiosi. Che non si aspettano che accada più niente. Forse perché non credono che la bellezza esista. Ma sul deserto delle nostre strade, lei passa, rompendo il finito limite e riempiendo

i nostri occhi di infinito desiderio.” La riflessione è di Patrizio Barbaro. L’ha scritta in memoria di Pier Paolo Pasolini. Rileggendola, si ha l’impressione di avere sotto gli occhi idea e soggetto de *Il colore nascosto delle cose*, dodicesimo lungometraggio di Silvio Soldini, presentato fuori concorso alla 74ª Mostra Internazionale del Cinema di Venezia. Teo (Adriano Giannini) è un creativo agente pubblicitario che riserva interesse e tempo più al suo lavoro che ai suoi familiari e alla fidanzata Greta. Facciamo la sua conoscenza (sentendolo e non vedendolo) quando sta sperimentando il “Dialogo nel buio”, che consiste nel compiere un percorso privo di fonte luminosa in compagnia di un non vedente. La guida è una quarantenne osteopata dalla voce roca e sensuale. Si chiama Emma (Valeria Golino), è reduce di un matrimonio fallito e in gioventù ha perso la vista, ma non la bellezza dei suoi occhi azzurri. I due si incontrano di nuovo; prima in un negozio di abbigliamento e poi dove Emma esercita l’osteopatia. Scatta la scintilla, ma tra di loro resta il diverso modo di *mettere a fuoco* i sentimenti. Teo, che vive di visibilità, inciampa nel suo egoismo; Emma, bastone amico in mano, si avvia con entusiasmo oltre il buio. Alti e bassi di *anime divise in due*. Fino a quando un’altra non vedente – la studentessa Nadia, restia a seguire non tanto le lezioni di francese quanto quelle di ottimismo che Emma cerca di impartirle – non decide di abbandonare pessimismo e immobilità per mutarsi in messaggera di pace. Trascinato da Emma in un nuovo *dialogo nel buio*, Teo avrà un’ennesima occasione per capire quello che tutti sanno: “L’amore è cieco!”

“Perché nel cinema la cecità deve essere trattata in modo prevalentemente drammatico?” Presumibilmente, nel fare questa

dichiarazione, Soldini si riferiva a film che, già nei titoli, annunciano ansia: *Magnifica ossessione*, *23 passi dal delitto*, *Gli occhi della notte*, *Furia cieca*, *Gli occhi del delitto*, *Con gli occhi dell’assassino* e così via. Se è così, gli sono sfuggiti *Il cuore altrove* (2003) di Pupi Avati, *Rosso come il cielo* (2005) di Cristiano Bortone e, soprattutto, *Luci della città* (1931) di Charlie Chaplin. O forse no; li ha tenuti ben presenti per narrare anche lui una storia di amore come tante (lui, lei, l’altra), ma con particolari che invitano a leggerla come variazione sul tema della cecità e a farne le dovute riflessioni. Al centro della vicenda due mondi distanti che si incontrano, si toccano, si urtano, si staccano, si ritrovano. E non solo in senso metaforico. Nel 2013, con il docu-film *Per altri occhi – Avventure quotidiane di un manipolo di ciechi*, Soldini aveva già affrontato lo stesso argomento, definendo la mancanza della vista “una sfida che comunque va vissuta”. Evidentemente, ha sentito il bisogno di svisceralo ancora di più. Lo fa dilatando i tempi (e correndo il rischio di penalizzare il ritmo), ma senza andare alla ricerca di pietismo. Osserva e fa osservare, come sembra suggerire la scena apparentemente avulsa dal contesto narrativo nella quale la madre di Nadia assiste muta e impotente al comportamento della figlia che non si rassegna alla disgrazia. Teo ed Emma non sono come li vedono gli altri. La sicurezza del primo è immaturità; la cecità della seconda è visibilità. Allo spettatore il compito di notare le sfumature. Per restare in contatto con il mondo, più del tablet e del cellulare, noi come Teo abbiamo bisogno di buio. Che non è sempre nero, come dice Emma, e a volte fa vedere meglio il colore e le sfumature delle cose.

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

# Info: notizie sulla salute



Rubrica a cura di Sergio Conti Nibali

## Sfruttamento minorile

Nel mondo sono 150 milioni i bambini fra i 5 e i 14 anni coinvolti nel lavoro minorile, nei Paesi più poveri quasi un bambino su quattro. 150 milioni di storie di infanzie negate.

La più alta percentuale di bambini lavoratori si trova in Africa subsahariana, il 28% di quelli tra i 5 e i 14 anni. Seguono: Africa Centrale e dell'Ovest con quasi il 28% e Africa dell'Est e del Sud con il 26%. In Medio Oriente e Nord Africa e in Asia dell'Est e nel Pacifico, il 10% dei bambini che fanno parte di questa fascia d'età stanno svolgendo lavori potenzialmente dannosi, rispetto al 9% dei bambini in America Latina e nei Caraibi. Le bambine hanno molte più probabilità di essere coinvolte nei lavori domestici: le bambine tra i 5 e i 14 anni impiegano il 40% in più di tempo, o 160 milioni in più di ore al giorno, in lavori domestici non pagati e nella raccolta di acqua e legna da ardere rispetto ai bambini della stessa fascia di età. I dati mostrano che il tempo impiegato in lavori domestici comincia presto: le bambine tra i 5 e i 9 anni spendono il 30% in più di tempo, o 40 milioni in più di ore al giorno, rispetto ai bambini della loro stessa età. Il numero di ore cresce per le fasce di età più grandi: le ragazze tra i 10 e i 14 anni spendono il 50% in più di tempo, o 120 milioni di ore in più ogni giorno. In quasi tutte le regioni i bambini e le bambine hanno le stesse probabilità di essere coinvolti in lavoro minorile, a eccezione dell'America Latina e dei Caraibi dove i ragazzi hanno più possibilità delle ragazze di svolgere un lavoro.

I tassi dei ragazzi e delle ragazze tra i 5 e i 14 anni coinvolti in lavoro minorile riguardano maggiormente l'Africa dell'Est e del Sud con tassi rispettivamente del 28% e del 24%; in Africa subsahariana per entrambi la percentuale si attesta attorno al 27%; in Africa Centrale e dell'Ovest il 28% delle ragazze è coinvolto nel lavoro minorile, rispetto al 27% dei ragazzi; in America Latina e nei Caraibi i ragazzi coinvolti in lavoro minorile sono il 12% rispetto al 7% delle ragazze; in Asia dell'Est e nel Pacifico (eccetto la Cina) le percentuali riguardano l'11% dei ragazzi e il 9%

delle ragazze, mentre in Medio Oriente e in Nord Africa i ragazzi sono l'8% rispetto al 6% delle ragazze.

(Fonte: UNICEF)

## Fibre, queste nobili "sconosciute"

Un comunicato stampa di Ibfan Italia informa che Edelman Italy, una società di marketing e pubbliche relazioni, ha inviato ai pediatri una mail dal titolo *Fibre, queste nobili "sconosciute"*.

La e-mail è molto lunga e dice in sostanza che la dieta dei bambini italiani di età compresa tra 1 e 3 anni è povera di fibre. Aggiunge che, data l'importanza delle fibre per la salute presente e futura, sarebbe bene arricchire la dieta dei bambini. A questo scopo, la e-mail elenca una serie di consigli, basati sull'aumento del consumo di frutta, verdura e legumi.

Tra i vari consigli che i genitori potrebbero seguire con relativa facilità modificando le abitudini alimentari della famiglia, ne compare uno che coinvolge i pediatri e un prodotto commerciale: "Può essere anche utile offrire al bambino alimenti integrati con fibre. Tra questi, se il latte materno non è più disponibile, una volta sentito il parere del pediatra, si può scegliere anche una variante di latte di crescita con fibre". Qual è il problema?

Ibfan fa notare che tutto il discorso sulle fibre si basa su uno studio, denominato Nutrintake, realizzato su circa 400 bambini e coordinato dal prof. Gianvincenzo Zuccotti, Direttore della Clinica Pediatrica e del Dipartimento Pediatrico presso l'Ospedale dei Bambini V. Buzzi di Milano, in collaborazione con Pediatri di Libera Scelta delle città di Milano e di Catania. Né il prof. Zuccotti, citato e virgolettato nella e-mail, né Valentina Serio di Edelman Italy, che firma la e-mail, dicono che lo studio Nutrintake è finanziato da Danone, e cioè da Mellin, guarda caso la ditta produttrice della "variante di latte di crescita con fibre". "Questa mancanza di trasparenza – sostiene Ibfan Italia – ci dà la certezza che l'operazione, cioè l'invio della mail ai pediatri, non abbia un carattere scientifico, ma sia una pura operazione di marketing".

Ibfan Italia invita i pediatri a rispedire la mail al mittente e a dissociarsi da simili operazioni.

## UNICEF e OMS e la Settimana Mondiale dell'Allattamento

Secondo un nuovo rapporto dell'UNICEF e dell'OMS in collaborazione con il Global Breastfeeding Collective – nuova iniziativa per ampliare i tassi globali di allattamento – nessun Paese al mondo ha raggiunto pienamente gli standard per l'allattamento raccomandati. The Global Breastfeeding Scorecard, che analizza 194 nazioni, ha rilevato che solo il 40% dei bambini più piccoli di sei mesi è esclusivamente allattato (ricevendo solo latte materno) e solo 23 Paesi hanno un tasso di allattamento che supera il 60%. È stato dimostrato che l'allattamento porta benefici a livello cognitivo e di salute sia per i bambini sia per le madri. È particolarmente importante durante i primi 6 mesi di vita, aiuta a prevenire diarrea e polmonite, due tra le principali cause di morte tra i neonati. Le madri che allattano hanno un rischio ridotto di soffrire di cancro alle ovaie e al seno, due delle principali cause di morte tra le donne. "L'allattamento rappresenta per i bambini il miglior modo possibile per iniziare la vita" ha dichiarato il dott. Tedros Adhanom Ghebreyesus, Direttore generale dell'OMS. "Il latte materno è come un primo vaccino per i bambini, li protegge da malattie potenzialmente mortali e garantisce loro tutto il nutrimento di cui hanno bisogno per sopravvivere e crescere bene". La classifica è stata lanciata in occasione dell'inizio della Settimana Mondiale dell'Allattamento, insieme a un nuovo studio che dimostra che per aumentare al 50% il tasso globale di bambini sotto i sei mesi allattati entro il 2025 è necessario un investimento annuo di soli 4,70 dollari per neonato. Secondo lo studio Nurturing the Health and Wealth of Nations: The Investment Case for Breastfeeding, raggiungere questo obiettivo potrebbe salvare le vite di 520.000 bambini sotto i 5 anni e generare potenzialmente guadagni economici per 300 miliardi di dollari in circa 10 anni, perché ridurrebbe le malattie e i costi

dell'assistenza sanitaria e aumenterebbe la produttività. "L'allattamento è uno degli investimenti più efficaci ed economicamente vantaggiosi che una nazione possa fare per la salute dei suoi membri più giovani e il futuro delle loro economie e delle società", ha dichiarato Anthony Lake, Direttore generale dell'UNICEF. "Se non investiremo sull'allattamento, non faremo progressi per le madri e i loro bambini, pagando un prezzo doppio: in termini di perdita di vite e di opportunità". In cinque Paesi tra le più grandi economie emergenti al mondo (Cina, India, Indonesia, Messico e Nigeria), la mancanza di investimenti nell'allattamento causa la morte di circa 236.000 bambini l'anno e perdite economiche per 119 miliardi di dollari. A livello globale, gli investimenti nell'allattamento sono troppo pochi. Ogni anno i governi nei Paesi a basso e medio reddito spendono circa 250 milioni di dollari in programmi per l'allattamento, mentre i donatori forniscono solo altri 85 milioni di dollari. Il Global Breastfeeding Collective chiede ai Paesi di:

- aumentare lo stanziamento di fondi per ampliare i tassi di allattamento dalla nascita per due anni;
- implementare pienamente il Codice Internazionale sulla Commercializzazione dei Sostituti del Latte Materno e le risoluzioni dell'Assemblea Mondiale della Sanità attraverso dure misure legali che siano rafforzate e monitorate in modo indipendente da organizzazioni libere da conflitti di interesse;
- promuovere il congedo familiare retribuito e politiche per l'allattamento sui posti di lavoro, che abbiano come requisito minimo le Linee guida sulla protezione della maternità dell'Organizzazione Internazionale del Lavoro, compresi provvedimenti per l'economia sommersa;
- implementare i 10 passi per l'allattamento nelle strutture per la maternità, che comprendano anche la fornitura di latte materno per i neonati malati e vulnerabili;
- migliorare l'accesso per il personale qualificato per l'allattamento, come parte di programmi e politiche per l'allattamento nelle strutture sanitarie;
- rafforzare i collegamenti tra le strutture sanitarie e le comunità e incoraggiare le

reti comunitarie per proteggere, promuovere e supportare l'allattamento al seno;

- rafforzare sistemi di monitoraggio che traccino i progressi delle politiche, dei programmi e dei finanziamenti per raggiungere gli obiettivi nazionali e globali per l'allattamento.

L'allattamento è fondamentale per il raggiungimento di diversi Obiettivi di Sviluppo Sostenibile. Migliora la nutrizione (Obiettivo 2), previene la mortalità infantile e diminuisce il rischio di malattie non trasmissibili (Obiettivo 3), supporta lo sviluppo cognitivo e l'istruzione (Obiettivo 4); l'allattamento contribuisce anche a ridurre la povertà, promuovere la crescita economica e ridurre le disuguaglianze.

### Guida dell'OMS

IBFAN Italia ha tradotto in italiano la Guida dell'OMS su come "Porre fine alla promozione inappropriata di alimenti per lattanti e bambini piccoli", adottata con una Risoluzione dall'Assemblea Mondiale della Sanità nel maggio 2016. La Guida va a integrare il Codice, evidenziando come alcune pratiche di marketing degli alimenti rivolti alla fascia 6-36 mesi (come la "promozione incrociata", la sponsorizzazione ai convegni medici e altre) vadano a minare l'allattamento e siano quindi da vietare. Un recente articolo degli esperti NetCode (rete capitanata da OMS e UNICEF per il monitoraggio del Codice) sottolinea l'importanza della Guida per garantire veramente a tutti i bambini e a tutte le mamme il **diritto all'allattamento**. L'Ibfan Italia invita a leggere i due documenti e a chiedere al Ministero della Salute perché non ha ancora provveduto ad applicare la Guida, come sarebbe tenuto a fare.

(Fonte: <http://www.ibfanitalia.org/porre-fine-alla-promozione>)

Scarica la Guida OMS: <http://www.who.int/nutrition/topics/guidance-inappropriate-food-promotion-iyf/en/>

Scarica il commento di NetCode: <https://doi.org/10.1111/mcn.12491>

### Sostegno per l'Inclusione Attiva

Il Sostegno per l'Inclusione Attiva (SIA) è una misura di contrasto alla povertà che prevede l'erogazione di un **beneficio economico** alle famiglie in condizioni di po-

vertà, nelle quali almeno un componente sia minorenni oppure sia presente un figlio disabile (anche maggiorenne) o una donna in stato di gravidanza accertata. Per godere del beneficio, il nucleo familiare del richiedente deve aderire a un **progetto personalizzato di attivazione sociale e lavorativa** sostenuto da una rete integrata di interventi, individuati dai servizi sociali dei Comuni (coordinati a livello di Ambiti territoriali), in rete con gli altri servizi del territorio (i centri per l'impiego, i servizi sanitari, le scuole) e con i soggetti del terzo settore, le parti sociali e tutta la comunità. Il progetto viene costruito insieme al nucleo familiare sulla base di una valutazione globale delle problematiche e dei bisogni e coinvolge tutti i componenti, instaurando un patto tra servizi e famiglie che implica una reciproca assunzione di responsabilità e di impegni.

Le attività possono riguardare i contatti con i servizi, la ricerca attiva di lavoro, l'adesione a progetti di formazione, la frequenza e l'impegno scolastico, la prevenzione e la tutela della salute. L'obiettivo è aiutare le famiglie a superare la condizione di povertà e riconquistare gradualmente l'autonomia.

Con il **Decreto interministeriale del 26 maggio 2016** (pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale n. 166 del 18 luglio 2016) il Sostegno per l'Inclusione Attiva, già **sperimentato nelle città più grandi del Paese**, è stato completamente ridisegnato ed esteso a tutto il territorio nazionale. Pertanto, dal 2 settembre 2016 i cittadini in possesso dei requisiti possono presentare la richiesta per il SIA. Con il **Decreto interministeriale del 16 marzo 2017** (pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale n. 99 del 30 aprile 2017), sono stati modificati alcuni criteri di accesso al SIA, nell'ottica di estendere la platea dei beneficiari. In attesa che si completi il percorso attuativo della **Legge delega per il contrasto alla povertà**, che introduce il Reddito di inclusione (REI), viene esteso considerevolmente il numero di beneficiari del SIA, che si configura come una misura "ponte" che ne anticipa alcuni contenuti essenziali.

Testo completo su: <http://www.lavoro.gov.it/temi-e-priorita/poverta-ed-esclusione-sociale/focus-on/Sostegno-per-inclusione-attiva-SIA/Pagine/default.aspx>

# Intervista al nuovo presidente Associazione Italiana Biblioteche (AIB)



**Stefania Manetti**

Pediatra di famiglia, Piano di Sorrento (Napoli)

«... E così, nel momento in cui persuadiamo un bambino, qualunque bambino, a varcare quella soglia ed entrare in biblioteca, noi abbiamo cambiato la sua vita per sempre, e per il meglio. Questa è un'enorme forza positiva... Sappiamo che i bambini che vanno alla scuola materna conoscendo le lettere e il suono di base della lingua diventano lettori migliori e affrontano meno sfide negli anni a venire. Sappiamo anche che, se i bambini sono abituati alla lettura già a casa, avranno un punteggio migliore nei test di lettura nel corso della loro vita. Quindi è necessario investire nei programmi di alfabetizzazione delle famiglie e nell'istruzione dei bambini nella loro prima infanzia in modo che i bambini non restino indietro ancora prima di arrivare nella scuola. Ed è ugualmente necessario dare dei libri ai nostri figli fin da piccoli, e spesso... e così in qualità di genitori, dobbiamo trovare il tempo e l'energia per intervenire e trovare dei modi per aiutare i nostri figli ad amare la lettura. Possiamo leggere con loro, parlare con loro di ciò che stanno leggendo e trovare il tempo per questo, spegnendo la TV. Le biblioteche possono aiutare i genitori in questo. Conoscendo i disagi che dobbiamo affrontare a causa di impegni fitti e intensi e di una cultura televisiva, ora è necessario uscire dagli schemi – avere un grande sogno, come abbiamo sempre fatto in America. Oggi i bambini rientrano a casa dal loro primo appuntamento con il medico con la prescrizione di un'aggiunta di latte artificiale. Ma immaginate se tornassero con la loro prima tessera della biblioteca o con la loro prima copia di "Buonanotte luna"?»

Dal discorso di Barack Obama ai bibliotecari, 2005

[http://obama.senate.gov/speech/050627-us\\_senator\\_barack\\_obama\\_addres/](http://obama.senate.gov/speech/050627-us_senator_barack_obama_addres/)

Dopo il ricordo del discorso di Barack Obama ai bibliotecari statunitensi nel 2005, poco prima della sua elezione a presidente degli USA, presentiamo ai lettori di *Quaderni acp* la neoletta presidente AIB Rosa Maiello e le diamo il benvenuto attraverso una breve intervista.

Iniziamo con un breve curriculum narrato: *Sono nata e vivo a Napoli, dove mi sono laureata in Giurisprudenza e abilitata all'esercizio della professione forense e attualmente dirigo la Biblioteca di Ateneo dell'Università "Parthenope". Dal 1991 ho sempre lavorato in biblioteche di università e ricerca e nel 1995 mi sono specializzata in Biblioteconomia all'Università La Sapienza di Roma*

Le biblioteche, anzi i bibliotecari, sono da sempre gli alleati dei pediatri nel programma Nati per Leggere (NpL). In moltissime regioni italiane le biblioteche sono il punto di riferimento, insieme al pediatra, per il programma.

Esiste purtroppo una notevole disegualianza nella diffusione delle biblioteche per ragazzi sul nostro territorio tra il Nord e il Sud.

Come presidente AIB pensa che ci possano essere delle strategie per poter ridurre questo divario a scapito dei bambini del Sud, in particolare di alcune regioni?

*La risposta è in parte già nella domanda: le politiche della lettura fin dalla prima infanzia dovrebbero essere parte fondamentale delle politiche pubbliche per contrastare il divario sociale ed economico, e le biblioteche costituiscono una parte essenziale dell'infrastruttura culturale di un paese. Ovviamente, mi riferisco a biblioteche aperte, che funzionano, munite di personale qualificato, che vanno incontro ai bisogni del pubblico ponendo attività, servizi e linguaggi di comunicazione modellati sulle caratteristiche ed esigenze delle diverse fasce di pubblico. Ha fatto notizia la presentazione alla Mostra di Venezia del docu-film "Ex libris" di tre ore sulla New York Public Library: mentre in Italia si pensa ancora che le biblioteche siano poco più che polverosi depositi di libri, negli USA le biblioteche fanno parte della vita quotidiana dei cittadini, che ad esse si rivolgono per le loro esigenze di informazione, apprendimento, studio.*

È ripreso l'iter della Legge Zampa: "Norme per la promozione della lettura nell'in-

fanzia e nell'adolescenza e istituzione della Giornata nazionale della promozione della lettura e della Settimana nazionale del libro nelle scuole".

Una legge importante per la promozione della lettura nel nostro paese. Nel testo di legge si parla anche di NpL. Come pensa l'AIB di promuovere l'iter di questa legge che potrebbe operare dei cambiamenti importanti per il programma NpL?

*La proposta in questione è stata unificata con un'altra proposta più ampia sulla promozione del libro e la lettura. AIB ha contribuito alla redazione del testo unificato, curato dall'on. Flavia Piccoli Nardelli, che ha ottenuto l'approvazione unanime della Commissione Cultura della Camera, ma si è arenata in Commissione Bilancio dove sono stati fatti rilievi circa la sostenibilità economica di alcuni articoli. AIB è tra i primi firmatari di un appello lanciato dal Forum del libro, associazione che unisce esponenti di tutta la filiera del libro e della lettura, per l'approvazione rapida di questa legge prima che finisca questa legislatura, e stiamo facendo la nostra parte per provare a ottenere l'emanazione del testo, ma le notizie che abbiamo raccolto finora non sembrano rassicuranti nonostante l'impegno personale della presidente della Commissione Cultura della Camera. Non ci arrendiamo, ma è bene sapere che il cammino è in salita.*

Cosa vedi nel prossimo futuro per NpL?

*Tanti nuovi progetti e iniziative finalizzati a diffondere la lettura fin dalla prima infanzia in tutti i territori e, a questo scopo, le tre associazioni coinvolte nel coordinamento di NpL stanno puntando molto sul lavoro dei referenti regionali e al rapporto con i vari soggetti pubblici e privati che possono condividere e sostenere le finalità e le azioni di NpL. Stiamo anche riflettendo, con CSB e ACP, sulle eventuali modifiche da apportare alla convenzione che delinea la nostra organizzazione, per renderla più coesa ed efficace.*

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

# Lettere



## Pediatri e vaccinazioni

Caro direttore,

la lettera di G. Boschi, pubblicata sul numero 4 di *Quaderni acp*, e la risposta di S. Manetti mi suggerisce qualche riflessione. Secondo i dati di recente pubblicati da *Ricerca e pratica* (2017;33;102-11) le coperture vaccinali nazionali per morbillo a 24 mesi nelle coorti di nascita 2013 risultano diminuite rispetto a quelle della coorte di nati del 2008. Si è scesi dal 90,6% all'85,3% (-5,3%). Esiste però, nella diminuzione, una variabilità regionale. Le regioni in cui la diminuzione è sopra quel valore medio nazionale di -5,3% sono il Molise (-16%), le Marche (-13%), il FVG (-10%), la Toscana (-6,4%), l'Umbria (-6%), l'Emilia Romagna (-5,9%). Questo elenco comprende regioni in cui l'attenzione ai problemi dell'infanzia è tradizionalmente alta, gli indicatori di salute materno-infantile buoni e dove esiste una discreta presenza di pediatri ACP. Per quanto riguarda, nel dettaglio, la regione Emilia Romagna la sua copertura per il morbillo nei nati del 2013 è dell'87,2% ma si riscontra una notevole variabilità di copertura fra le varie province. Per la provincia di Rimini lo scostamento è molto rilevante (-9,5%), per Forlì-Cesena è di -7,6%, per Bologna di -0,1%. Tutte le altre province sono al disopra della media regionale con un +4,2 per Piacenza (valore 91,4%) rimanendo tutte, beninteso, largamente al di sotto del 95%. Esiste quindi un epicentro di diminuzione che comprende le province di Rimini e Forlì-Cesena che scompare allontanandosi verso Nord fino al +4,2 piacentino. Anche in questo caso la maggiore criticità si verifica in aree di tradizionale presenza pediatrica acipina in cui non è facile pensare a disattenzione dei pediatri verso un problema come quello delle vaccinazioni. Quanto in questa situazione conti la influenza della sede nazionale del COMILVA che è a Rimini, è da prendere in considerazione. Fra i miei lontani ricordi di responsabile di un Servizio Materno-Infantile ci sono gli incontri, fino da metà degli anni '70, con una cerchia di famiglie "naturiste" esitanti verso le vaccinazioni. Con loro non è mai stato impossibi-

le comunicare serenamente, anche se alla fine, spesso ma non sempre, esse rimanevano della loro opinione e, congedandosi, dicevano "ci dispiace darle un dispiacere, dottore". Le ho sempre valutate a circa il 2%. Oggi a me pare che siamo di fronte a qualcosa di molto più organizzato e meno sorridente rispetto a quei tempi, come se si fosse passati a un vero e proprio piano di obiezione politico-culturale abbastanza dura. Un responsabile dei servizi vaccinali mi racconta che gli obiettori si presentano ai servizi con fotocopie che, come un guanto di sfida, contengono decine di domande improbabili alle quali il medico vaccinatore è tenuto a rispondere. Qualche mese fa c'è stata al giardino pubblico della mia piccola città una manifestazione di un centinaio di persone no-vax con slogan e cartelli. Avevano incollato nei marciapiedi della città, dove non c'è divieto di affissione, manifesti in cui, visto che è oramai difficile sostenere il legame fra autismo e antimorbillo, si affermava un legame con altri vaccini. Ho fatto un giro fra i manifestanti. Gli atteggiamenti mi sono sembrati molto duri. Fra gli striscioni che ho visto alzati nelle manifestazioni riprese in TV uno gridava che *L'immunità di gregge è una palla spaziale*. Non era una invenzione di quei manifestanti. Lo avevano letto, insieme ad altro, su [www.mednat.org/](http://www.mednat.org/) e lo avevano trasformato in un manifesto. Quello che vedo sembra parte di un movimento antiscientifico che, nello specifico, nasce anzitutto dalla perdita della memoria delle patologie del mondo prevaccinale, favorisce la diffusione di notizie senza fondamento e vuole avallare l'ipotesi della cospirazione. Va dal veganismo al naturismo, al *Lotus Birth* (la famosa placenta mummificata), alle medicine complementari, all'inquinamento da scie chimiche fino a Di Bella e Stamina. Questi ultimi sono stati capaci di muovere significativi movimenti di piazza come succede oggi per i no-vax e, dopo molte esitazioni, necessitarono, più che di correzioni delle opinioni delle famiglie, di un deciso intervento da parte dei poteri dello Stato a tutela della salute, come è successo oggi con la legge sui vaccini. Del resto alcuni slogan

dei seguaci dei movimenti di Di Bella e di Stamina, fondati sulla libertà individuale della tutela della salute, si ritrovano oggi nelle manifestazioni dei no-vax. E l'utilizzo della contrapposizione fra pareri di pretori e di TAR e quelli della scienza ripete eventi già visti in Stamina e Di Bella.

In concreto a me pare che oggi vi sia anzitutto il problema del pieno contrasto alle *fake news*. Se si perde questo obiettivo, si rischia di non cogliere la realtà del fenomeno che ha sempre di più aspetti culturali e che comporta il pericolo di trascinare con sé parti di mondo politico-parlamentare. Il tentativo di proiettare in Senato il documentario di Andrew Wakefield, con un suo commento in streaming, va in questo senso, bloccato dal presidente Grasso come "campagna antiscientifica e di disinformazione". Ma la cosa è continuata con un progetto di proiezione in alcune sale da parte del Codacons che fa parte di numerose Commissioni consultive della Pubblica Amministrazione. Il rischio è di trasferire un tema che riguarda il modo di tutelare la salute nel calore della prossima campagna elettorale. Cosa che nel nostro paese si è sempre cercato di evitare. Certe misure come quelle suggerite da G. Boschi e raccontate da S. Manetti a me pare che abbiano il pregio di fare scendere in campo, a fianco del SSN, un attore fra i più credibili: il pediatra di famiglia e la sua rete. Questo per più motivi:

- perché con la sua presenza di operatore conosciuto e identificabile il pediatra si assume responsabilità di fronte ai cittadini;
- perché la sua presenza garantisce forme partecipate di controllo come recita il Manifesto pubblicato sul numero 3 di *Quaderni acp* a pg.142;
- e infine perché, come ci ha lasciato scritto Franco Panizon, i pediatri hanno "una minima, ma significativa, responsabilità nello scrivere la cultura del nostro tempo".

Giancarlo Biasini

## Lettera a Carlo e alla mia generazione

Purtroppo il prof. Biasini, uno dei maestri adottati da me senza che lui lo sapesse, sta lontano e non è facile incontrarlo e parlar-

gli e da queste parti maestri adottati o adottabili non ce ne sono mai stati tanti. Tuttavia la lettera di Francesco Ciotti a *Quaderni acp* di luglio-agosto 2017, è stata per me immediatamente una “chiamata in correo”, per aver condiviso per molti anni la scuola ideale e organizzativa di Cesena e dell’Emilia Romagna in generale.

Devo dire che il programma 1000 giorni di Roma (o di Napoli) a cui collaboro con grande passione non sancisce la fine della medicina pubblica territoriale; semplicemente tenta di mantenere viva una fiammella di una rete di servizi integrati territoriali in aree di degrado sociale che in questo momento i servizi pubblici hanno di fatto abbandonato.

Purtroppo anche la pediatria di famiglia è stata una foglia di fico che ha permesso questo abbandono. Si è sempre detto che ogni bambino aveva diritto al pediatra e che, unica in Europa, l’Italia garantiva a tutti un’assistenza di qualità. Ma le trasformazioni economiche e sociali sono state più veloci di questa asserzione un po’ burocratica e un po’ sindacale.

Isolamento sociale, emarginazione, immigrazione, crisi economica, hanno di fatto accentuato le disuguaglianze sociali e quindi nella salute, a cui la pediatria di famiglia, nella sua organizzazione fondamentalmente privatistica, non ha saputo/potuto rispondere, né avrebbe mai potuto, in maniera efficace.

Le grandi intuizioni della pediatria territoriale, della pediatria di comunità si sono in questi anni perdute anche a causa della “foglia di fico”. Ma solo la partecipazione ci salva, solo la visione comunitaria della salute può promuoverla realmente: in pratica i Consultori, o come si vogliono chiamare centri-hub territoriali integrati per la salute, sono ancora il presupposto per fare “salute”.

Trovare soluzioni a questi problemi che si sono creati in questi anni è ancora compito di tutti noi e/o di chi ce la fa, ma non bisogna nascondersi dietro un nemico che probabilmente non c’è, perché non c’è nessun disegno alternativo ma solo, in gran parte del paese, un’inerzia, un paravento efficientista dietro cui non c’è un pensiero, un’ideologia alternativa.

Sono convinto che un’altra narrazione sia possibile, che una politica attenta possa recuperare in chiave moderna le grandi conquiste della democrazia della salute che dal 1978 hanno cambiato la faccia del nostro SSN. È necessario riparlare della responsabilità dei risultati di salute piuttosto che dell’aziendalizzazione irresponsabile, dell’inutilità dell’efficienza formale senza efficacia, dei diritti universali non economicamente condizionabili, dell’impossibi-

lità della salute senza comunità, della necessità di avere il bambino e la famiglia al centro del sistema di reti sociali, sanitarie ed educative.

Nei sistemi complessi è necessario curare molto le connessioni, più che a volte i singoli insieme, e la relazione di sostegno e di cura è l’unico vettore, secondo me, che può garantire l’efficacia del nostro agire.

Ricreare i presupposti per una integrazione istituzionale, organizzativo-gestionale e professionale dei servizi sociali, sanitari ed educativi, con al centro la relazione con i nuclei familiari e le comunità, è il primo atto concreto che mi sentirei di sottoscrivere a pieno. Un abbraccio

Peppe Cirillo

### AAP e ipertensione

Riprendo il discorso sull’ipertensione a un anno circa di distanza dalla FAD su *Quaderni acp* (2016;23:198-205) perché l’American Academy of Pediatrics (AAP) ha pubblicato un aggiornamento delle linee guida (*Pediatrics*, settembre 2017), aggiornamento che d’ora in poi sarà quinquennale, soprattutto in considerazione dell’attuale scarsa quantità di studi pediatrici su questo argomento, auspicandone di conseguenza lo sviluppo.

Rispetto alla prima stesura delle LG, che risale al 2004, alcune novità ci sono:

1 L’aggiornamento dei valori dei percentili per età, prendendo ora in considerazione solamente i bambini e adolescenti normopeso: l’esclusione dei sovrappeso fa sì che gli attuali percentili siano sensibilmente inferiori ai precedenti e

di conseguenza il numero dei bambini da considerare ipertesi sarà conseguentemente più alto. In realtà, se confrontiamo la tabella 6 delle attuali LG, che definisce i valori da considerare meritevoli di controlli e/o approfondimento diagnostico in quanto corrispondenti al 90° centile (e che riportiamo per la sua utilità pratica e per la sua estensione ai bambini dei primi 3 anni di età) con la tabella 1 della FAD di *Quaderni acp*, possiamo vedere che le differenze sono di pochi mmHg (in media tra 1 e 2). Mi sembra che queste differenze incidano nella pratica clinica relativamente poco, considerando le ben note difficoltà obiettive di una misurazione “al millimetro” della PA.

2 Inoltre, sempre con riferimento a questa tabella, il 90° centile viene posizionato sui 120/80 mmHg dopo i 12 anni di età, semplificando così la tabella stessa.

3 Nella classificazione viene abolita la categoria della pre-ipertensione e di conseguenza qualsiasi valore sopra il 90° centile rientra nella diagnosi di ipertensione.

Vengono poi elencati 30 Key Action Statements, fornendo quindi delle indicazioni di ordine pratico. La maggioranza di queste hanno una evidenza di qualità moderata o scarsa e per la maggior parte dei casi ribadiscono raccomandazioni già fatte in precedenza. Quelle giudicate “forti” sono 9 ma mi pare che quelle che introducono qualcosa di nuovo possano essere riassunte

**TABELLA.** Valori di PA che richiedono ulteriori controlli ed eventuali accertamenti (da: Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Clinical Practice Guideline for Screening and Management of High Blood Pressure in Children and Adolescents. *Pediatrics* 2017;140(3):e20171904)

Età (anni)	PA, mm Hg			
	Maschi		Femmine	
	sistolica	diastolica	sistolica	diastolica
1	98	52	98	54
2	100	55	101	58
3	101	58	102	60
4	102	60	103	62
5	103	63	104	64
6	105	66	105	67
7	106	68	106	68
8	107	69	107	69
9	107	70	108	71
10	108	72	109	72
11	110	74	111	74
12	113	75	114	75
≥13	120	80	120	80

in due punti: il primo è un'indicazione più estensiva all'uso del monitoraggio continuo per 24 ore della PA (l'Holter pressorio per intendersi), in particolare per valori di PA situati sui percentili che venivano definiti pre-ipertensione e quando si sospetti un'ipertensione "da camice bianco" che, secondo gli autori, è destinata poi a rientrare nella normotensione quasi nel 50% dei casi; il secondo è la non indicazione in

tutti i bambini ipertesi a uno studio ecocardiografico, da eseguire solo nei bambini in cui, dopo l'insuccesso di interventi sugli stili di vita, si decida di iniziare una terapia farmacologica.

A parte queste ultime, sono state per lo più confermate raccomandazioni abbastanza ben definite (e quasi unanimemente accettate) in precedenza. Il gruppo estensore delle LG conclude ammettendo che ri-

mangono aperte alcune questioni per le quali, come dicevo sopra, ulteriori studi sono necessari: riguardano la diagnosi, la terapia e soprattutto il rischio di un danno d'organo e la non ancora risolta *vexata quaestio* dell'utilità dello screening o meno, e delle modalità con cui eventualmente impostarlo.

Chi vivrà vedrà!

Duccio Peratoner

## Indice delle Pagine elettroniche di Quaderni acp 24(5) 2017

### Newsletter pediatrica

- n.1 I bambini con sintomi somatici funzionali migliorano con la terapia psicologica secondo i risultati di una revisione sistematica che segnala tuttavia alcune questioni
- n.2 Secondo uno studio clinico pragmatico inglese il trattamento antibiotico topico o sistemico non porta beneficio nei bambini con eczema infetto di grado lieve
- n.3 La gestione del lattante febbrile sotto i 3 mesi rimane controversa: i risultati di uno studio di coorte
- n.4 L' introduzione del vaccino antirotavirus è stata efficace nel ridurre le ospedalizzazioni? Uno studio retrospettivo lo conferma
- n.5 Curare la stipsi funzionale anche con la fisioterapia del pavimento pelvico: un RCT dice di sì
- n.6 Prevenire l'allergia nei lattanti ad alto rischio con eczema offrendo l'uovo dai 6 mesi di età. I risultati di un RCT in doppio cieco con placebo
- n.7 Cochrane Database of Systematic Review: revisioni nuove o aggiornate luglio-agosto 2017

### Documenti

- d.1 Dimissione del neonato: documento della Task Force della SIN  
*Commento a cura di Augusto Biasini*
- d.2 I Vaccini e le Vaccinazioni. Un documento a cura della SIF, SITI, SIP, FIMP, FIMMG e approvato dall'ISS  
*Commento a cura di Rosario Cavallo*
- d.3 LA SALUTE DEI BAMBINI IN ITALIA. DOVE VA LA PEDIATRIA? IL PUNTO DI VISTA E LE PROPOSTE DELL'ACP  
Definire e attuare un programma nazionale di prevenzione e promozione della salute pre e periconcezionale  
*Commento a cura di Renata Bortolus*

### Ambiente e salute

- a&s.1 Cambiamento climatico: il ruolo delle strutture sanitarie per ridurre il riscaldamento globale
- a&s.2 Andamento di malattie attribuibili all'inquinamento dell'aria, un'analisi dal "Global Burden of Disease Study 2015"

### L'articolo del mese

- am.1 Visite domiciliari nel periodo neonatale: una revisione Cochrane

### Poster congressi

- p.1 Poster specializzandi (3° parte)  
Tabiano XXVI: Nessun dorma

### Narrare l'immagine

- ni.1 Vittorio Matteo Corcos, La morfinomane (The addict), 1899  
*Descrizione a cura di Cristina Casoli*  
*Impressioni di M. Gangemi e A. Brunelli*



# La prevenzione quaternaria: Wonca Italia ne parla in un Convegno a Lecce

Patrizia Elli

Pediatra, Milano

Al Congresso di Wonca (The World Organization of National Colleges, Academies and Academic Associations of General Practitioners/Family Physicians) di Rio de Janeiro del 2016 si è costituito uno Special Interest Group sulla prevenzione quaternaria che ha prodotto un proclama per sollecitare la discussione sull'argomento e indicare i campi in cui intende operare (per il testo completo vedi link su [www.coordinaementowoncaitalia.it](http://www.coordinaementowoncaitalia.it)). Viene definita prevenzione quaternaria "l'azione presa per proteggere le persone/pazienti da interventi medici che provocano più danni che benefici con l'obiettivo di ridurre la sovramedicalizzazione (sovradiagnosi e sovratratamento) e il danno iatrogeno". Nel proclama si legge inoltre: "Lavorare secondo la prevenzione quaternaria significa preoccuparsi delle condizioni di lavoro di chi fornisce la prestazione. Implica inoltre una buona performance nella consultazione medica. Gli strumenti utilizzati durante la visita medica e la creazione di un buon rapporto medico-paziente sono componenti indispensabili di una attenta assistenza secondo la prevenzione quaternaria."

## Il Convegno

In sintonia con quanto auspicato nel proclama di Rio de Janeiro, Wonca Italia (Coordinamento Italiano delle Società Scientifiche affiliate al WONCA) ha organizzato il Convegno che si è svolto a Lecce il 29-30/09/2017 dal titolo "Prevenire l'eccesso di cure con l'ascolto e la condivisione – Sovramedicalizzazione e prevenzione quaternaria." Il Convegno non aveva sponsor ed è stato reso possibile anche grazie al generoso contributo dell'ASL di Lecce.

La prevenzione quaternaria è un argomento di estrema attualità e interesse per i medici in generale e per i medici delle cure primarie in particolare in quanto prescrittori spesso oggetto di pressioni sia da parte dei pazienti che dell'industria.

Ha aperto il Convegno Ernesto Mola, presidente di Wonca Italia, che ha illustrato il razionale delle giornate e ha sottolineato il ruolo di advocacy del medico di famiglia. Ha inoltre richiamato l'attenzione sulle re-

sponsabilità dell'industria nell'incrementare l'uso inappropriato di test e terapie e l'importanza che quindi deve avere l'impostazione culturale della formazione delle nuove generazioni affinché acquisiscano consapevolezza del problema.

Marc Jamouille, cui si deve la definizione di prevenzione quaternaria, ha ripreso i concetti di prevenzione primaria, secondaria e terziaria mettendo in relazione la presenza o meno di malattia dal punto di vista del medico e del paziente nelle tre situazioni, riportando ancora una volta l'attenzione sui valori, le paure e le speranze dei pazienti e ricordando che la prevenzione quaternaria è anche un concetto che riguarda la collettività, quindi politico.

I risultati, riferiti da Paolo Longoni, di una indagine condotta tra i medici italiani, cui hanno partecipato anche i pediatri ACP, confermano che la percezione e la conoscenza del problema sono scarse e dunque la necessità di una maggiore divulgazione dell'argomento.

Oltre che nella fase di realizzazione del Convegno, ACP era presente nella prima giornata con Anna Maria Falasconi (che ha riportato sia il percorso di Choosing Wisely che il contributo di ACP all'omonimo progetto italiano promosso da Slow Medicine) e con Patrizia Elli che ha illustrato l'utilità di uno strumento come la Medicina Narrativa nella realizzazione della prevenzione quaternaria nei termini intesi da M. Jamouille e colleghi.

La presenza di ACP si inserisce in un rapporto di collaborazione con Wonca, iniziato nel 2005 in occasione dell'organizzazione del Congresso di Wonca Europe, e proseguito in Wonca Italia con progetti che riguardano il passaggio in cura dal PdF al MMG, il rischio radiologico, la partecipazione a Convegni e Workshop, il contributo a survey sui bisogni formativi circa la prevenzione quaternaria e il rischio radiologico. Numerosi i relatori stranieri che hanno affrontato l'argomento da diverse angolazioni: Anna Stavdal, presidente di Wonca Europa, ha analizzato i rischi dell'intervento medico e le cause della sovramedicalizzazione dopo aver presentato la struttura di Wonca Europa e i suoi obiettivi;

Johann Agust Sigursson, general practitioner in Islanda, ha presentato la Nordic position paper; Maria Rosaria Perez, rappresentante OMS, ha affrontato il problema della iperprescrizione degli esami radiologici.

Sono state riportate le evidenze di sovramedicalizzazione per alcune situazioni cliniche fonte di consultazioni frequenti nell'ambulatorio del medico di famiglia: il carcinoma tiroideo, il tumore della mammella, il tumore della prostata, la meniscectomia, il melanoma. La similitudine delle problematiche di gestione di politerapie dei nostri pazienti pediatrici con disabilità grave con quelle dei pazienti anziani rende particolarmente interessante l'esperimento condotto in Friuli e riportato da Rosario Falanga circa la possibilità di ridurre la politerapia (deprescribing) nell'anziano. Considerata l'influenza dei media sulla ipermedicalizzazione, non poteva mancare il contributo di un giornalista scientifico, Roberto Satolli, che, parlando di disease mongering, ha presentato alcuni scenari come l'impennata di dipendenze da oppiacei per eccessivo uso di antidolorifici evidenziata negli Stati Uniti, ma che verosimilmente potrebbe a breve riguardare anche noi.

Da segnalare anche una folta rappresentanza di giovani medici del Movimento Giotto che, oltre ad aver dedicato all'argomento un workshop il giorno precedente l'inizio del Convegno, ha affrontato il problema dei bisogni formativi dei giovani medici: argomento che ovviamente non si è esaurito nella relazione presentata ma che prevede ulteriori incontri già prefissati. Piacevoli e stimolanti le presentazioni dei pazienti simulati da parte di Fabrizio Valcanover e Norma Sartori, focalizzati su problematiche ambulatoriali a rischio di ipermedicalizzazione.

Il Convegno si è concluso con una tavola rotonda che ha discusso il progetto riguardante la produzione di una position paper sulla sovramedicalizzazione che dovrebbe diventare un nuovo standard per Wonca Europa e per le cure primarie.

✉ [patriel52@gmail.com](mailto:patriel52@gmail.com)

# Indice delle rubriche

## Volume 24 anno 2017

### Aggiornamento avanzato

Nuove indicazioni allergologiche per l'alimentazione complementare	<i>Carlo Caffarelli, Dora Di Mauro, Carla Mastrorilli, Francesca Cipriani, Giampaolo Ricci</i>	4	169
Screening neonatale per la malattia drepanocitica: cosa si fa nel mondo, cosa si fa in Europa, perché in Italia?	<i>Raffaella Colombatti, Piera Samperi, Federica Menzato, Giovanna Russo, Laura Sainati</i>	5	210

### A colpo d'occhio

Rx e TAC in bambina con dolore e segni di flogosi al tallone da alcune settimane		3	98
Rigonfiamento del torace superiore e del collo in bambino con tosse e broncospasmo	<i>Rubrica a cura di Enrico Valletta e Martina Fornaro</i>	4	162
Lesioni cutanee al tronco in ragazza di 12 anni		5	224
Rx del torace in bambino di 5 anni con febbre da 3 giorni		6	252

### Angolo della comunità

Alimentazione complementare dai 3-4 mesi e rischio di allergia: i risultati dell'EAT study		1	36
--------------------------------------------------------------------------------------------	--	---	----

### Congressi controlloce

Feriti dentro: tutelare i minori vittime di violenza		1	48
GenitoriPiù... dalla teoria alla pratica	<i>Leonardo Speri, Lara Simeoni</i>	2	96
La prevenzione quaternaria: Wonca Italia ne parla in un Convegno a Lecce	<i>Patrizia Elli</i>	6	284

### Editoriale

Domanda e offerta	<i>Enrico Valletta</i>	1	1
Essere promotori, oltre che artefici della produzione di conoscenza	<i>Federica Zanetto</i>	1	2
Il "rigoroso Corchia": un ricordo di Carlo	<i>Dante Baronciani</i>	2	49
Bella 20 anni dopo	<i>Maurizio Bonati</i>	2	50
Il Centro OMS di Verona celebra 30 anni e diventa sede internazionale del "Cochrane Global Mental Health"	<i>Corrado Barbui, Marianna Purgato</i>	2	51
La FAD di <i>Quaderni acp</i> : quale ricaduta?	<i>Michele Gangemi</i>	2	52
Luci e ombre dei big data	<i>Antonio Addis, Alessandro Rosa</i>	3	97
Con i bambini e con i genitori	<i>Federica Zanetto</i>	3	99
ACP. Lavori in corso	<i>Federica Zanetto</i>	4	145
Counselling vaccinale: serve o non serve?	<i>Patrizia Elli</i>	4	148
Il dottore dei libri	<i>Michele Gangemi</i>	4	149

La dimissione del neonato in Italia tra il dire e il fare	<i>Augusto Biasini</i>	5	193
Cortona, 12-14 ottobre 2017. Incroci e parole al 29° Congresso Nazionale ACP	<i>Federica Zanetto</i>	6	241
Il martello e l'incudine	<i>Enrico Valletta, Antonella Brunelli</i>	6	242
Adolescenti e smartphone, dobbiamo tutti fare di più	<i>Augusto Biasini</i>	6	243

### Endocrinologia pratica per il pediatra

Una strana amenorrea	<i>Brunetto Boscherini, Daniela Galeazzi</i>	6	258
----------------------	----------------------------------------------	---	-----

### Esperienze

Un luogo in cui l'infanzia resiste	<i>Teresa Mariano Longo</i>	2	84
------------------------------------	-----------------------------	---	----

### Farmacipi

Trattamento del vomito da gastroenterite acuta in età pediatrica	<i>Antonio Clavenna</i>	3	136
Prescrizione appropriata degli antibiotici? Si può fare!	<i>Antonio Clavenna, Daniele Piovani</i>	6	270

### Film

<i>Indivisibili</i> : sceneggiata napoletana e tragedia		1	38
<i>Io, Daniel Blake</i>		2	89
<i>Moonlight</i>		3	140
<i>Tutto quello che vuoi</i> : presente e passato nel terzo film di Francesco Bruni		4	188
Una <i>Ninna Nanna</i> per la depressione post partum		5	237
Avere occhi e non saper vedere <i>il colore nascosto delle cose</i>		6	277

### Focus

Le politiche vaccinali in Italia. Intervista a Stefania Salmaso	<i>A cura di Rosario Cavallo</i>	5	214
-----------------------------------------------------------------	----------------------------------	---	-----

### Formazione a distanza

La tubercolosi nell'infanzia: cosa deve ancora sapere e saper fare il pediatra	<i>Massimo Farneti, Carlotta Farneti</i>	1	3
Algoritmo diagnostico per l'anemia in età pediatrica	<i>Federica Menzato, Vania Munaretto, Raffaella Colombatti, Maria Caterina Putti, Laura Sainati</i>	2	53
Sintomi di esordio in età pediatrica che preludono a malattie psichiatriche dell'adulto	<i>Lucio Rinaldi</i>	3	100
Il bambino neglect: cosa deve sapere il pediatra	<i>Carla Berardi, Alessandra Paglino</i>	4	150
Il trattamento di urgenza delle aritmie in età pediatrica	<i>Rodolfo Paladini</i>	5	194

Dalla prevenzione alle nuove terapie: gestione condivisa del bambino con fibrosi cistica	<i>Maria Cristina Lucanto, Giuseppe Magazzù</i>	6	244	La verifica della percezione cromatica dei bambini mediante il test HRR	<i>Elena Cattaneo, Alessio Facchin, Silvio Maffioletti</i>	2	80
<b>Forum</b>				I biosimilari, gemelli diversi	<i>Enrico Valletta, Martina Fornaro</i>	6	260
Denatalità: cause, conseguenze e possibili rimedi	<i>Carlo Corchia</i>	1	20	La nuova legge sulla responsabilità professionale: cosa cambia in punto di linee guida?	<i>Matteo Bolcato, Marianna Russo, Anna Aprile</i>	6	263
<b>I tropici in ambulatorio</b>				Il consenso informato nella pratica pediatrica	<i>Laura Palazzani, Leonardo Nepi</i>	6	268
I tropici in ambulatorio: la malaria	<i>Fabio Capello</i>	3	123	<b>Info: notizie sulla salute</b>			
I tropici in ambulatorio: dengue, chikungunya e leishmaniosi	<i>Fabio Capello, Enrico Valletta</i>	4	181	Le leggi per proteggere l'allattamento sono inadeguate nella maggior parte dei Paesi		1	44
I tropici in ambulatorio: infezioni e infestazioni intestinali	<i>Fabio Capello</i>	5	221	Il monitoraggio è essenziale per l'applicazione UNICEF lancia il rapporto "La Condizione dell'Infanzia nel Mondo 2016"		1	44
<b>Il bambino e la legge</b>				Le cose vanno meglio con la Coca?		2	92
Unione civile: sappiamo proprio tutto?	<i>Augusta Tognoni</i>	2	76	Cibi industriali per i nostri bambini? No grazie!		2	92
"Legge ZAMPA: n. 47 del 7/4/2017" Disposizioni in materia di misure di protezione dei minori stranieri non accompagnati	<i>Augusta Tognoni</i>	5	232	Minori stranieri		3	141
<b>Il caso che insegna</b>				Nati per Contare		3	141
"Una tosse molto diversa dalle altre..."	<i>Andrea Smarrazzo, Federica de Seta, Paolo Siani</i>	4	176	Fronte comune per difendere il Sistema Sanitario Nazionale		3	141
Quando il dolore addominale cronico è qualcosa in più: una milza "ballerina"	<i>Carla Russo, Martina Rezzuto, Andrea Smarrazzo, Federica de Seta, Claudio Santoro, Paolo Siani</i>	6	256	Il bilancio dell'Organizzazione Mondiale della Sanità		4	189
<b>Il primi mille</b>				Il marketing dei vaccini in India		4	190
Investire nell'infanzia. La prospettiva economica e il caso italiano	<i>Vittorio Daniele</i>	1	25	Il Ministero della Salute delle Filippine proibisce le donazioni di sostituti del latte materno durante le emergenze		4	190
La grande scommessa	<i>Gigi Di Fiore</i>	2	70	Un nuovo Ospedale amico		5	238
Il Programma 1000 Giorni a Roma: un anno di lavoro	<i>Elisa Serangeli, Flaminia Trapani, Pamela Caprioli, Virna D'Antuono, Mara Bitetto, Alessandro Telloni, Maria Edoarda Trillo, Eliana Coltura, Giuseppe Cirillo</i>	3	103	Come si finanzia la salute globale		5	238
Fiocchi in Ospedale: un progetto per sostenere i neogenitori al momento dell'arrivo di un figlio e promuovere la salute dei primi 1000 giorni di vita	<i>Antonella Troilo, Francesca Romana Marta</i>	5	208	Nascere in Lombardia		5	239
<b>Il punto su</b>				Sfruttamento minorile		6	278
Messaggi fuorvianti sull'introduzione precoce di alimenti allergizzanti	<i>Adriano Cattaneo, Sergio Conti Nibali</i>	1	31	Fibre, queste nobili "sconosciute"		6	278
Il Royal College of Pediatrics and Child Health e i finanziamenti dall'industria dei lattini	<i>Adriano Cattaneo</i>	2	77	UNICEF e OMS e la Settimana Mondiale dell'Allattamento		6	278
Contributi delle industrie e conflitti di interesse: un aggiornamento	<i>Costantino Panza</i>	2	79	Guida dell'OMS		6	279
				Sostegno per l'Inclusione Attiva		6	279
				<b>Infogenitori</b>			
				La tubercolosi: un vecchio fantasma?		1	11
				Un postino in "Ferrari Testarossa": informazioni per genitori sull'anemia		2	62
				Emozioni... e ancora emozioni	<i>Stefania Manetti, Costantino Panza, Antonella Brunelli</i>	3	106
				La prima volta che siamo nati		4	158
				Cuor che batte...		5	200
				La fibrosi cistica		6	253
				<b>Lettere</b>			
				Ipertensione		1	42
				Piano Nazionale Vaccini		2	94
				La Neuropsichiatria Infantile in Italia: una vera emergenza		2	94
				Omogenitorialità		3	143
				Convegno di Tabiano		3	144
				Sigarette elettroniche e rischio di intossicazione nel bambino		4	191
				Vaccine hesitancy e...		4	191
				Lettera a Carlo e alla mia generazione		4	192

Il registro tumori per l'infanzia in Campania: un primo passo per cominciare a capire	5	240
Pediatri e vaccinazioni	6	281
Lettera a Carlo e alla mia generazione	6	281
AAP e ipertensione	6	282

**Libri**

Parlare di ISIS ai bambini	<i>Alberto Pellai, Edgar Morin</i>	1	39
Tutta un'altra scuola! Quella di oggi ha i giorni contati	<i>Giacomo Stella</i>	1	39
L'alimentazione complementare responsiva. Una guida allo svezzamento per educatori e operatori sanitari dell'infanzia	<i>Maurizio Iaia</i>	1	40
Il nome di Dio è Misericordia	<i>Francesco</i>	1	40
Contro il mercato della salute	<i>Iona Heath</i>	1	40
Numeri per parlare	<i>Carla Bazzanella</i>	2	90
Manuale di psicoterapia centrata sulla genitorialità	<i>Nathalie Nanzler</i>	2	90
Mio fratello rincorre i dinosauri: storia mia e di Giovanni che ha un cromosoma in più	<i>Giacomo Mazzariol</i>	2	91
Un pappagallo volò sull'Ijssel	<i>Kader Abdolah</i>	2	91
Campanelli Verdi e Rossi	<i>Aa.Vv.</i>	3	138
Le otto montagne	<i>Paolo Cognetti</i>	3	138
Inquinamento e salute dei bambini	<i>Giacomo Toffol, Laura Reali, Laura Todesco (a cura di)</i>	3	138
Proust era un neuroscienziato	<i>Jonah Lebrer</i>	3	139
Muschio	<i>David Cirici</i>	4	185
Maciste in giardino	<i>Guido Quarzo</i>	4	185
Maionese, ketchup o latte di soia	<i>Gaia Guasti</i>	4	185
Quella peste di Sophie	<i>Contessa di Ségur</i>	4	186
L'estate che conobbi il Che	<i>Luigi Garlando</i>	4	186
Il viaggio di Lea	<i>Giulia Risari</i>	4	186
Nove braccia spalancate	<i>Benny Lindelauf</i>	4	186
Smart	<i>Kim Slater</i>	4	187
Ultimo venne il verme	<i>Nicola Cinquetti</i>	4	187
Orfanza	<i>Athos Zontini</i>	5	234
La lingua geniale	<i>Andrea Marcolongo</i>	5	234
9 ragioni per amare il greco			
Il desiderio che ama il lutto	<i>Sarantis Thanopoulos</i>	5	235
Numero 11	<i>Jonathan Coe</i>	5	235
Rêverie e trasformazioni tra madre e bambino. Esperienze di osservazione in famiglia e in ambiente ospedaliero e riabilitativo	<i>Isabella Schiappadori, Sandra Perobelli, Lucilla Rebecca</i>	6	274
Nemesi	<i>Philip Roth</i>	6	274
Voci del verbo andare	<i>Jenny Erpenbeck</i>	6	275
Facilitare la comprensione della malattia nel bambino	<i>Michele Capurso</i>	6	275

**Lo specializzando**

Neo-specialisti in UK: terra di esodo o controesodo?	<i>Naire Sansotta, Fabio Capello</i>	2	94
---------------------------------------------------------	------------------------------------------	---	----

**Narrative e dintorni**

Quando la pediatria incontra la pedagogia	<i>Michela Schenetti, Elisa Guerra, Enrico Valletta</i>	3	127
Una proposta di formazione per promuovere il dialogo in pediatria di base. Lo Scaffolding psicologico alla relazione sanitaria	<i>Maria Francesca Freda, Francesca Dicé</i>	3	130

**Nati per Leggere**

I bisogni dei bambini al centro delle politiche culturali e del welfare della Regione Lombardia	<i>Giovanna Malgaroli</i>	1	46
Intervista al nuovo presidente Associazione Italiana Biblioteche (AIB)	<i>Stefania Manetti</i>	6	280

**Occhio alla pelle**

Strane macchie blu sul tronco	<i>Iria Neri</i>	2	75
Un pomfo vuol dire sempre orticaria... o no?	<i>Iria Neri</i>	4	179

**Offside**

La magia dello stare in pace procura occasioni di bellezza. La fiaba: una esperienza nella scuola primaria	<i>Paola Dalle Pezze</i>	1	34
Assonanze pedagogiche nell'apprendimento: pedagogia scientifica di Maria Montessori e pedagogia della gestione mentale di Antoine de La Garanderie	<i>Anna Brigandì</i>	3	133
Maria Montessori: antesignana di un dialogo tra educazione e neuroscienze	<i>Anna Brigandì</i>	5	228

**Osservatorio internazionale**

Il Parlamento Britannico e le mutilazioni genitali femminili	<i>Enrico Valletta</i>	1	23
Vaccinazioni: tra il dire e il fare...	<i>Stefania Manetti</i>	2	68
Agevolazioni per la celiachia: a rischio in Gran Bretagna?	<i>Paola Fernicola, Fabio Capello, Enrico Valletta</i>	4	174
La Scienza People-friendly	<i>Stefania Manetti</i>	5	206

**Research letter**

Le comunicazioni orali presentate dagli specializzandi al Congresso Tabiano XXVI		3	107
Le comunicazioni orali presentate dagli specializzandi al Congresso Tabiano XXVI		4	163

**Ricerca**

Affrontare l'obesità nell'ambulatorio del Pediatra di Famiglia	<i>Vincenza Briscioli, Maria Stefania Bellesi, Irene Benaglio, Alessandra Buracci, Laura Imperadori, Ivanna Laschioli, Daniela Caminada, Barbara Corsi, Bruna Faletti, Barbara Fogazzi, Giuseppe Marchese, Pietro Minini, Elio Tironi, Ettore Tomagra, Danilo Viggiani, Claudia Pastorelli, Genny Poetini, Tiziana Torri, Stefano Poli, Rita Tanas</i>	2	63
Abilità conversazionali assertive e responsive nei bambini late talker di 24-36 mesi	<i>Serena Bonifacio, Luigi Girolametto, Marcella Montico</i>	4	159

**Salute mentale**

Promozione della matematica nei bambini in età prescolare	<i>Intervista di Angelo Spataro a Maria Teresa Pantina</i>	1	19
Il ritardo mentale lieve	<i>Intervista di Angelo Spataro a Giacomo Stella</i>	3	112
Disturbo dello spettro autistico ad alto funzionamento	<i>Intervista di Massimo Soldateschi ad Antonio Narzisi</i>	4	167

**Salute pubblica**

Gravidanza, neogenitorialità e tossicodipendenza III. Aspetti psicologici e socio-sanitari nell'assistenza alla donna e nella tutela del neonato	<i>Antonella Liverani, Teresa I. Ercolanese, Rita M. Pukvirenti, Enrico Valletta</i>	1	12
Verso un Pronto Soccorso a dimensione di bambino	<i>Luciano Pinto, Antonio Urbino, Riccardo Lubrano, Battista Guidi, Stefania Zampogna, Paolo Siani</i>	1	15
Dalla salute riproduttiva alla salute dei bambini: perché "Pensarci prima" può fare la differenza	<i>Renata Bortolus, Stefania Ruggeri, Eleonora Agricola, Elena Cesari, Maria Carmen Verga, Pierpaolo Mastroiacovo</i>	5	201

**Saper fare**

Incontrare gli adolescenti e le loro famiglie nei nostri ambulatori	<i>Miriana Callegari, Claudia Grossi, Franco Mazzini, Nicoletta Modena, Debora Senni, Maria Luisa Zuccolo</i>	5	225
---------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---	-----

**Scenario**

Cibo a pezzi già dai sei mesi? E se poi si soffoca?	<i>Manuela Musetti, Maddalena Marchesi, Luisa Seletti</i>	3	116
Il massaggio infantile: uno scenario clinico	<i>Costantino Panza</i>	5	218

**Storie che insegnano**

Parlare con il bambino può cambiare la relazione con la mamma	<i>Gianni Garrone, Maria Merlo, Paolo Fiammengo, Paola Ghiotti, Chiara Guidoni, Antonietta Innocenti, Patrizia Levi, Lia Luzzato, Monica Montingelli, Paolo Morgando, Gianna Patrucco, Ivo Picotto, Danielle Rollier</i>	3	119
---------------------------------------------------------------	--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---	-----

**Vaccinacipi**

Gli Amish e il morbillo	<i>Franco Giovanetti</i>	1	37
Vera o falsa epidemia?	<i>Franco Giovanetti</i>	2	87
Il morbillo	<i>Rosario Cavallo</i>	3	137
Il vaccino 4CMenB	<i>Franco Giovanetti</i>	4	184
Il ritorno dell'obbligo vaccinale	<i>Rosario Cavallo, Franco Giovanetti</i>	6	272

## 51° Rapporto sulla situazione sociale del Paese/2017

Giunto alla 51ª edizione, il Rapporto Censis prosegue l'analisi e l'interpretazione dei più significativi fenomeni socio-economici del Paese, individuando i reali processi di trasformazione della società italiana. Su questi temi si soffermano le «Considerazioni generali» che introducono il Rapporto. Nella seconda parte, «La società italiana al 2017», vengono affrontati i processi di maggiore interesse emersi nel corso dell'anno. Nella terza e quarta parte si presentano le analisi per settori: la formazione, il lavoro, il welfare e la sanità, il territorio e le reti, i soggetti e i processi economici, i media e la comunicazione, la sicurezza e la cittadinanza.

FaD 2018

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

# QACP

- ✓ La sepsi e lo shock settico in età pediatrica: cosa deve sapere il pediatra  
*M. Sarno, F. Rosanio, P. Siani*
- ✓ Comunicazione di diagnosi difficile... ma non solo  
*M. Jankovic, M. Gangemi*
- ✓ I sanguinamenti del tratto gastrointestinale  
*M. Fornaro, E. Valletta*
- ✓ Le deformità del rachide dell'adolescente: l'approccio del pediatra  
*C. Zoccali, J. Baldi*
- ✓ La sindrome metabolica in età pediatrica: quando sospettarla, come intervenire  
*A. Marsciani, A. Pedini*
- ✓ La bronchiolite  
*L. De Seta, F. De Seta*

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

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

**18**  
ECM\*

**Editoriale**

241 Cortona, 12-14 ottobre 2017. Incroci e parole al 29° Congresso Nazionale ACP

*Federica Zanetto*

242 Il martello e l'incudine

*Enrico Valletta, Antonella Brunelli*

243 Adolescenti e smartphone, dobbiamo tutti fare di più

*Augusto Biasini*

**Formazione a distanza**

244 Dalla prevenzione alle nuove terapie: gestione condivisa del bambino con fibrosi cistica

*Maria Cristina Lucanto, Giuseppe Magazzù*

**A colpo d'occhio**

252 Rx del torace in bambino di 5 anni con febbre da 3 giorni...

*Rubrica a cura di Enrico Valletta e Martina Fornaro*

**Infogenitori**

253 La fibrosi cistica

*Stefania Manetti, Costantino Panza, Antonella Brunelli*

**Il caso che insegna**

256 Quando il dolore addominale cronico è qualcosa in più: una milza "ballerina"

*Carla Russo, Martina Rezzuto, Andrea Smarrazzo,*

*Federica de Seta, Claudio Santoro, Paolo Siani*

**Endocrinologia pratica per il pediatra**

258 Una strana amenorrea

*Boscherini Brunetto, Daniela Galeazzi*

**Il punto su**

260 I biosimilari, gemelli diversi

*Enrico Valletta, Martina Fornaro*

263 La nuova legge sulla responsabilità professionale: cosa cambia in punto di linee guida?

*Matteo Bolcato, Marianna Russo, Anna Aprile*

268 Il Consenso Informato nella Pratica Pediatrica

*Laura Palazzani, Leonardo Nepi*

**Farmacipi**

270 Prescrizione appropriata degli antibiotici? Si può fare!

*Antonio Clavenna, Daniele Piovani*

**Vaccinacipi**

272 Il ritorno dell'obbligo vaccinale

*Rosario Cavallo, Franco Giovanetti*

**Libri**

274 Rêverie e trasformazioni tra madre e bambino.

Esperienze di osservazione in famiglia e in ambiente ospedaliero e riabilitativo *Isabella Schiappadori,*

*Sandra Perobelli, Lucilla Rebecca*

274 Nemesi *Philip Roth*

275 Voci del verbo andare *Jenny Erpenbeck*

275 Facilitare la comprensione della malattia nel bambino *Michele Capurso*

**Film**

277 Avere occhi e non saper vedere il colore nascosto delle cose

**Info**

278 Sfruttamento minorile

278 Fibre, queste nobili "sconosciute"

278 UNICEF e OMS e la Settimana Mondiale dell'Allattamento

279 Guida dell'OMS

279 Sostegno per l'Inclusione Attiva

**Nati per leggere**

280 Intervista al nuovo presidente Associazione Italiana Biblioteche (AIB)

*Stefania Manetti*

**Lettere**

281 Pediatri e vaccinazioni

281 Lettera a Carlo e alla mia generazione

282 AAP e ipertensione

**Congressi in controluce**

284 La prevenzione quaternaria: Wonca Italia ne parla in un convegno a Lecce

*Patrizia Elli*

**285 Indice delle rubriche 2017****Come iscriversi o rinnovare l'iscrizione all'ACP**

La quota d'iscrizione per l'anno 2017 è di 100 euro per i medici, 10 euro per gli specializzandi, 30 euro per il personale sanitario non medico e per i non sanitari. Il versamento può essere effettuato tramite il c/c postale n. 12109096 intestato a Associazione Culturale Pediatri, Via Montiferru, 6 - Narbolia (OR) (indicando nella causale l'anno a cui si riferisce la quota), oppure attraverso una delle altre modalità indicate sul sito [www.acp.it](http://www.acp.it) alla pagina "Come iscriversi". Se ci si iscrive per la prima volta occorre compilare il modulo per la richiesta di adesione presente sul sito [www.acp.it](http://www.acp.it) alla pagina "Come iscriversi" e seguire le istruzioni in esso contenute, oltre a effettuare il versamento della quota come sopra indicato. Gli iscritti all'ACP hanno diritto a ricevere la rivista bimestrale Quaderni acp, le pagine elettroniche di Quaderni acp, la Newsletter mensile Appunti di viaggio e la Newsletter quadrimestrale *Fin da piccoli* del Centro per la Salute del Bambino, richiedendola all'indirizzo [info@csbonlus.org](mailto:info@csbonlus.org). Hanno anche diritto a uno sconto sulla iscrizione alla FAD dell'ACP alla quota agevolata di 60 euro anziché 80; a uno sconto sulla quota di abbonamento a Medico e Bambino (come da indicazioni sull'abbonamento riportate nella rivista); a uno sconto sulla quota di iscrizione al Congresso nazionale ACP. Gli iscritti possono usufruire di iniziative di aggiornamento e formazione. Potranno anche partecipare a gruppi di lavoro tra cui quelli su ambiente, vaccinazioni, EBM. Per una informazione più completa visitare il sito [www.acp.it](http://www.acp.it)