

In questo numero:

Maggio - Giugno 2019 / Vol. 26 n.3

Newsletter pediatrica pag. n.1

Attività fisica, schermi elettronici, sonno e sviluppo cognitivo: quali associazioni? I risultati di uno studio osservazionale su bambini di 8-11 anni

Documenti pag. d.2

Dentro la ricerca: la persona prima di tutto. Una proposta in 10 punti

Ambiente & Salute pag. a&s.1

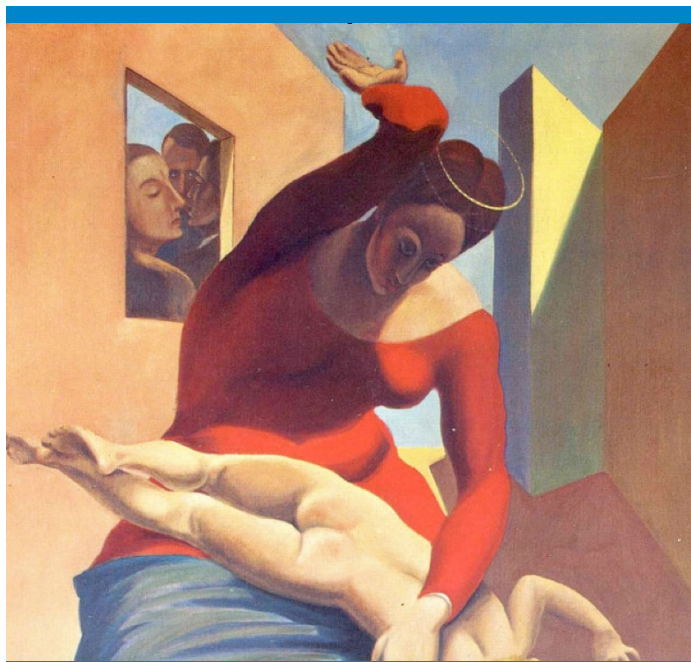
Effetti degli inceneritori sulla salute umana

L'articolo del mese pag. am.1

La nutrizione enterale domiciliare: un percorso da presidiare con attenzione

Poster pag. p.1

I poster degli specializzandi (2° parte) - "Da Tabiano a Parma...", 14-16 febbraio 2019



*Max Ernst, La Vergine sculaccia il Bambino Gesù davanti a tre testimoni: André Breton, Paul Eluard e lo stesso artista, 1926 (particolare)*

## Newsletter pediatrica ACP

- n.1 Attività fisica, schermi elettronici, sonno e sviluppo cognitivo: quali associazioni? I risultati di uno studio osservazionale su bambini di 8-11 anni
- n.2 Disturbi acuti ipercinetici del movimento: dati di uno studio retrospettivo condotto in Pronto Soccorso pediatrici italiani
- n.3 Cochrane Database of Systematic Review: revisioni nuove o aggiornate maggio-giugno 2019

## Documenti

- d.1 Progetto Sorveglianza Bambini 0-2 anni: finalità, metodologia e risultati della Sperimentazione  
Commento a cura di Leonardo Speri
- d.2 Dentro la ricerca: la persona prima di tutto.  
Una proposta in 10 punti  
Commento a cura di A. Clavenna e M. F. Siracurano
- d.3 “Vaccini in età pediatrica e rifiuto vaccinale: riflessioni etiche”, parere redatto dal Comitato Etico per la Pratica Clinica Pediatrica con valenza regionale c/o Azienda Ospedaliera di Padova del 10 luglio 2017  
Commento a cura di Massimo Valsecchi

## Ambiente & Salute

- a&s.1 Effetti degli inceneritori sulla salute umana

## L' Articolo del Mese

- am.1 La nutrizione enterale domiciliare: un percorso da presidiare con attenzione  
Commento a cura di Daniele De Brasi

## Poster congressi

- p.1 Poster specializzandi (2° parte)  
“Da Tabiano a Parma...”, 14-16 febbraio 2019

## Narrare l'immagine

- ni.1 Max Ernst, La Vergine sculaccia il Bambino Gesù davanti a tre testimoni: André Breton, Paul Eluard e lo stesso artista, 1926  
Descrizione a cura di Cristina Casoli  
Impressioni di Stefania Manetti e Giancarlo Biasini

## Direttore

*Michele Gangemi*

## Coordinatore

*Costantino Panza*

## Comitato editoriale

*Laura Brusadin  
Claudia Mandato  
Maddalena Marchesi  
Costantino Panza  
Patrizia Rogari  
Giacomo Toffol*

## Collaboratori

Gruppo PuMP ACP  
Gruppi di lettura della  
*Newsletter Pediatrica*  
Redazione di Quaderni acp

## Presidente ACP

*Federica Zanetto*

## Progetto grafico ed editing

### Programmazione web

*Gianni Piras*

## Internet

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

## Redazione

[redazione@quaderniacp.it](mailto:redazione@quaderniacp.it)

---

## Electronic pages Quaderni ACP index (number 3, 2019)

### ACP Paediatric Newsletter

- n.1 Physical activity, electronic screens, sleep and cognitive development: which associations? The results of an observational study on children aged 8-11
- n.2 Acute hyperkinetic movement disorders: data from a retrospective study conducted in the Italian pediatric emergency departments
- n.3 Cochrane Database of Systematic Review: new and updated revisions May-June 2019

## Documents

- d.1 Children 0-2 years Surveillance Project: purpose, methodology and results of the Experimentation  
Comment by Leonardo Speri
- d.2 Inside the research: the person first of all. A 10-point proposal  
Comment by A. Clavenna and M.F. Siracusano
- d.3 “Vaccines in pediatric age and vaccination refusal: ethical reflections”, opinion drafted by the Regional Ethics Committee for the Pediatric Clinical Practice in the Padua Hospital District (10 July 2017).  
Comment by Massimo Valsecchi

## Environment & Health

- a&s.1 Effects of incinerators on human health

## Article of the month

- am.1 Enteral nutrition at home: an analysis of problems and some possible solutions

## Congress Posters

- p.1 “Da Tabiano a Parma...” (second part)

## Telling the image

- ni.1 Max Ernst, La Vergine sculaccia il Bambino Gesù davanti a tre testimoni: André Breton, Paul Eluard e lo stesso artista, 1926  
Description by Cristina Casoli  
Impression of Stefania Manetti and Giancarlo Biasini

# Attività fisica, schermi elettronici, sonno e sviluppo cognitivo: quali associazioni? I risultati di uno studio osservazionale su bambini di 8-11 anni

Walsh JJ, Barnes JD, Cameron JD et al.

Associations between 24 hour movement behaviours and global cognition in US children: a cross-sectional observational study  
Lancet Child Adolesc Health. 2018;2(11):783-791

*Negli ultimi decenni è cresciuto l'interesse nel comprendere possibili correlazioni tra attività fisica, durata e qualità del sonno, e più recentemente tempo di esposizione agli schermi e funzioni cognitive nei bambini. Mentre la correlazione tra adeguato riposo notturno e sviluppo cognitivo è sostenuta da solide evidenze, ad oggi non è completamente compreso l'effetto di attività fisica ed esposizione agli schermi. Nel 2016 sono state pubblicate le linee guida The Canadian 24-Hour Movement Guidelines for Children and Youth che hanno fornito specifiche raccomandazioni (60 minuti di attività fisica di intensità moderata – intensa, non più di 2 ore di esposizione allo schermo al giorno, e 9-11 ore di sonno continuativo per notte) con lo scopo di promuovere uno stato di salute ottimale nei bambini. Gli autori di questo studio hanno voluto verificare su un campione di bambini americani di 8-11 anni, se l'aderenza a queste raccomandazioni fosse associata a capacità cognitive superiori. I risultati hanno mostrato che solo il 5% dei ragazzi seguiva tutte e tre le raccomandazioni; l'associazione con un livello cognitivo superiore era significativa sia per il gruppo con solo ridotta esposizione agli schermi, che insieme ad adeguato sonno notturno, mentre non è stata rilevata alcuna associazione con attività fisica, da sola o in combinazione con le altre raccomandazioni. L'affidabilità delle conclusioni è limitata dalla modalità di selezione del campione e dal tipo di studio (osservazionale trasversale), che non può dare valide indicazioni tra causa (esposizione a sonno, schermi, attività fisica) ed effetto (cognizione).*

## **Physical activity, electronic screens, sleep and cognitive development: which associations? The results of an observational study on children aged 8-11**

*In recent decades, interest in understanding possible correlations between physical activity, duration and quality of sleep has increased, and more recently the correlation regarding the time of exposure to screens and cognitive functions in children. While the correlation between adequate nocturnal rest and cognitive development is supported by solid evidence, to date the effect of physical activity and screens exposure is not completely understood. In 2016 The Canadian 24-Hour Movement Guidelines for Children and Youth were published, which provided specific recommendations (60 minutes of moderate-intense physical activity, no more than 2 hours a day of screen exposure, and 9 - 11 hours of continuous sleep per night) with the aim of promoting optimal health in children. The authors of this study wanted to verify on a sample of American children aged 8-11, whether adherence to these recommendations was associated with higher cognitive abilities. The results showed that only 5% of the children followed all three recommendations. The association with a higher cognitive level was significant both for the*

*group with only reduced screens exposure and with the group with reduced screens exposure and adequate nocturnal sleep. No association was found with physical activity alone or in combination with the other recommendations. The reliability of the conclusions is limited by the method of selection of the sample and the type of study (transversal observational) that cannot give valid indications between cause (exposure to sleep, screens, physical activity) and effect (cognition).*

## **Metodo**

### **Obiettivo (con tipo studio)**

Studio osservazionale cross-sectional effettuato per valutare se l'aderenza alle Linee Guida Canadesi (The Canadian 24-Hour Movement Guidelines for Children and Youth\*) che raccomandano almeno 60 minuti di attività fisica di intensità moderata - intensa, non più di 2 ore di esposizione allo schermo (screen time) al giorno, e 9-11 ore di sonno continuativo per notte, si associ a capacità cognitive superiori nei bambini di 8-11 anni.

### **Popolazione**

4.524 ragazzi statunitensi di età compresa tra 8 e 11 anni, rappresentativi di 21 aree degli USA in uno studio longitudinale sullo sviluppo cognitivo del cervello adolescenziale (Adolescent Brain Cognitive Development (ABCD) study). Sono stati considerati eligibili i ragazzi che hanno visitato il sito web della ricerca e completato questionari riguardanti una serie di informazioni incluse le misure auxologiche. Non era previsto alcun criterio di esclusione, eccetto l'età e la mancata frequenza di una scuola elementare pubblica o privata.

### **Esposizione**

Questionario al tempo 0 dello studio longitudinale sulle abitudini giornaliere riguardanti attività fisica, screen time e sonno notturno. L'attività fisica è stata valutata con domande sul numero di giorni in cui vi era stata attività fisica per almeno 60 minuti al giorno nei sette giorni precedenti. Le ore giornaliere trascorse davanti allo schermo sono state valutate mediante una survey (Youth Screen Time Survey) che tiene in considerazione sia i giorni scolastici, sia il fine settimana e che misura le ore trascorse in varie attività ricreative basate sull'uso di uno schermo (es. televisione e uso di social media). La durata del sonno era segnalata dai genitori, con riferimento alla Parent Sleep Disturbance Scale for Children. Sono state valutate le seguenti covariate associate

alle capacità cognitive: reddito familiare, livello educativo dei genitori e dei bambini, origine asiatica o bianca, stadio di sviluppo puberale, BMI, pregresse lesioni traumatiche cerebrali.

### Outcome / Esiti

*Outcome primario* è rappresentato dalla capacità cognitiva globale, valutata mediante un test somministrato su iPad per indagare sei domini cognitivi (abilità linguistiche, memoria episodica, funzione esecutiva, attenzione, memoria di lavoro, e velocità di elaborazione) in grado di dare una valutazione dell'intelligenza generale come surrogato del QI (NIH Toolbox - National Institutes of Health, Bethesda, MD, USA).

*Outcome secondari* erano la misura dell'intelligenza fluida e cristallizzata (**Glossario**). Tutti i punteggi erano corretti per l'età in modo da ottenere dei valori con una media standardizzata pari a 100.

### Tempo

Dal 1 settembre 2016 al 15 settembre 2017 (primo dei dieci anni di durata previsti per lo studio ABCD).

### Risultati principali

Al termine del primo anno della survey sono stati raccolti dati da 4.524 bambini di età compresa tra 8 ed 11 anni. Tuttavia per oltre 800 mila bambini mancavano i dati completi per permettere l'analisi. I ragazzi che hanno riferito di essere fisicamente attivi 7 giorni alla settimana, di dedicare 2 ore o meno al giorno in attività davanti allo schermo e che dormivano 9-11 ore per notte sono stati classificati come conformi alle raccomandazioni delle linee guida. In media i partecipanti effettuavano attività fisica per almeno 60 minuti al giorno per 3.7 giorni/settimana; deviazione standard (DS) 2.3; il tempo medio dedicato allo schermo era di 3.6 ore al giorno (DS 2.9) e la durata media del sonno notturno era di 9.1 ore (DS 1.1). Mediamente venivano seguite 1.1 raccomandazioni delle tre suggerite dalla linea guida. Complessivamente 2303 (51%), 1655 (37%), e 793 (18%) partecipanti seguivano le raccomandazioni rispettivamente sul sonno, sul tempo dedicato allo schermo e sull'attività fisica. 3190 (71%) partecipanti seguivano almeno una raccomandazione e 216 (5%) hanno soddisfatto tutte e tre le raccomandazioni. 792 (18%) bambini erano obesi. La capacità cognitiva globale correlava positivamente ad ogni raccomandazione aggiuntiva seguita ( $\beta=1.44$ , IC 95% 0.82, 2.07,  $p < 0.0001$ ) (**Glossario**). La cognizione globale era su-

periore nei ragazzi che seguivano tutte e tre le raccomandazioni rispetto a quelli che non ne seguivano nessuna ( $\beta=3.89$ , IC 95% 1.43, 6.34,  $p=0.0019$ ) Seguire anche solo la raccomandazione sul tempo dedicato agli schermi, o seguire oltre a questa anche la raccomandazione sul sonno aveva comunque una associazione positiva con la capacità cognitiva globale rispetto al non seguire alcuna raccomandazione ( $\beta=4.25$ , IC 95% 2.50, 6.01,  $p < 0.0001$  e  $\beta=5.15$ , IC 95% 3.56, 6.74,  $p < 0.0001$ , rispettivamente). Queste due caratteristiche giustificano una percentuale compresa tra il 21.8 ed il 22.8% della varianza complessiva della capacità cognitiva.

### Conclusioni

L'applicazione delle raccomandazioni delle linee guida canadesi era associata con un livello cognitivo globale superiore. Gli autori sottolineano l'importanza di limitare lo screen time e di incoraggiare un'adeguata igiene del sonno per migliorare il livello cognitivo dei bambini.

### Altri studi sull'argomento

Gli autori di questo studio fanno riferimento ad una linea guida canadese del 2016, la Canadian 24-Hour Movement Guidelines for Children and Youth, che mira a promuovere la salute ottimale nei bambini di età compresa tra 5-17 anni. Tuttavia ad oggi nessuno studio ha valutato oggettivamente le relazioni tra questi comportamenti e la capacità cognitiva dei bambini [1]. La correlazione tra attività fisica regolare e capacità cognitiva dei bambini è supportata da vari studi, analizzati recentemente in una revisione sistematica pubblicata nel 2017 [2]. Questa correlazione tuttavia non è ben evidente, e sembra dipendente da numerose caratteristiche insite nelle modalità di effettuazione di attività fisica (singola o in gruppo, strutturata o spontanea, ecc.) [3]. La correlazione tra una adeguata durata e qualità del sonno e lo sviluppo delle funzioni cerebrali è nota da tempo e supportata da numerose e solide evidenze [4]. La relazione tra il tempo trascorso davanti agli schermi e lo sviluppo delle capacità cognitive globali è stata indagata solo negli ultimi anni, e i risultati degli studi effettuati non sono ancora conclusivi. Infine rari sono gli studi che hanno cercato di valutare complessivamente l'effetto di questi comportamenti. Segnaliamo uno studio prospettico canadese nel quale è stato analizzato l'effetto sulle performances scolastiche di abitudini dietetiche, attività fisica, utilizzo dei de-

### Glossario

**Intelligenza fluida:** è la capacità di pensare logicamente e riflette la capacità di un individuo di essere flessibile, di risolvere nuovi problemi, di avere dei comportamenti finalizzati agli obiettivi anche in situazioni in cambiamento ed è quindi il canale attraverso il quale avviene l'apprendimento.

**Intelligenza cristallizzata:** è la capacità di utilizzare competenze, conoscenze ed esperienze e riflette la conoscenza acquisita attraverso l'apprendimento passato ed è altamente correlata all'esperienza.

**Coefficiente  $\beta$ :** il coefficiente beta standardizzato confronta la forza dell'effetto di ogni singola variabile indipendente con la variabile dipendente. Più alto è il valore assoluto del coefficiente beta, più forte è l'effetto. Attraverso il coefficiente di standardizzazione è possibile confrontare l'importanza relativa di ciascun coefficiente in un modello di regressione; con questa modalità di analisi, la standardizzazione delle variabili permette il confronto tra di loro.

vices elettronici e durata del sonno in bambini di età compresa tra 9-11 anni, che ha evidenziato come le performances fossero correlate complessivamente a tutte queste abitudini [5]. Una revisione sistematica Cochrane indaga se gli studi che valutano l'efficacia di interventi educativi per contrastare obesità e sovrappeso possono essere efficaci anche nel migliorare le prestazioni intellettive [6]. Nelle conclusioni gli autori sottolineano che gli interventi sull'attività fisica scolastica come parte di un programma di prevenzione o trattamento dell'obesità possono migliorare le performance delle funzioni esecutive dei bambini con obesità o sovrappeso; allo stesso modo, gli interventi dietetici scolastici possono portare benefici al rendimento scolastico generale nei bambini con obesità. L'aggiornamento di una revisione sistematica di 32 revisioni della letteratura di studi primari osservazionali o di intervento sull'attività fisica in età pediatrica mostra un debole ma significativo effetto sul funzionamento cognitivo, e un piccolo effetto positivo anche sul rendimento scolastico. La mancanza di una relazione tra intensità, frequenza e durata dell'attività fisica e miglioramento cognitivo non permette di supportare un nesso dose-risposta nell'analisi causale tra movimento e funzione cognitiva [7]. Una revisione sistematica di soli RCT (84 studi, 12.600 partecipanti) dimostra una nulla o una parziale relazione positiva tra attività fisica e funzione cognitiva nei bambini < 18aa. Gli autori concludono sulla necessità di effettuare ulteriori ricerche per esaminare i legami tra attività fisica e struttura e funzione cerebrale [8].

### Che cosa aggiunge questo studio

Lo studio rileva una chiara associazione tra adeguato riposo notturno e uso limitato dei dispositivi elettronici con lo sviluppo cognitivo del bambino.

### Commento

#### Validità interna

**Disegno dello studio:** si tratta di uno studio osservazionale trasversale, non in grado di fornire una relazione su causa ed effetto. Inoltre non è possibile risalire alle modalità precise con cui è stata effettuata la selezione del campione; da segnalare che per oltre 800 bambini non erano presenti tutti i dati per permettere l'elaborazione dei risultati: questi limiti pongono il dubbio di un non trascurabile bias di selezione. Tutti i dati relativi all'esposizione sono autoriportati, con possibilità di imprecisioni o alterata classificazione delle categorie utilizzate, ad esempio per la durata del sonno c'era parziale sovrapposizione tra 8-9 ore e 9-11 ore. Anche la scarsa numerosità di alcuni gruppi potrebbe aver alterato le stime.

**Esiti:** la capacità cognitiva globale è un esito significativo, misurata con uno strumento validato, ma le modalità di rilevazione (con iPad, in setting non precisato), potrebbe aver condizionato le risposte. Gli autori hanno studiato alcune covariate associate al livello cognitivo tuttavia mancano alcune importanti variabili ambientali che influenzano il comportamento del bambino (come ad esempio la funzione genitoriale, le barriere ambientali alla possibilità di effettuare attività fisica, l'abitazione, il tipo di attività scolastica ecc.) che potrebbero modificare le correlazioni tra i diversi comportamenti osservati.

**Conflitto di interesse:** lo studio è stato finanziato dal consorzio

ABCD. I genitori hanno ricevuto un rimborso spese per trasporto e costi correlati e un compenso finanziario per la partecipazione allo studio. Gli autori hanno dichiarato l'assenza di conflitto di interessi.

#### Trasferibilità

**Popolazione studiata:** la popolazione è quella che affrisce tipicamente agli ambulatori delle cure primarie, tuttavia è necessario considerare il probabile bias di selezione, ossia un problema di campionamento che non rende perfettamente confrontabili i soggetti esaminati con la popolazione generale.

**Tipo di intervento:** sorveglianza ripetibile anche in Italia ed in parte già in corso (vedi ad esempio lo studio Okkio alla salute).

1. Tremblay MS, Carson V, Chaput JP, et al. Canadian 24-hour movement guidelines for children and youth: an integration of physical activity, sedentary behaviour, and sleep 1. *Appl Physiol Nutr Metab* 2016;41:311-27.
2. Álvarez-Bueno C, Pesce C, Cervero-Redondo I, et al. Academic achievement and physical activity: a meta-analysis. *Pediatrics* 2017;56(9):729-38.
3. Donnelly JE, Hillman CH, Castelli D, et al. Physical activity, fitness, cognitive function, and academic achievement in children: a systematic review. *Med Sci Sports Exerc* 2016;48:1197-222.
4. Short MA, Blunden S, Rigney G, et al. Cognition and objectively measured sleep duration in children: a systematic review and meta-analysis. *Sleep Health* 2018; 4: 292-300.
5. Faught EL, Ekwaru JP, Gleddie D, et al. The combined impact of diet, physical activity, sleep and screen time on academic achievement: a prospective study of elementary school students in Nova Scotia, Canada. *Int J Behav Nutr Phys Act* 2017;14:1-13.
6. Martin A, Booth JN, Laird Y. Physical activity, diet and other behavioural interventions for improving cognition and school achievement in children and adolescents with obesity or overweight. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018 Mar2;3:CD009728.
7. Biddle SJH, Ciaccioni S, Thomas G, et al. Physical activity and mental health in children and adolescents: An updated review of reviews and an analysis of causality. *Psychology of Sport and Exercise*, 2019;42:146-155.
8. Gunnell KE, Poitras VJ, LeBlanc A, et al. Physical activity and brain structure, brain function, and cognition in children and youth: A systematic review of randomized controlled trials. *Mental Health and Physical Activity* 2019;16:105-127.

#### Scheda redatta dal gruppo di lettura di Asolo:

Giacomo Toffol, Paolo Schievano, Patrizia Bonin, Laura Todesco, Silvia Cavinato, Rossella Piovesan, Miriana Callegari, Giuseppe Matteoli, Maria Luisa Zuccolo.

# Disturbi acuti ipercinetici del movimento: dati di uno studio retrospettivo condotto in Pronto Soccorso pediatrici italiani

Rauci U, Parisi P, Vanacore N, et al.

Acute hyperkinetic movement disorders in Italian paediatric emergency department

Arch. Dis. Child. 2018; 103(8):790-794

*Uno studio italiano retrospettivo cerca di migliorare la conoscenza dell'epidemiologia, della clinica e dell'eziologia dei disturbi acuti ipercinetici del movimento in età pediatrica. Lo studio è stato condotto in 6 dipartimenti di emergenza pediatrica. Pur con i limiti di uno studio retrospettivo, esso fornisce alcune informazioni utili. Da esso si ricava che più spesso si tratta di disturbi di tipo neuropsichiatrico, in particolare tic. Le patologie infiammatorie sono le meno frequenti, ma sono quelle che richiedono maggior impegno diagnostico e terapeutico.*

## Acute hyperkinetic movement disorders: data from a retrospective study conducted in the Italian pediatric emergency departments

*A retrospective Italian study seeks to improve knowledge of the epidemiology, clinic and aetiology of acute hyperkinetic movement disorders in children. The study was conducted in 6 pediatric emergency departments. Despite the limitations of a retrospective study, it provides some useful information: more often it is neuropsychiatric disorders, in particular tics. Inflammatory pathologies are the least frequent, but require greater diagnostic and therapeutic commitment.*

## Metodo

### Obiettivo (con tipo studio)

Si tratta di uno studio retrospettivo il cui obiettivo è migliorare la conoscenza dell'epidemiologia, della clinica e dell'eziologia dei disturbi acuti ipercinetici del movimento per fornire un supporto alla gestione di queste problematiche nei dipartimenti di emergenza e nelle cure primarie.

### Popolazione

432.023 bambini giunti ai dipartimenti di emergenza pediatrica (DEp) in 6 ospedali italiani (Torino, Padova, Genova, Firenze, Roma, Catania) dal gennaio 2012 al dicembre 2013.

### Outcome / Esiti

Disturbi ipercinetici del movimento, definiti secondo i criteri standard di classificazione in età pediatrica, presenti come sintomo principale all'arrivo in DEp. Sono stati esclusi dallo studio i pazienti con disturbi della deambulazione dovuti a debolezza, disfunzione vestibolare, atassia, dolore ed epilessia, oltre ai pazienti con diagnosi precedente di disturbo del movimento.

### Tempo

Casi arruolati in serie per 2 anni, dal gennaio 2012 al dicembre 2013.

### Risultati principali

Durante i due anni di studio si sono registrati 256 disturbi acuti ipercinetici del movimento (5.9 su 10.000 accessi), dei quali 149 erano maschi e 107 femmine. L'età media era di 6.38 anni (+/- 4.22): il 27% aveva un'età inferiore a 3 anni, il 16.8% tra 3 e 6 anni, il 46.1% tra 6 e 12 anni e il 9,8% maggiore di 12 anni. All'arrivo al DEp il tipo più comune di disturbi acuti ipercinetici del movimento sono stati i tic, riscontrati in 114 pazienti (44.5%), seguiti dai tremori (54 pazienti, 21.1%), dalla corea (35 pazienti, 13.7%), dalla distonia (26 pazienti, 10.2%), dal mioclono (16 pazienti, 6.3%) e infine dalle stereotipie (11 pazienti, 4.3%). Secondo la diagnosi i disturbi del movimento sono stati classificati in tre categorie:

- 1. Disturbi neuropsichiatrici** (131 casi, 51.2%), prevalentemente tra i 3-6 anni (51.9%) e 6-12 anni (25.2%): tics (110), disturbi psicogeni del movimento (16), stereotipie idiopatiche (5).
- 2. Condizioni infiammatorie** (disturbi neurologici di origine infettiva o autoimmune; 45 casi, 17.6%), prevalentemente tra i 6-12 anni (73.3%): 36 casi di corea di Sydenham, di cui 16 con compromissione cardiaca, 3 casi di encefalite autoimmune, 2 casi di sindrome opsoclonio-mioclono (entrambi secondari a neuroblastoma), e 4 casi di PANDAS.
- 3. Condizioni non infiammatorie** (80 casi, 31.2%) che sono più frequenti nei bambini di età inferiore a 3 anni: 30 casi di tremori fisiologici o essenziali, 22 casi di disturbi parossistici non epilettici, 10 casi di distonia primaria, 7 casi indotti da farmaci (3 domperidone, 2 desloratadina, 1 metoclopramide, 1 aloperidolo), 6 casi di mioclono non diagnosticato, 4 casi di disordine genetico-metabolico (2 ceroidolipofuscinosi, 1 mucopolisaccaridosi, 1 distonia parossistica chinesigenica), 1 caso di tumore cerebrale (astrocitoma pilocitico).

### Conclusioni

Si tratta del primo lavoro che fornisce una ampia casistica dei disturbi acuti ipercinetici del movimento in età pediatrica e costituisce un supporto per chiarire l'epidemiologia, l'eziologia e la presentazione clinica di questi disturbi.

## Altri studi sull'argomento

Pochi sono gli studi che hanno analizzato questo problema in precedenza, prevalentemente in setting diversi (reparti di neurologia) [1-3]. Segnaliamo per possibili approfondimenti una sinossi pubblicata recentemente che descrive molto bene le caratteristiche cliniche dei diversi tipi di disordine del movimento (corea, distonia, mioclono, tremore e parkinsonismo) presentando per ciascuno di essi le possibili eziologie [4].

## Che cosa aggiunge questo studio

Lo studio presenta una casistica più ampia rispetto alle analisi precedenti. Segnala che nei reparti di P.S. pediatrico i tic sono il disturbo del movimento più frequente e i disturbi neuropsichiatrici sono la principale causa di accesso per questo tipo di disturbi. I disturbi di origine autoimmune e infiammatoria sono quelli che richiedono maggior tempo di ospedalizzazione e il ricorso a neuroimaging.

## Commento

### Validità interna

**Disegno dello studio:** si tratta di uno studio retrospettivo la cui principale limitazione è il criterio diagnostico non ben definito. La diagnosi infatti veniva effettuata da personale del dipartimento di emergenza, non sempre esperto in patologia neurologica, e

confermata da un neurologo solo in circa il 40% dei casi.

**Esiti:** i disturbi acuti ipercinetici del movimento sono un'evenienza rara ma spesso di difficile inquadramento e alcune delle loro eziologie necessitano di diagnosi rapida. Gli esiti descritti da questo studio sono quindi significativi.

**Conflitto di interesse:** nessuno.

### Trasferibilità

**Popolazione studiata:** perfettamente trasferibile alla nostra popolazione.

**Tipo di intervento:** ripetibile nel nostro setting.

1. Dale RC, Singh H, Troedson C, et al. A prospective study of acute movement disorders in children. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:739-48
2. Kirkham FJ, Haywood P, Kashyape P, et al. Movement disorder emergencies in childhood. *Eur J Paediatr Neurol* 2011;15:390-404
3. Goraya JS. Acute movement disorders in children: experience from a developing country. *J Child Neurol* 2015;30:406-11
4. Christensen CK, Walsh L. Movement Disorders and Neurometabolic Diseases. *Semin Paediatr Neurol*. 2018;25:82-91.

### Scheda redatta dal gruppo di lettura di Verona:

Chiara Bertoldi, Paolo Brutti, Federica Carraro, Claudio Chiamenti, Paolo Fortunati, Donatella Merlin, Franco Raimo, Mara Tommasi, Silvia Zanini.

## Cochrane Database of Systematic Review (CDSR) (maggio-giugno 2019)

Il CDSR è il database della Cochrane Library che contiene le revisioni sistematiche (RS) originali prodotte dalla Cochrane Collaboration. L'accesso a questa banca dati è a pagamento per il full text, gratuito per gli abstracts (con motore di ricerca). L'elenco completo delle nuove RS e di quelle aggiornate è disponibile su internet. Di seguito è riportato l'elenco delle nuove revisioni di area pediatrica da maggio a giugno 2019. La selezione è stata realizzata dalla redazione della newsletter pediatrica. Cliccando sul titolo si viene indirizzati all'abstract completo disponibile in MEDLINE, la banca dati governativa americana, o presso la Cochrane Library. Di alcune revisioni vi offriamo la traduzione italiana delle conclusioni degli autori.

### Revisioni sistematiche nuove o aggiornate di area pediatrica maggio-giugno 2019 (Issue 5-6, 2019)

1. Prostaglandin for pulmonary arterial hypertension
2. Family therapy approaches for anorexia nervosa
3. Positional therapy for obstructive sleep apnoea
4. Preventive lipid-based nutrient supplements given with complementary foods to infants and young children 6 to 23 months of age for health, nutrition, and developmental outcomes
5. Telephone counselling for smoking cessation
6. Medical interventions for the prevention of platinum-induced hearing loss in children with cancer
7. Fortification of staple foods with vitamin A for vitamin A deficiency
8. Enteral lactoferrin for the treatment of sepsis and necrotizing enterocolitis in neonates
9. Ready-to-use therapeutic food (RUTF) for home-based nutritional rehabilitation of severe acute malnutrition in children from six months to five years of age
10. Interventions to reduce ambient particulate matter air pollution and their effect on health
11. Interventions for promoting participation in shared decision-making for children and adolescents with cystic fibrosis
12. Interventions for improving sleep quality in people with chronic kidney disease
13. Pneumococcal conjugate vaccines for preventing acute otitis media in children
14. Oral hygiene interventions for people with intellectual disabilities
15. Route of antibiotic prophylaxis for prevention of cerebrospinal fluid-shunt infection
16. Inhaled corticosteroids in children with persistent asthma: effects of different drugs and delivery devices on growth
17. Environmental interventions to reduce the consumption of sugar-sweetened beverages and their effects on health
18. Nutritional interventions for preventing stunting in children (birth to 59 months) living in urban slums in low- and middle-income countries (LMIC)
19. Probiotics for preventing acute otitis media in children
20. Artemether for severe malaria
21. Enzyme replacement therapy with laronidase (Aldurazyme®) for treating mucopolysaccharidosis type I
22. Ibuprofen for the prevention of patent ductus arteriosus in preterm and/or low birth weight infants
23. Social skills training for attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) in children aged 5 to 18 years
24. Topiramate versus carbamazepine monotherapy for epilepsy: an individual participant data review
25. Dilute versus full-strength formula in exclusively formula-fed preterm or low birth weight infants
26. Computer and mobile technology interventions to promote medication adherence and disease management in people with thalassemia
27. Banked preterm versus banked term human milk to promote growth and development in very low birth weight infants
28. A realist review of which advocacy interventions work for which abused women under what circumstances



### **Effetto di supplementi nutrizionali preventivi a base di lipidi aggiunti all'alimentazione complementare a lattanti e bambini da 6 a 23 mesi di età su esiti nutrizionali, di salute e sviluppo**

*Das JK. et al.*

#### **Preventive lipid-based nutrient supplements given with complementary foods to infants and young children 6 to 23 months of age for health, nutrition, and developmental outcomes**

*The Cochrane Library, 2019*

Questa revisione include 17 studi con 23.200 bambini. Quattro studi sono condotti in Malawi, tre in Bangladesh, due in Ghana e uno in Burkina Faso, Haiti, Honduras, Chad, Congo, Kenya, Niger, Peru, Guatemala, and Indonesia. Questa revisione indica che supplementi nutrizionali a base di lipidi oltre l'alimentazione complementare vs il non intervento, sono efficaci nel migliorare gli esiti sulla crescita e sull'anemia senza effetti avversi tra i bambini di 6-23 mesi nei paesi a basso o medio reddito in Asia e Africa e, sono più efficaci se offerti per un lungo periodo (oltre i 12 mesi). Sono presenti limitate prove che i supplementi nutrizionali a base di lipidi siano più efficaci che FBF e MNP negli esiti sulla crescita.

### **Lattoferrina enterale per il trattamento della sepsi e enterocolite necrotizzante nei neonati**

*Pammi M. et al.*

#### **Enteral lactoferrin for the treatment of sepsis and necrotizing enterocolitis in neonates**

*The Cochrane Library, 2019*

Non abbiamo trovato alcuno studio sulla supplementazione con lattoferrina nel trattamento con antibiotici in bambini con sepsi ed enterocolite necrotizzante. È improbabile che la lattoferrina venga utilizzata per il trattamento dell'infezione o dell'infiammazione intestinale nei neonati pretermine perché non è stata trovata efficace per prevenire queste patologie. In occasione di infezione o patologia intestinale di solito non vengono somministrati alimenti. Non raccomandiamo di fare studi in futuro per chiarire questo quesito.

### **Vaccino coniugato pneumococcico per la prevenzione dell'otite media acuta nei bambini**

*Fortainer AC. et al.*

#### **Pneumococcal conjugate vaccines for preventing acute otitis media in children**

*The Cochrane Library, 2019*

Quando un vaccino contenente sette diversi ceppi di pneumococco (CRM197-PCV7) è stato somministrato durante la prima infanzia, il rischio di contrarre infezioni acute dell'orecchio medio è aumentato del 5% nei neonati ad alto rischio o diminuito del 6% nei bambini a basso rischio. Quando si somministrava un vaccino contenente 10 ceppi di pneumococco insieme a una proteina di *Haemophilus influenzae* (PhiD-CV10), il rischio di contrarre infezioni acute dell'orecchio medio è passato dal 6% al 15%, tuttavia nessuna di queste stime ha raggiunto una significatività statistica. Somministrare il vaccino PCV7 dopo la prima infanzia (a bambini di età pari o superiore ad un anno) e nei bambini più grandi con una storia di malattia respiratoria o frequenti infezioni acute dell'orecchio medio, non era associato a riduzioni delle infezioni acute dell'orecchio medio.

Reazioni locali lievi (arrossamento, gonfiore), febbre e dolore erano comuni e si sono verificate più frequentemente nei bambini trattati con PCV rispetto a quelli che ricevevano i vaccini di controllo. Reazioni locali più gravi (arrossamento e gonfiore > 2.5 cm) e febbre (> 39°C) si sono verificate molto meno frequentemente e non hanno mostrato differenze tra i gruppi di vaccini. Eventi avversi gravi giudicati in relazione causale alla vaccinazione erano rari e non differivano significativamente tra i gruppi di vaccini.

### **Probiotici per la prevenzione dell'otite media acuta nei bambini**

*Scott AM. et al.*

#### **Probiotics for preventing acute otitis media in children**

*The Cochrane Library, 2019*

I probiotici possono prevenire l'otite media acuta (AOM) nei bambini non a rischio per AOM, ma l'incoerenza delle analisi del sottogruppo suggerisce cautela nell'interpretazione di questi risultati. I probiotici hanno ridotto la percentuale di bambini che assumevano antibiotici per qualsiasi infezione. La proporzione di bambini che hanno avuto eventi avversi non ha mostrato differenze tra i gruppi di probiotici e di confronto. Il ceppo di probiotico, la durata, la frequenza e i tempi ottimali di somministrazione dei probiotici devono ancora essere stabiliti.

### **Corticosteroidi inalatori nei bambini con asma persistente: effetti di differenti farmaci e dei dispositivi di inalazione sulla crescita**

*Axelsson I. et al.*

#### **Inhaled corticosteroids in children with persistent asthma: effects of different drugs and delivery devices on growth**

*The Cochrane Library, 2019*

Questa revisione indica che i diversi farmaci e i dispositivi di somministrazione possono avere un impatto sulla dimensione dell'effetto dei corticosteroidi inalatori (ICS) sulla crescita nei bambini con asma persistente. Una dose equivalente di fluticasone sembra inibire la crescita meno del beclometasone e della budesonide. È probabile che il dispositivo Easyhaler (spray) abbia meno effetti avversi sulla crescita rispetto al dispositivo Turbohaler (polvere) quando viene utilizzato per la somministrazione di budesonide. Tuttavia, le prove di questa revisione sistematica di trial di confronto non danno elementi di certezza utili per informare la scelta del corticosteroide inalatorio o del dispositivo di inalazione per il trattamento di bambini con asma persistente. Sono necessari ulteriori trial, e sembrano più fattibili e interessanti studi pragmatici e studi osservazionali real-life.

### **Interventi ambientali per ridurre il consumo di bevande zuccherate e i loro effetti sulla salute**

*von Philipsborn P. et al.*

#### **Environmental interventions to reduce the consumption of sugar-sweetened beverages and their effects on health**

*The Cochrane Library, 2019*

La revisione indica che ci sono evidenze che alcuni interventi realizzati per aiutare le persone a bere meno bevande zuccherate (SSB) hanno avuto successo, tra cui:

- Etichette facili da comprendere, come etichette a semaforo ed etichette che, attraverso stelle o numeri, valutano la dannosità delle bevande.
- Limiti alla disponibilità di SSB nelle scuole (ad esempio sostituzione di SSB con acqua nelle mense scolastiche).
- Aumenti di prezzo su SSB in ristoranti, negozi e centri ricreativi.
- Menu per bambini nelle catene di ristoranti che includono, come bevanda standard, bevande più salutari.
- Promozione di bevande più salutari nei supermercati.
- Benefit alimentari statali (ad esempio buoni alimentari) che non possono essere utilizzati per acquistare SSB.
- Campagne sociali incentrate sulle SSB.
- Misure che migliorano la disponibilità di bevande a basso contenuto calorico a casa, ad es. tramite consegne a domicilio di acqua in bottiglia e bevande dietetiche.

Sono presenti alcune prove che una migliore disponibilità di acqua potabile e bevande dietetiche a casa può aiutare le persone a perdere peso. Ci sono anche altre misure che possono influenzare il consumo di SSB, ma per questi interventi le prove disponibili sono più scarse. Diversi studi hanno rilevato che tali misure possono avere effetti non previsti e che possono essere negativi. Alcuni studi hanno riportato che i profitti di negozi e ristoranti sono diminuiti quando le misure sono state realizzate, ma altri studi hanno dimostrato che i profitti sono aumentati o sono rimasti invariati. I bambini che ricevono acqua potabile gratis nelle scuole possono bere meno latte. Alcuni studi hanno riportato che le persone non erano soddisfatte dell'intervento proposto. Abbiamo anche esaminato studi sul latte zuccherato. Abbiamo scoperto che piccoli premi per i bambini che sceglievano latte normale nella loro mensa scolastica, così come le etichette con gli emoticon, possono aiutare i bambini a bere meno latte zuccherato. Tuttavia, questo può anche aumentare la quota di latte che viene sprecata perché i bambini scelgono, ma non bevono il latte meno zuccherato. Questa revisione mostra che le misure che modificano l'ambiente in cui le persone scelgono le bevande possono aiutarle a bere meno SSB. Sulla base di questi risultati suggeriamo che tali misure possano essere utilizzate più ampiamente. Funzionari governativi, uomini d'affari e professionisti della salute che attuano tali misure dovrebbero collaborare con i ricercatori per saperne di più sui loro effetti a breve e lungo termine.

### **Training sulle competenze sociali per il disturbo da deficit di attenzione e iperattività (ADHD) nei bambini di età compresa tra 5 e 18 anni**

*Storebø OJ. et al.*

#### **Social skills training for attention deficit hyperactivity disorder (ADHD) in children aged 5 to 18 years**

*The Cochrane Library, 2019*

La revisione indica che ci sono poche prove per sostenere o contestare l'efficacia del training sulle abilità sociali in bambini e adolescenti con ADHD. Abbiamo necessità di più studi a basso rischio di bias e con un numero sufficiente di partecipanti per determinare l'efficacia del training sulle abilità sociali vs nessun training per l'ADHD. In particolare, le prove di efficacia sugli adolescenti sono scarse.

### **Interventi per ridurre l'inquinamento atmosferico da particolato ambientale e il loro effetto sulla salute**

*Burns J. et al.*

### **Interventions to reduce ambient particulate matter air pollution and their effect on health**

*The Cochrane Library, 2019*

A causa dell'eterogeneità tra interventi, risultati e metodi è difficile trarre conclusioni generali sull'efficacia degli interventi in termini di miglioramento della qualità dell'aria o della salute. La maggior parte degli studi inclusi non ha rilevato un'associazione significativa in nessuna direzione o un'associazione che favorisse l'intervento, con scarse prove sulla possibilità di danno negli interventi valutati. Le prove raccolte mettono in evidenza le difficoltà nello stabilire una relazione causale tra specifici interventi sull'inquinamento atmosferico e i risultati conseguenti. Alla luce di queste sfide, i risultati sull'efficacia dovrebbero essere interpretati con cautela; è importante sottolineare che la mancanza di prove di un'associazione non è equivalente alla prova dell'assenza di associazione. Sono state identificate prove limitate per diverse regioni del mondo, in particolare Africa, Medio Oriente, Europa orientale, Asia centrale e Asia sud-orientale; i decisori politici dovrebbero dare la priorità allo sviluppo e all'attuazione degli interventi in questi contesti. In futuro, con l'introduzione di nuove politiche, i responsabili delle decisioni dovrebbero considerare una componente di valutazione integrata, che potrebbe facilitare valutazioni più sistematiche e complete. Questi potrebbero valutare l'efficacia, ma anche gli aspetti di fattibilità, continuità e accettabilità degli interventi. Sarebbe utile la produzione di prove qualitative più elevate e più uniformi per arrivare a decisioni con maggiori informazioni. I ricercatori dovrebbero sforzarsi di rendere conto degli aspetti di confondimento, valutare l'impatto delle questioni metodologiche attraverso la conduzione e la comunicazione delle analisi di sensitività e migliorare il reporting dei metodi e di altri aspetti dello studio, in particolare modo la descrizione dell'intervento e il contesto in cui è stato realizzato.

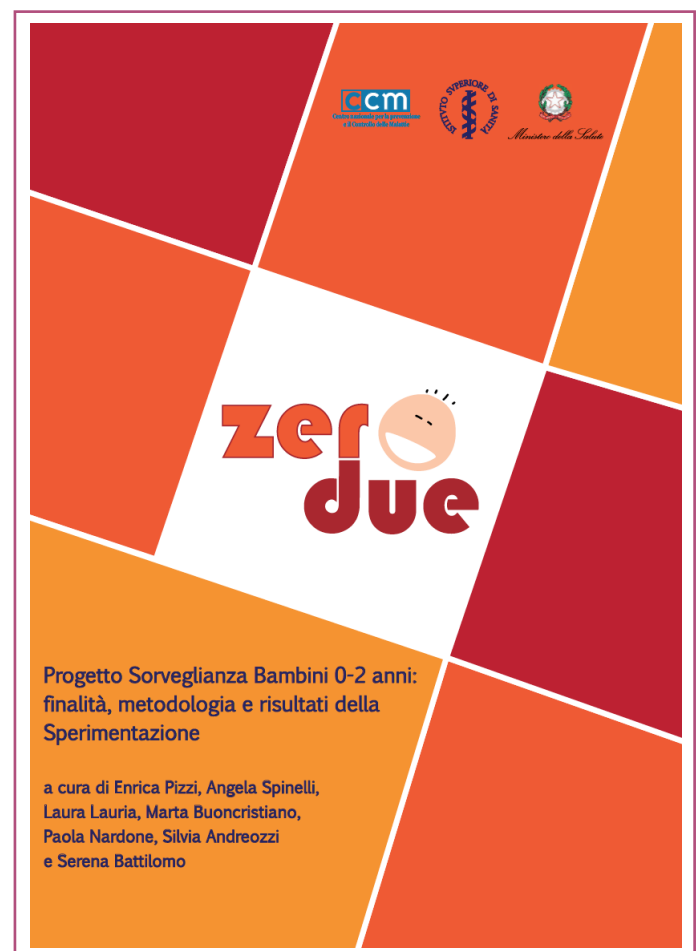
*Questa rubrica propone Documenti sanitari, linee guida, linee di indirizzo o di intenti di interesse pediatrico commentati a cura dell'Associazione Culturale Pediatri.*

## Progetto Sorveglianza Bambini 0-2 anni: finalità, metodologia e risultati della Sperimentazione

*Commento a cura di Leonardo Speri  
Coordinatore del Progetto Genitori Più*

Il Report è il prodotto finale del progetto CCM “Sistema di Sorveglianza sugli 8 determinanti di salute del bambino, dal concepimento ai 2 anni di vita, inclusi nel Programma GenitoriPiù” (2014-16), diretto dall'Istituto Superiore di Sanità in collaborazione con lo staff di GenitoriPiù dell'attuale AULSS 9 Scaligera di Verona, con l'Università Ca' Foscari Venezia, Dipartimento di Statistica, e che ha coinvolto cinque Regioni - Campania, Calabria, Marche, Puglia e Veneto - e l'attuale ATS della Città Metropolitana di Milano. Come è noto ai lettori di Quaderni, prendendo il testimone dal programma 6+1, il programma GenitoriPiù ha tentato di diffondere e trasferire nella pratica quotidiana quelle intuizioni, evidenze scientifiche e priorità di intervento (le 8 azioni), che hanno orientato negli ultimi due decenni i Pediatri più attenti e sensibili e, in un'ottica di salute pubblica, di allargare il patrimonio a tante altre figure professionali, dalle Assistenti Sanitarie alle Ostetriche, dagli Infermieri ai Ginecologi, e così via. Da subito, era il 2006, si era posto il tema della misurazione delle competenze e comportamenti sugli 8 determinanti di salute precoci, sia per i genitori che gli operatori. Di qui il percorso intrapreso con successive survey, di diversa portata, che dalla prima, pubblicata nel 2009, ad oggi, hanno contribuito non solo a darci un'idea della distanza dei comportamenti degli uni e degli altri dai livelli auspicabili, ma anche a raffinare gli strumenti di rilevazione e gli items da somministrare. Messa a punto quest'ultima, tutt'altro che scontata anche per i determinanti all'apparenza più semplici, come la posizione in culla o l'astensione da fumo e alcool. Nel corso degli anni, queste survey sono state anche l'occasione per mettere alla prova la qualità della rilevazione dei determinanti più consolidati, come la prevalenza dell'allattamento materno, introdurre il tema della Vaccine Hesitancy, trovare un indicatore valido per la lettura precoce, valorizzare l'assunzione preconcezionale dell'acido folico, scontrarsi con la complessità di indicatori relativi all'incidentalità, domestica e nel trasporto del bambino. In occasione del II° Convegno Internazionale Brazelton “Con i genitori” del 2017, ho avuto modo di presentare sommariamente questo Report curato dall'ISS, come uno degli esiti, tra i più sistematizzati, dell'impegno di anni del gruppo di lavoro di Verona, con una relazione dal titolo “Verso una sorveglianza dei determinanti di salute precoci, il contributo di Genitori Più”. L'idea era di lasciare un patrimonio decennale sia in termini di dati, una prima baseline su cui leggere, almeno su alcuni indicatori, gli auspici progressi nel tempo, sia in termini di strumenti, sia, infine, in termini di scelte strategiche: disegno di studio, tipologia dei filtri, luoghi/tempi/modalità di somministrazione. Ricordo quell'intervento perché fu sottolineata dalla platea la necessità di impossessarsi di questo materiale, contro il rischio di sempre: quello di ripercorrere le

strade già battute fallendo a propria volta, rendendo insignificante il lavoro di anni, così carico invece di insegnamenti soprattutto dove aveva fallito. In questo senso il documento rappresenta un punto di arrivo e di ripartenza, a mio parere fondamentale. Per più ragioni. Rimette per esempio alla prova la validità del questionario, ulteriormente perfezionato, benché costretti a gettare provvisoriamente la spugna per i comportamenti relativi alla sicurezza. Ne esce rafforzato: è stato compilato da un campione di 14.263 mamme, con un tasso di rispondenza ovunque molto alto e superiore al 94%, e soprattutto risulta in grado di discriminare efficacemente i diversi comportamenti. Non solo, l'introduzione nel corso degli anni di un set di dati socio-anagrafici, individuando variabili di stratificazione condivise con altri sistemi, fa risaltare in modo inequivocabile le disuguaglianze in salute, sia dal punto di vista socio economico e culturale, sia geografico, interregionale e intraregionale. Sul versante dell'*equity lens* è in-



teressante rilevare la conferma del peso di variabili come il reddito percepito, l'istruzione, l'immigrazione. Va aggiunto anche il superamento di alcuni stereotipi e generalizzazioni, dato il peso diverso che le medesime variabili hanno su altri determinanti; basti pensare alla prevalenza dell'allattamento materno, assai diversa, come intuitivo, secondo la cultura di origine a prescindere dal reddito o l'istruzione, o dell'uso dell'alcol in gravidanza, correlato positivamente, meno intuitivo, al reddito e all'istruzione più elevati. Non trascurabile infine, tra le altre utili, è la rilevazione sulla Vaccine Hesitancy, in grado di gettare uno sguardo sulle tensioni e le ambivalenze sottostanti alle coperture vaccinali. Tra conferme e nuove indicazioni, i dati raccolti, benché non permettano alcuna inferenza né regionale né nazionale, ci parlano della possibilità di rilevare una variabilità significativa, una fotografia che deve indurre l'operatore sanitario a porsi e porre domande, per conoscere a fondo le famiglie con cui volta per volta viene in contatto, in una attitudine all'ascolto che gli permetta di superare convinzioni generiche e generalizzate basate solo su un presunto e semplificato sapere. Come per le mamme intervistate, la ricerca si sofferma anche sugli operatori per indagare quale sia il loro livello di competenza, capace di influenzare le performance dei genitori. Vengono infine valutati, attraverso gli operatori impegnati nella sperimentazione, punti di forza e di debolezza del progetto, quindi la sostenibilità e replicabilità della Sorveglianza. I risultati sono stati confortanti, con critiche utili, tanto da indurre il Ministero ad inserire la "Sorveglianza 0-2" nel DPCM del 3 marzo 2017 che identifica i Sistemi di Sorveglianza e i Registri di rilevanza nazionale a cui le Regioni dovranno gradualmente aderire (ad oggi 12), seguendo il tutto col progetto in corso "Sistema di sorveglianza sui determinanti di salute nella prima infanzia", Azione Centrale del CCM. Questa sorveglianza, che completa la visione *life course* del ventaglio nazionale, aggiungendosi a OKKIO, HBSC, PASSI e PASSI d'Argento, non risponde, non può e non ne ha la pretesa, a una questione di primaria importanza che sono gli esiti in salute. Per quanto riguarda gli outcome sui quali i determinanti vanno ad incidere ci si deve accontentare della letteratura internazionale che ci conforta su dei nessi che in Italia non siamo ancora in grado di rilevare efficacemente: è una lacuna che da tempo si chiede venga affrontata, rispetto alla quale il progetto Sorveglianza 0-2 colma una parte importante ma non esaustiva. Ciononostante non vi è dubbio che rappresenta un passo fondamentale e anche una spinta per una raccolta sempre più accurata e pertinente di informazioni sui primi *1000 giorni*, per guidare le azioni di prevenzione e promozione della salute sia a livello di singoli che di comunità.

*Questa rubrica propone Documenti sanitari, linee guida, linee di indirizzo o di intenti di interesse pediatrico commentati a cura dell'Associazione Culturale Pediatri.*

## Dentro la ricerca: la persona prima di tutto. Una proposta in 10 punti

Commenti a cura di Antonio Clavenna<sup>1</sup> e Maria Francesca Siracusano<sup>2</sup>

1. Laboratorio Salute Materno Infantile, Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri IRCCS, Milano

2. Pediatria di famiglia, Messina - Gruppo di lavoro ACP "Formazione e Ricerca"

### IL RICERCATORE

Commento a cura di *Antonio Clavenna*

Il numero di studi clinici condotti in Italia, stando ai dati presentati dall'Agenzia Italiana del Farmaco nel **Rapporto sulla Sperimentazione Clinica dei Medicinali in Italia – anno 2018**, è in diminuzione: da 880 studi inseriti nell'osservatorio nazionale nel 2008 a 564 condotti nel 2017. La percentuale di sperimentazioni che avevano un promotore no profit (studi indipendenti) è rimasta costante nel tempo, con una percentuale intorno al 25%. La ricerca clinica indipendente è indispensabile per fornire una risposta a bisogni trascurati dalle sperimentazioni che hanno un scopo commerciale; quesiti e risposte che hanno una ricaduta rilevante per il servizio sanitario nazionale: per esempio, la comparazione diretta del profilo di sicurezza ed efficacia di interventi/trattamenti, la valutazione della qualità delle cure, la valutazione dell'impatto di modelli organizzativi o di interventi formativi/educativi. Il rapporto "Dentro la ricerca: la persona prima di tutto", esito di un convegno sulla ricerca clinica da promotori non profit, promosso dalla Società Scientifica di Medicina Interna FADOI (Federazione delle Associazioni dei Dirigenti Ospedalieri Internisti) e realizzato con il patrocinio di numerose istituzioni e società scientifiche, articola in 10 raccomandazioni alcune proposte che hanno lo scopo di favorire e migliorare la gestione e lo sviluppo della ricerca clinica, con particolare attenzione a quella indipendente. Le raccomandazioni toccano diversi ambiti della ricerca (finanziamento, procedure burocratiche/organizzative, formazione del personale, supporto tecnico/logistico); tra quelle riportate nel documento meritano una particolare menzione:

- la necessità che venga garantito alla ricerca clinica no profit un finanziamento costante, maggiore rispetto a quanto oggi erogato, con un minimo del 1% del fondo annuale SSN, ma con l'auspicio che possa essere del 3%, come sottolineato nella prima raccomandazione. Senza un finanziamento adeguato e costante non è possibile condurre ricerca clinica indipendente. Connessa al finanziamento della ricerca c'è la proposta di creare un'agenzia nazionale della ricerca, che coordini gli enti e le istituzioni e si occupi della valutazione e del finanziamento dei progetti;
- la semplificazione delle procedure, per esempio rendendo omogenea la modulistica per la sottoposizione degli studi per la valutazione da parte dei comitati etici e consentendo la valutazione da parte di un solo comitato etico. In caso di studi multicentrici, dover sottoporre la documentazione a più comitati, che possono richiedere documenti differenti, comporta un carico burocratico e di impegno. I tempi necessari per ottenere l'approvazione e le differenze nella valutazione hanno un impatto ancora maggiore

in caso di studi che hanno un promotore no profit;

- la possibilità di permettere, attraverso una donazione, l'impiego a scopo di ricerca del materiale biologico prelevato per indagini diagnostiche e non utilizzato (materiale residuo), che verrebbe altrimenti smaltito. Questo materiale potrebbe essere utile per studi sui meccanismi biologici e molecolari delle malattie o per l'individuazione di marcatori biologici utilizzabili a scopo diagnostico o prognostico.

Il mancato accenno al ruolo e alle potenzialità della ricerca nell'ambito della medicina generale rappresenta un limite del documento. A distanza di quasi 20 anni dal decreto del 10 maggio 2001 che per la prima volta concedeva la possibilità di effettuare sperimentazioni cliniche controllate in medicina generale e pediatria di libera scelta, sono ancora pochi gli studi condotti in questo ambito, soprattutto per quanto riguarda quelli sperimentali/interventistici. Le barriere evidenziate nel rapporto (economiche, burocratiche, organizzative) appaiono ancora più rilevanti nel contesto extraospedaliero, specie per quanto riguarda il finanziamento e le procedure per l'approvazione degli studi. L'auspicio è che queste raccomandazioni possano trovare accoglienza presso le istituzioni preposte. Purtroppo, l'esito dei **bandi del 2017 per la ricerca indipendente dell'Agenzia Italiana del Farmaco** non è incoraggiante circa una maggiore sensibilità istituzionale per un finanziamento adeguato: sono soltanto i 12 progetti finanziati, uno solo in ambito pediatrico. Infine, lo scorso anno il ministro Bussetti aveva annunciato l'**istituzione dell'agenzia nazionale della ricerca**. A oggi, però, non sembra ancora deciso se e in che termini questa proposta sia destinata a concretizzarsi.

*(Le opinioni espresse dall'autore sono personali e non riflettono necessariamente quelle dell'istituzione di appartenenza)*

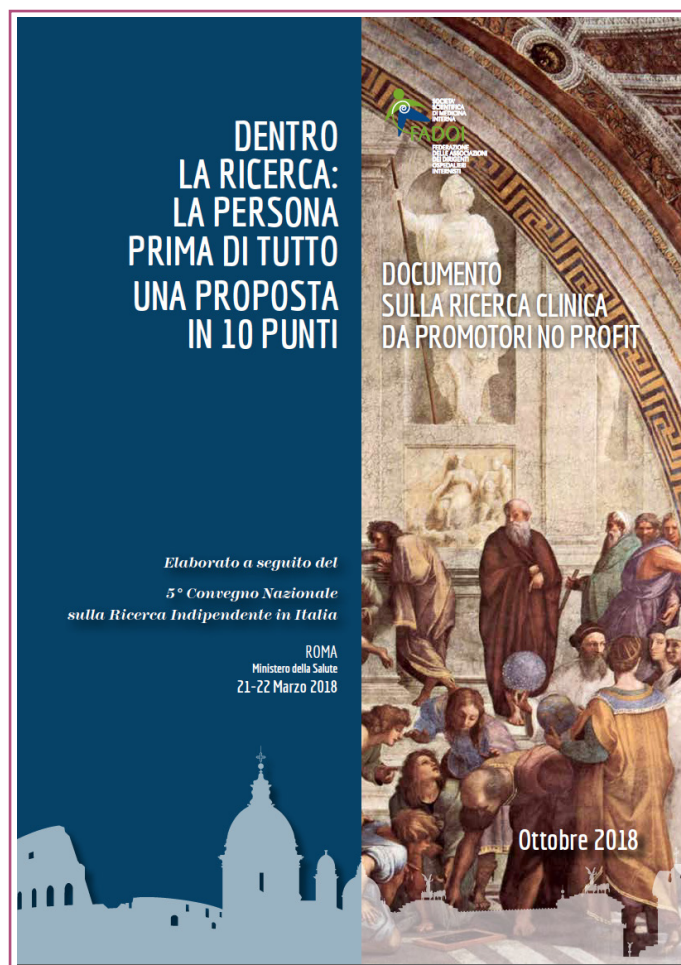
### LA PEDIATRIA

Commento a cura di *Maria Francesca Siracusano*

Si tratta di un Documento/proposta sulla ricerca clinica no profit elaborato a seguito del 5° Convegno Nazionale sulla Ricerca Indipendente in Italia (ROMA, Ministero della Salute 21-22 Marzo 2018). La ricerca clinica, in particolare quella promossa da Istituzioni no profit può interpretare un ruolo rilevante sia in senso strettamente scientifico e clinico-assistenziale, ma essere di ausilio per una efficiente politica di programmazione sanitaria, contribuendo a sostenere e valorizzare un Servizio Sanitario Nazionale universalistico. Gli estensori del documento, sembrano

insistere sulla “Persona”. Questo concetto viene chiaramente già richiamato nel titolo e nel documento si precisa che Persona è intesa non solo come cittadino-paziente a cui è rivolta la ricerca clinica, ma anche come professionista-ricercatore che la promuove e la conduce. La ricerca clinica in generale e in maniera più specifica quella finalizzata ad affrontare quesiti clinici rilevanti per l’assistenza e per la comunità, rappresenta un settore strategico per ogni Paese. L’Italia continua ad investire in Ricerca & Sviluppo (in tutti i settori) una quota del Prodotto Interno Lordo ben inferiore a quella degli altri principali Paesi (l’Italia nel 2013 si collocava al 16° posto fra i 28 Paesi UE), e ben al di sotto della soglia-obiettivo del 3% indicata fin dal 2002 dal Consiglio Europeo (Italia: 1.29% nel 2014). Più in generale, la ricerca non sembra riscuotere particolare interesse nell’agenda politica del Paese, come osservato dalla prestigiosa rivista scientifica Nature in occasione delle recenti elezioni politiche di Marzo 2018. La stessa rivista non manca di ricordare il “paradosso italiano”, che a fronte di una progressiva riduzione dei finanziamenti pubblici in Ricerca & Sviluppo vede un costante aumento della percentuale di articoli prodotti da Autori italiani fra quelli più citati a livello internazionale. Questa situazione è in parte dovuta alle difficoltà economiche e strutturali con le quali si confronta il nostro Paese, che hanno determinato una contrazione della spesa sanitaria, soprattutto a carico del personale sanitario. Inoltre, la redistribuzione dei fondi per la ricerca mostra che pochi vengono destinati alla ricerca clinica e biomedica, e che non si riesce ad accedere e utilizzare con efficienza i fondi europei. La ricerca clinica, che è in grado di generare valore scientifico e assistenziale e di conseguenza economico, soffre dell’approccio culturale prevalente nella politica italiana, che considera la ricerca e l’innovazione come una spesa e non come un investimento. La materia è regolata dalla Legge Lorenzin (11 Gennaio 2018, n. 3), il cui obiettivo è il riassetto e la riforma della normativa in materia di sperimentazione clinica e, più in generale, di adeguamento del sistema di ricerca clinica nel nostro Paese. Fra gli obiettivi di questo Documento c’è quello di proporre alcune raccomandazioni che possano risultare utili alla attuazione della legge. Le 10 raccomandazioni contenute riguardano il contesto generale della ricerca, i requisiti per l’accesso dei centri clinici alla ricerca, le procedure per la valutazione degli studi, di utilizzo dei materiali (biologico e di immagini), l’applicazione dei sistemi informativi, la formazione sulla metodologia della ricerca, la protezione dei dati personali. I concetti che ricorrono in queste raccomandazioni sono semplificazione e formazione. La semplificazione riguarda sia la acquisizione da parte dei centri dei requisiti per partecipare alla ricerca, che gli iter di approvazione dei comitati etici, che vengono riformati e ridotti di numero. La formazione riguarda la professionalizzazione dei ricercatori, la creazione di figure di management della ricerca ed il riconoscimento del ricercatore e delle figure di supporto alla ricerca. Benché il Documento dichiari, come si legge, la centralità della persona e la partecipazione alla stesura delle Associazioni di Cittadini e Pazienti, - *l’opportunità del coinvolgimento delle Associazioni dei Pazienti nelle procedure di valutazione e autorizzazione delle sperimentazioni cliniche è stata ribadita anche dalla Legge n. 3, 2018. In generale però il ruolo dei cittadini e degli ammalati nella ricerca clinica è destinato a diventare sempre più attivo e rilevante. In tale prospettiva ben si inquadra la sempre più stretta collaborazione fra le Associazioni di Cittadini e Pazienti e i ricercatori, e lo sviluppo*

*di figure quali quella del “paziente esperto”, che potranno proficuamente contribuire ad indirizzare la ricerca clinica verso modalità e obiettivi sempre più vicini alle aspettative e alle esigenze degli ammalati -*, le raccomandazioni che si riferiscono alla “Persona” paziente sono quelle che riguardano la tutela dei dati e il consenso. A mio avviso, non molto.



Questa rubrica propone Documenti sanitari, linee guida, linee di indirizzo o di intenti di interesse pediatrico commentati a cura dell'Associazione Culturale Pediatri.

## “Vaccini in età pediatrica e rifiuto vaccinale: riflessioni etiche”, parere redatto dal Comitato Etico per la Pratica Clinica Pediatrica con valenza regionale c/o Azienda Ospedaliera di Padova del 10 luglio 2017

Commento a cura di Massimo Valsecchi

Medico igienista, ex direttore del Dipartimento di Prevenzione di Verona

Non si può che concordare sull'affermazione del Comitato che “dal punto di vista etico, la tradizionale distinzione tra vaccinazioni obbligatorie (solo quattro) e raccomandate non appare convincente o giustificata, e rischia al contrario di ingenerare dubbi e ambiguità” ed è proprio questo una delle motivazioni che ha indotto la Regione Veneto a superare tale distinzione (con la LEGGE REGIONALE 23 marzo 2007, n. 7 “Sospensione dell’obbligo vaccinale per l’età evolutiva”) rendendo facoltativa l’adesione all’offerta a tutti i vaccini previsti dal piano nazionale vaccini. A questo riguardo, va ricordato che i risultati ottenuti con questa modalità (successivamente “rottamata” dal Governo nazionale) sono stati, contrariamente a quanto affermato ripetutamente dall’Istituto Superiore di Sanità, soddisfacenti e avrebbero potuto costituire un esempio da utilizzare e perfezionare per tutto il Paese [1]. Confesso di trovare singolare che il Comitato etico senta la necessità di affermare che “Il Comitato constata, sul punto, che in linea di principio è eticamente giustificata la strategia di garantire una copertura vaccinale ottimale attraverso la persuasione, finché essa risulti efficace. Ove essa raggiunga quella copertura, la persuasione risulta anzi la strategia migliore, da un punto di vista etico”. La persuasione è, infatti, da sempre o almeno fin da quando la nostra medicina ha abbandonato il paternalismo autoritario dei secoli precedenti, il percorso di approccio fra medici e suoi assistiti. Derogare a questo principio può rientrare in un comportamento etico solo in presenza di reali e specifiche contingenze che pongano a rischio la collettività, evenienza che, nel caso concreto delle vaccinazioni, si poteva ipotizzare solo per il morbillo. A questo proposito, ritengo, che il documento redatto dagli Ordini dei Medici di Bologna e Verona riassume, più concisamente, il nucleo del problema: *L’obbligo vaccinale utilizzato in modo difforme sia a livello europeo che mondiale non costituisce secondo l’OMS il metodo preferibile per raggiungere gli obiettivi delle coperture vaccinali ritenute necessarie, ma in casi particolari risulta efficace nel prevenire possibili epidemie dovute a bassi tassi di coperture vaccinali* [2]. Questa posizione, di evidente buon senso, è difficilmente applicabile all’obbligo vaccinale per una infezione come il tetano pericolosa per il singolo bambino ma notoriamente non contagiosa e, quindi, incapace di generare epidemie. Il documento non opera alcuna distinzione fra la scelta di utilizzare la forma coercitiva dell’obbligo e quella, aggiuntiva, di gravare questo obbligo con la sanzione aggiuntiva del divieto di frequentare una collettività (fino all’età di sei anni) per i piccoli non vaccinati. La giustificazione per questa “pena accessoria” che si basa sul presupposto della necessità di difendere da un possibile contagio i piccoli immuno-depressi appare piuttosto debole (dato che la frequenza scolastica è solo uno dei molti momenti di vita nei quali questi bambini possono venire a contatto con sog-

getti non vaccinati) e non congruente con le sue premesse dato che se effettivamente si trattasse di un provvedimento necessario non si capisce perché limitarlo solo fino ai sei anni. Un metodo infallibile per scatenare un’epidemia è quello di raccogliere assieme tutti i piccoli che non sono vaccinati e l’esempio prodotto nel Parere “Le conseguenze della pertosse possono essere ancora più gravi: è di quest’anno la vicenda di un bimbo di due mesi, inserito in una comunità di persone non vaccinate per scelta, il quale viene colpito da pertosse e in pochi giorni, nonostante le cure intensive, giunge alla morte” descrive proprio una di queste situazioni.

1. Dieci anni di sospensione dell’obbligo vaccinale nella Regione Veneto, Massimo Valsecchi, Comunicazione agli atti della seduta n.459 del 14 giugno 2017 della 12° Commissione permanente (Igiene e Sanità) del Senato della Repubblica

2. <http://www.odmbologna.it/ViewPost/Index/3895>



Comitato Etico per la Pratica Clinica Pediatrica con valenza regionale  
c/o Azienda Ospedaliera di Padova

PARERE

### Vaccini in età pediatrica e rifiuto vaccinale: riflessioni etiche

#### 1. Alcune storie legate al rifiuto vaccinale in Veneto

**ANNA** e **BEATRICE** sono due sorelline, rispettivamente di due anni e di due mesi. I loro genitori hanno deciso, in base a convinzioni maturate consultando alcuni siti web, di non vaccinarle. Anna frequenta un asilo nido in cui si sono verificati focolai epidemici di pertosse. Il pediatra invita perciò a più riprese i genitori a riconsiderare la loro decisione, senza tuttavia riuscire a convincerli.

Dopo qualche tempo, Anna si ammala di pertosse e, pur sottoposta a terapia antibiotica, contagia Beatrice, che deve perciò essere ricoverata per gravi crisi ipossiche, causate dagli accessi di tosse convulsiva.

Grazie alle cure mediche, viene superata la fase acuta della malattia, a prezzo però di un lungo ricovero per Beatrice e della conseguente permanenza della mamma in ospedale, lontana quindi dalla piccola Anna.

Le conseguenze della pertosse possono essere ancora più gravi: è di quest’anno la vicenda di un bimbo di due mesi, inserito in una comunità di persone non vaccinate per scelta, il quale viene colpito da pertosse e in pochi giorni, nonostante le cure intensive, giunge alla morte.

**NADIA** ha dieci mesi e non è stata vaccinata per scelta dei genitori. Dall’età di otto mesi, frequenta l’asilo nido. Dopo poche settimane di frequenza, contrae un’infezione da *Haemophilus Influenzae*, per cui esiste il vaccino. La gravissima infezione la porta in poche ore al decesso per meningite e sepsi.

# Effetti degli inceneritori sulla salute umana

Angela Pasinato

Gruppo ACP Pediatri per Un Mondo Possibile

Gli inceneritori e i termovalorizzatori sono impianti per lo smaltimento dei rifiuti solidi urbani (RU) che funzionano bruciando dei materiali e dando come sottoprodotto ceneri ed emissioni gassose composte da polveri fini, diossine, furani, idrocarburi policiclici aromatici, metalli pesanti, PM10, PM2.5 (soprattutto microparticelle). I termovalorizzatori, impianti più recenti, utilizzano il calore derivato dalla combustione ad alta temperatura per produrre vapore, impiegato poi o per produrre energia elettrica o come vettore di calore. Nel 2017 in Italia erano in funzione 39 impianti che hanno smaltito 5.3 milioni di tonnellate di rifiuti. La produzione di RU in Italia nel 2016 è stata di 497 kg/abitante, nella media europea, come pure lo è la differenziazione dello smaltimento dei rifiuti. I prodotti più pericolosi per la salute dell'uomo sono polveri (PM10 e PM 2.5 e inferiori), diossine e metalli. I termovalorizzatori hanno anche un impatto importante sull'ambiente per produzione di CO2 (riscaldamento globale).

## Effects of incinerators on human health

*Incinerators and waste-to-energy plants are plants for the disposal of solid urban waste that work by burning materials and producing by-product of ash and gaseous emissions composed of fine dust, dioxins, furans, polycyclic aromatic hydrocarbons, heavy metals, PM10, PM2.5 (especially micro particles). Waste-to-energy plants, newer plants, use the heat derived from high-temperature combustion to produce steam, which is then used either to produce electricity or as a heat carrier. 39 plants were operating in Italy in 2017 that disposed 5.3 million tons of waste. The production of RU in Italy in 2016 was 497 kg / inhabitant, in the European average, as is the differentiation of waste disposal. The most dangerous products for human health are dust (PM10 and PM 2.5 and below), dioxins and metals. Waste-to-energy plants also have an important impact on the environment due to CO2 production (global warming).*

## Introduzione

Gli inceneritori e i termovalorizzatori sono impianti utilizzati per lo smaltimento dei rifiuti solidi urbani e dei rifiuti speciali che funzionano, tramite il calore, portando alla distruzione dei materiali e dando come sottoprodotto ceneri (rappresentano circa il 30% del peso in ingresso dei rifiuti che vengono smaltite nelle apposite discariche). Oltre alle ceneri, durante la combustione si producono emissioni gassose composte da polveri fini (rappresentano il 4% del peso del rifiuto in entrata, sono recuperate dai filtri e vengono inviate con le ceneri nelle apposite discariche), da diossine, furani, idrocarburi policiclici aromatici, metalli pesanti, PM10, PM2.5. (sono soprattutto le microparticelle ad essere emesse). I termovalorizzatori, impianti di seconda generazione più recenti, utilizzano il calore derivato dalla combustione ad alta

temperatura per produrre vapore, successivamente impiegato o per la produzione di energia elettrica o come vettore di calore (teleriscaldamento). I fumi caldi in uscita sono fatti passare attraverso un sistema di filtraggio e rilasciati in aria ambiente a circa 140°.

## Qual è il censimento degli inceneritori in Italia?

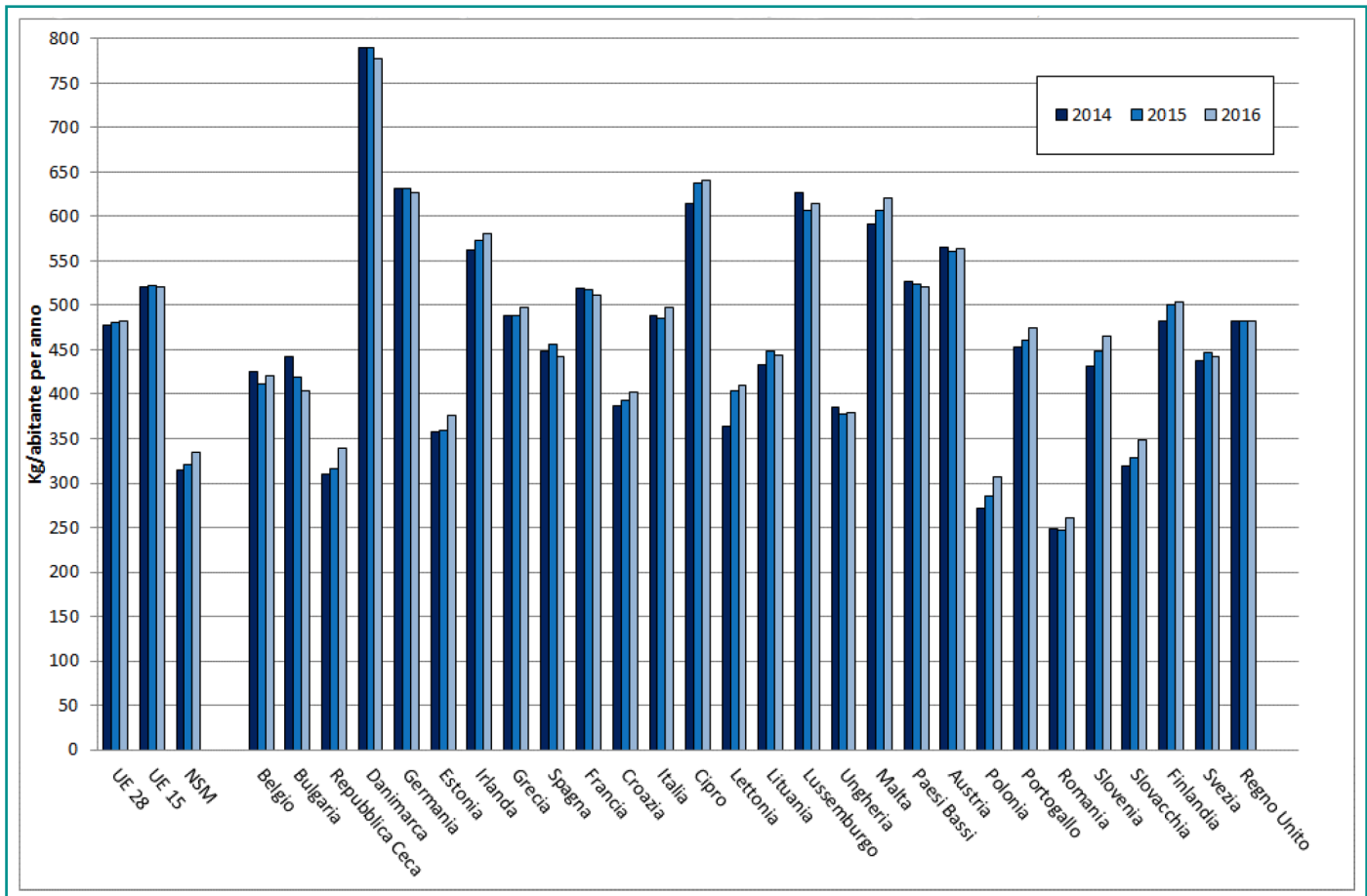
Dai dati ISPRA, nel 2017 in Italia erano in funzione 39 impianti, 26 al Nord, 7 al Centro e 6 al Sud; hanno trattato 5.3 milioni di tonnellate circa di rifiuti urbani, di cui il 70% incenerita negli impianti del Nord. Dei quasi 5.3 milioni di tonnellate di rifiuti avviati a incenerimento oltre 2.8 milioni di tonnellate sono formate da RU, mentre la restante quota è rappresentata da rifiuti derivanti dal trattamento dei RU (frazione secca, rifiuti combustibili e, in minor misura, bioessiccato) pari a oltre 2.4 milioni di tonnellate. Inoltre, negli stessi impianti sono inceneriti rifiuti speciali per un totale di 846 mila tonnellate di cui quasi 58 mila costituiti da rifiuti pericolosi. Questi ultimi sono in prevalenza di origine sanitaria (oltre 31 mila tonnellate) [1]. La produzione di RU in Italia nel 2016 è stata di 497 kg/abitante, nella media europea (483 kg/persona nei 28 Stati Membri, 521kg/persona nei 15 Stati Membri) (Tabella 1). Anche la differenziazione dello smaltimento dei rifiuti è nella media europea: all'incenerimento va il 22%, alla discarica il 28%, al compostaggio il 21% e al riciclo il 29% (Tabella 2). Rispetto ai paesi nord europei vi è un maggior invio verso la discarica e un minor uso degli inceneritori. Nei paesi del Sud Europa vi è esattamente l'opposto, maggior ricorso alle discariche e minore utilizzo degli inceneritori. La nuova legge europea sulla gestione dei rifiuti, approvata in maggio 2018, stabilisce che entro il 2035 i rifiuti urbani smaltiti in discarica dovranno essere ulteriormente ridotti, per costituire al massimo il 10% del totale dei rifiuti urbani prodotti. Stabilisce inoltre un aumento del riciclaggio fino al 55% entro il 2025, al 60% entro il 2030 e al 65% entro il 2035 [2].

## Le emissioni degli inceneritori

I prodotti più pericolosi per la salute dell'uomo sono di tre tipi: polveri (PM10 e PM 2.5 e inferiori), diossine e metalli. Bisogna considerare che i termovalorizzatori hanno anche un impatto importante sull'ambiente circostante per produzione di CO2 (riscaldamento globale [3]. Un recente articolo compara le produzioni d'inquinanti fra termovalorizzatori e discariche [4]. I termovalorizzatori producono un maggiore impatto per quanto riguarda la produzione di CO2 (mitigata in parte dalla sua diminuzione per la minore necessità di produzione di energia da combustibili fossili) e sono responsabili di un maggior impatto diretto sulla salute umana per le ceneri e i contenuti dei filtri che saranno deputati ad andare comunque in discarica. Una valutazione dell'impatto sull'ambiente prodotto dagli inceneritori è sta-



Tabella 1. Produzione pro capite di RU nell'UE (kg/abitante per anno), anni 2014 - 2016. Fonte: elaborazioni ISPRA su dati Eurostat ed EPA Irlanda



ta approntata dalla regione Emilia Romagna con il sistema Arpa locale, che dal 2003 ha messo in atto un monitoraggio assiduo dei diversi impianti (8 in totale), con il sistema Moniter (Monitoraggio degli inceneritori nel territorio dell'Emilia-Romagna) [5].

### Polveri (PM10, PM2.5)

Dalle misure effettuate, la maggior parte del prodotto che esce è formato da polveri ultrafini (nanopolveri). Paragonando con i dati disponibili su caldaie per riscaldamento a parità di fumi prodotti, il numero specifico di particelle emesse dall'inceneritore è inferiore, anche di molto (da 100 a 10mila volte), rispetto a quello di caldaie a pellet di legna e a gasolio, e superiore di circa dieci volte a quello di caldaie a gas naturale. Un altro studio ha evidenziato come la maggior parte dei PM rilevati nell'ambiente vicino agli inceneritori, derivi dalla combustione di biomassa (30%) seguita da traffico (18%) e nitrati secondari (14%) [6]. Le emissioni dall'inceneritore sono risultate in media solo il 2% della massa PM10 misurata. Altro studio evidenzia che per i moderni inceneritori non vi sono associazioni fra PM10 ed esiti negativi riguardo i nati pretermine, i nati piccoli per età gestazionale, la mortalità neonatale e post natale (ampio studio inglese su più di un milione di nati) [7]. Per quanto riguarda le micro e nano particelle (sono soprattutto i PM < 2.5 micron ad essere emessi dagli inceneritori anche di ultima generazione) la valutazione qualitativa del rischio conclude in modo conservativo: gli inceneritori pongono un rischio da basso a moderato ai singoli, principalmente a causa della mancanza di dati tossicologici rilevanti sulle miscele di nano particelle nel particolato ambientale [5-7].

### Contaminazione del Suolo

L'indagine Moniter ha rilevato un accumulo di tutti gli inquinanti negli strati superficiali del suolo in tutti i siti indagati [7]. Il fenomeno della ricaduta d'inquinanti va ascritto principalmente all'azione del traffico veicolare a cui si vanno sovrapponendo localmente fenomeni di contaminazione di differente origine, ma si ha difficoltà a discriminarne esattamente l'origine.

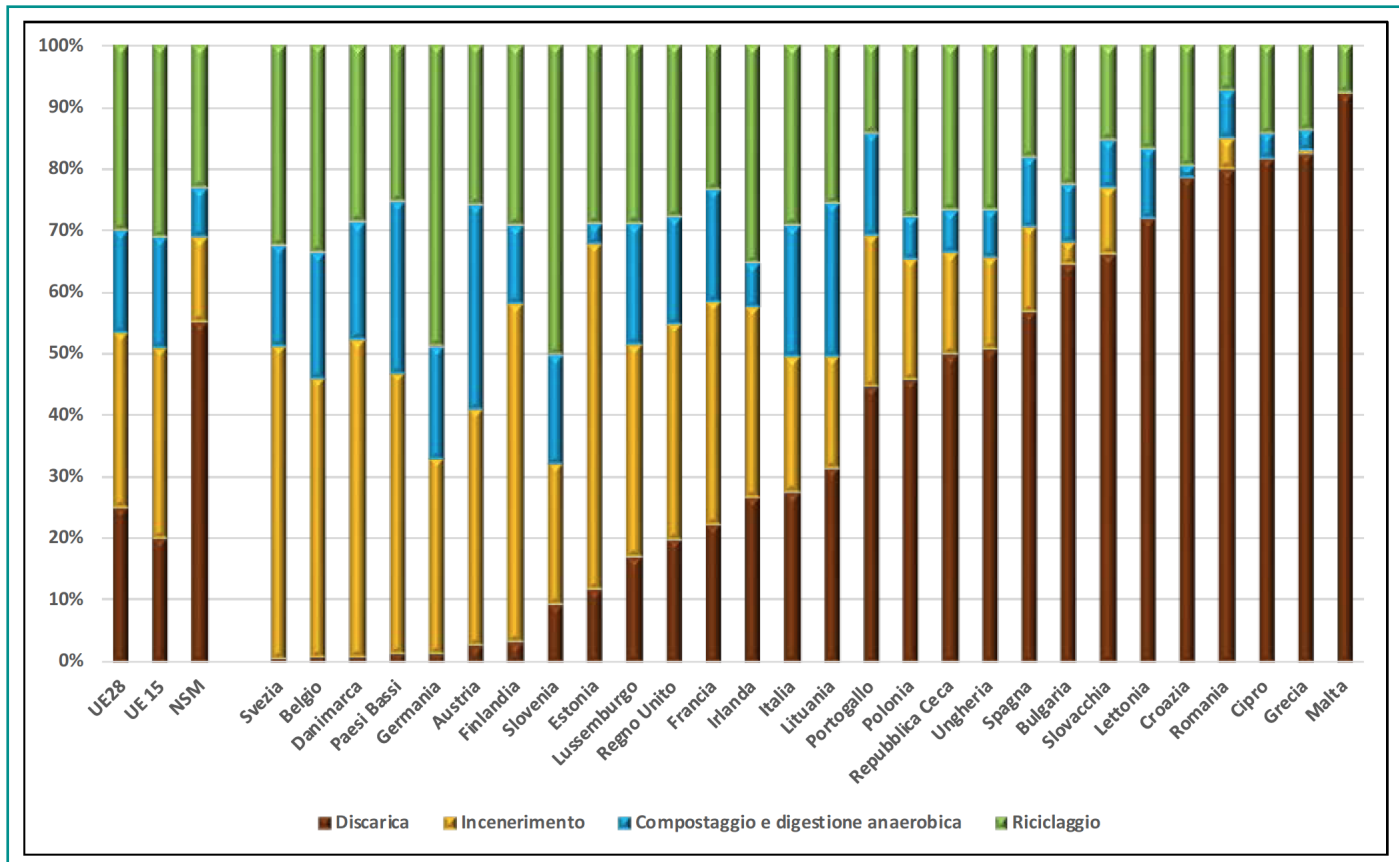
### Diossine

Negli ultimi anni, gli impianti d'incenerimento ne hanno prodotto una minore concentrazione (inceneritori di nuova generazione). In Italia il limite consentito, secondo la legge 133 del 2005, è di 0.1 microgrammi/Nmc. Lo studio Moniter evidenzia un livello mille volte inferiore (0.1 nanogr/Nmc) confermato anche da altri studi europei [8]. Le analisi di diossine e furani hanno messo in evidenza che non esistono emergenze di accumulo di tali microinquinanti (nel suolo vicino all'impianto di incenerimento di seconda generazione analizzato dal progetto Moniter).

### Metalli

Possono rappresentare un problema sia direttamente come causa di malattia sia indirettamente come fonte di alterazione genetica. In due studi cinesi i risultati hanno mostrato che i terreni intorno agli inceneritori erano moderatamente inquinati da Cu, Pb, Zn e Hg e fortemente inquinati da As e Cd [9]. I bambini che vivevano nelle vicinanze di un altro inceneritore di rifiuti urbani avevano subito un aumento del carico corporeo di metalli pesanti (Cr, Cd e Pb) associati a genotossicità e modificazioni epigenetiche [10].

Tabella 2. Ripartizione percentuale della gestione dei rifiuti urbani nell'UE, anno 2016 (dati ordinati per percentuali crescenti di smaltimento in discarica). Fonte: elaborazioni ISPRA su dati Eurostat, EPA Irlanda e APA Portogallo



### Effetti sulla salute

Le emissioni degli inceneritori, pur nella grande varietà delle tecnologie e delle tipologie dei rifiuti bruciati, comportano per le popolazioni interessate la potenziale esposizione a una gamma di agenti dotati di un ampio spettro di attività tossicologica. Nella letteratura scientifica vi è una serie di segnalazioni di effetti avversi, legati sia alla specifica problematica della diossina, sia in termini più generali alla presenza di un rischio di tumori [11]. Inoltre, in una situazione caratterizzata da una duplice incertezza sulle cause e sugli effetti, vi è l'esigenza di avere elementi di riferimento precisi da poter analizzare. La disponibilità di questi dati concorre alla valutazione del rischio e ai processi decisionali ad essa collegati. Una review italiana molto articolata ha preso in considerazione i dati di letteratura dal 1987 al 2003 [12]. La revisione include 32 studi su diversi tipi di esposizione: dai lavori analizzati non sono emersi risultati univoci, in alcuni vi era un eccesso di rischio per malattia neoplastica, malformazioni, mortalità, in altri non si verificava. Una review del 2014 non giungeva a nessuna conclusione nel rapportare la relazione tra l'incenerimento dei rifiuti e il rischio di esiti avversi al parto e/o neonatali [13]. Uno studio comparativo recente di Forastiere mette in evidenza come gli attuali effetti degli impianti di incenerimento sulla salute possono essere caratterizzati come moderati rispetto ad altre fonti di inquinamento ambientale, ad es. traffico o emissioni industriali, che hanno un impatto sulla salute pubblica [14].

### Conclusioni

La ricerca fino ad oggi sugli effetti sulla salute associati all'in-

cenerimento ha trovato prove limitate di rischi per la salute, ma molti studi sono stati limitati da una scarsa valutazione dell'esposizione. Per fornire la stima più appropriata dell'esposizione ambientale agli inceneritori, è essenziale considerare le caratteristiche dell'inceneritore, l'entità delle emissioni e le condizioni meteorologiche e topografiche circostanti. Tutto ciò è particolarmente importante nell'epidemiologia ambientale per aiutare a individuare i rischi di basso livello. Si presume che l'inalazione sia la fonte principale, ma sarebbe opportuno considerare le altre fonti di esposizione come la contaminazione del cibo o il contatto con il suolo contaminato [15]. L'impianto d'incenerimento con recupero di energia è molto costoso e necessita, per essere produttivo, di lavorare sempre a pieno regime. Ciò comporta che gli inquinanti siano prodotti 24 ore al giorno e per 365 giorni l'anno e in diretta relazione alla enorme quantità di rifiuto bruciato (data la capienza degli inceneritori, molto elevata). Anche se i singoli inquinanti singolarmente presi nell'unità di misura sono al di sotto delle soglie stabilite per legge come pericolose, l'enorme quantitativo prodotto nell'arco dell'anno potrebbe portare a un accumulo nella popolazione e a possibili danni nelle generazioni future. Gli studi finora prodotti sono ancora poco indicativi ma non sono del tutto rassicuranti [9,16]. Sarà necessario un continuo monitoraggio della salute degli abitanti delle zone limitrofe agli inceneritori, ma nel frattempo sarebbe molto più importante ridurre la quantità di rifiuti prodotti e inviati alla distruzione sia attraverso la raccolta differenziata sia producendo globalmente meno rifiuti, come sottolinea il decalogo del centro Contarina nel trevigiano:

1. se ne hai la possibilità, fai il compostaggio domestico;
2. usa il vuoto a rendere e i prodotti alla spina (latte, detersivi);
3. compra oggetti con pochi imballaggi;
4. usa borse in stoffa o borse riutilizzabili per fare la spesa;
5. acquista solo la quantità necessaria o desiderata di prodotto, eviterai gli sprechi;
6. preferisci imballaggi riciclabili fatti di un solo materiale a quelli non riciclabili;
7. riutilizza i contenitori vuoti (bottiglie, sacchetti, scatole...);
8. evita gli oggetti usa e getta, preferisci ciò che è lavabile e riutilizzabile (stoviglie, posate, pannolini...) o ricaricabile (batterie);
9. valuta la qualità degli oggetti che scegli, meglio sono costruiti più lentamente diventano rifiuti;
10. bevi l'acqua del rubinetto, se la vuoi frizzante utilizza un gasatore.

Sono necessari approcci più olistici e integrati per sviluppare sistemi di gestione dei rifiuti solidi più sostenibili. In alcune regioni si sono incentivati tanti piccoli termovalorizzatori legati per lo più alle attività industriali che producono scarti di tipo organico (pollina, legno). Pur essendo virtuoso il tentativo di produrre energia e calore dall'incenerimento di materiali di scarto, diminuendo il ricorso alla combustione di petrolio per la produzione di energia elettrica, forse sarebbe meno problematico avere pochi grandi impianti controllati/controllabili che tanti impianti piccoli che possono sfuggire alla valutazione dell'impatto ambientale e della salute umana nel tempo.

---

1. ISPRA\_RapportoRifiutiUrbani\_Ed.2018\_n.297
2. [http://europa.eu/rapid/press-release\\_IP-18-3846\\_it.htm](http://europa.eu/rapid/press-release_IP-18-3846_it.htm)
3. AIR POLLUTION AND CHILD HEALTH WHO 2018
4. Jeswani HK, Azapagic A. Assessing the environmental sustainability of energy recovery from municipal solid waste in the UK. *Waste Manag.* 2016;50:346-63.
5. Le emissioni degli inceneritori di ultima generazione. Analisi dell'impianto del Frullo di Bologna. Regione Emilia Romagna 2011.
6. Lucarelli F, Barrera V, Becagli S, et al. Combined use of daily and hourly data sets for the source apportionment of particulate matter near a waste incinerator plant. *Environ Pollut.* 2019;247:802-811.
7. Ghosh RE, Freni-Sterrantino A, Douglas P, et al. Fetal growth, stillbirth, infant mortality and other birth outcomes near UK municipal waste incinerators; retrospective population based cohort and case-control study. *Environ Int.* 2019;122:151-158.
8. Marquès M, Nadal M, Díaz-Ferrero J. Concentrations of PCDD/Fs in the neighborhood of a hazardous waste incinerator: human health risks. *Environ Sci Pollut Res Int.* 2018;25(26):26470-26481.
9. Ma W, Tai L, Qiao Z. Contamination source apportionment and health risk assessment of heavy metals in soil around municipal solid waste incinerator: A case study in North China. *Sci Total Environ.* 2018;631-632:348-357.
10. Xu P, Chen Z, Chen Y. Body burdens of heavy metals associated with epigenetic damage in children living in the vicinity of a municipal waste incinerator. *Chemosphere.* 2019;229:160-168.
11. Arpa Emilia Romagna. Progetto Monitor - Effetti sulla salute
12. Franchini M, Rial M, Buiatti E, et al. Health effects of exposure to waste incinerator emissions: a review of epidemiological studies. *Ann Ist Super Sanità* 2004;40:101-115
13. Ashworth DC, Elliott P, Toledano MB. Waste incineration and adverse birth and neonatal outcomes: a systematic review. *Environ Int.* 2014;69:120-32
14. Forastiere F, Badaloni C, de Hoogh K. Health impact assessment of waste management facilities in three European countries. *Environ Health.* 2011;10:53

15. Ashworth DC, Fuller GW, Toledano MB. Comparative Assessment of Particulate Air Pollution Exposure from Municipal Solid Waste Incinerator Emissions. *Journal of environmental and public health*, 2013, 560342-560342

16. Johnson DR. Nanometer-sized emissions from municipal waste incinerators: A qualitative risk assessment. *J Hazard Mater.* 2016;320:67-79

### Pediatri per Un Mondo Possibile

Gruppo di studio sulle patologie correlate all'inquinamento ambientale dell'Associazione Culturale Pediatri (ACP)  
mail: [pump@acp.it](mailto:pump@acp.it)

# La nutrizione enterale domiciliare: un percorso da presidiare con attenzione

Page B, Nawaz R, Haden S, Vincent C, Lee ACH.

**Paediatric enteral feeding at home: an analysis of patient safety incidents**

Arch Dis Child 2019 Jun 14. doi: 10.1136/archdischild-2019-317090

Rubrica **L'articolo del mese**

a cura di Enrico Valletta e Martina Fornaro

*Un numero crescente di bambini con patologie croniche viene alimentato per via enterale. Questo studio descrive alcuni dei problemi tecnici che le famiglie possono sperimentare nel corso del trattamento a domicilio. Situazioni di potenziale criticità possono risiedere nella carenza di comunicazione tra il team nutrizionale ospedaliero e i servizi domiciliari, nell'incompleto addestramento dei familiari, nella insufficiente competenza specifica dei servizi territoriali e nella scarsa disponibilità e affidabilità dei materiali utilizzati. La sicurezza in questo contesto è della massima importanza e richiede un continuo impegno di prevenzione e gestione da parte dei team nutrizionali in ospedale e nel territorio.*

## **Enteral nutrition at home: an analysis of problems and some possible solutions**

*Increasing numbers of children with chronic diseases require enteral nutritional support. This study describes a range of technical problems families encountered during artificial feeding at home. Critical issues were identified in handover between hospital team and community services, training of caregivers, specific competence of community staff, prompt availability and reliability of equipment. Safety is of the greatest importance in this context and deserves careful prevention and management by feeding teams both in the hospital and in the community.*

## **Background**

La nutrizione enterale domiciliare (NED) rappresenta oggi un'importante risorsa per consentire la dimissione dall'ospedale e la prosecuzione delle cure a casa dei bambini con patologie croniche complesse. Il loro numero è in progressivo aumento: in Gran Bretagna, nel 2010, erano quasi 17.000 i bambini in NED con un incremento del 41.5% dal 2005 al 2010. Nei disturbi gravi della deglutizione e nelle situazioni di malnutrizione, la sonda nasogastrica, la gastrostomia o la digiunostomia possono essere gestite dai familiari, opportunamente addestrati, con il supporto dei servizi domiciliari. I vantaggi per il paziente e la sua famiglia appaiono evidenti, ma è anche vero che alcuni problemi possono insorgere nel corso dell'assistenza quotidiana, facendo emergere rischi e possibili complicanze. Perché i rischi non si trasformino in ulteriori problemi per questi bambini è necessario che la transizione dall'ospedale al domicilio sia accuratamente preparata e sorvegliata nel tempo.

## **Scopi**

Un gruppo di ricercatori britannici ha analizzato un'ampia casistica di incidenti domestici in corso di NED pediatrica per evi-

denziarne gli aspetti critici e i rischi connessi, proponendo poi alcune possibili azioni correttive.

## **Metodi**

È stata interrogata la banca dati del National Reporting and Learning System (NRLS) raccogliendo tutte le segnalazioni di eventi avversi in corso di NED pediatrica pervenute dal 2012 al 2017 in Inghilterra e Galles. Partendo da una casistica iniziale indifferenziata di oltre 9.000 incidenti in contesti di nutrizione enterale sono stati individuate ed analizzate 268 segnalazioni che riguardavano esclusivamente bambini in NED.

## **Risultati**

Il primo passo è stato riunire le diverse tipologie di incidenti in un numero definito di categorie (**Tabella**). All'interno di queste, le problematiche più frequenti riguardavano la gestione della dimissione dall'ospedale, l'addestramento dei familiari, la capacità dei caregiver e dei servizi territoriali di fare fronte e risolvere le piccole emergenze tecniche, la disponibilità dei presidi necessari, la corretta conoscenza e applicazione delle procedure. Notevole la frequenza (18%) con la quale si sono verificati problemi di efficienza del materiale impiegato, ma anche di un suo scorretto utilizzo con conseguente danneggiamento del sistema di nutrizione per un addestramento forse incompleto sia dei familiari che del personale dell'assistenza domiciliare. Nel 19% dei casi la dinamica dell'incidente poteva configurare una situazione di reale rischio per il bambino e nel 6% delle situazioni la famiglia

**Tabella. Problemi assistenziali in corso di NED distinti per categorie**

Problemi per categoria	Frequenza (%) <sup>*</sup>
Amministrativi e di documentazione	2.6
Comunicazione	2.6
Dimissione	11.6
Attrezzatura e presidi medici	36.6
Alimenti e modalità di nutrizione	19.4
Addestramento dei familiari e supporto domiciliare	20.1
Prescrizione e somministrazione dei farmaci	6.0
Procedure e gestione del sistema di NED	32.1

<sup>\*</sup> Un singolo incidente poteva includere due o tre categorie di problemi

è dovuta ricorrere al pronto soccorso o al ricovero in ospedale.

### Conclusioni

Nel complesso, appare evidente che il momento della transizione ospedale-territorio è un possibile elemento di criticità, così come lo è la presenza e la disponibilità di un efficiente servizio domiciliare dedicato. Il numero degli incidenti riportati nella casistica è certamente inferiore a quello verificatosi nella realtà ma deve comunque valere come elemento di riflessione per ulteriori approfondimenti. La qualità dei materiali utilizzati per la NED si è dimostrata non sempre all'altezza delle aspettative e delle esigenze. In un mercato ormai affollato di ditte produttrici, il meccanismo competitivo – spesso centrato sui costi – non sempre è risultato vantaggioso per i pazienti. D'altra parte, la grande diversificazione dei materiali e il numero relativamente piccolo dei bambini in NED espone le famiglie e gli stessi operatori al rischio di errore o di utilizzo non corretto dei sistemi di nutrizione. La standardizzazione dei materiali può aiutare a circoscrivere il problema. Gli aspetti organizzativi e di addestramento dei familiari e degli stessi servizi domiciliari hanno un'altrettanto grande rilevanza. Il passaggio di consegne ospedale-territorio, la corretta istruzione dei *caregivers*, la competenza professionale dei team domiciliari di supporto impegnano le strutture sanitarie in un lavoro formativo e di trasmissione delle conoscenze che non può lasciare spazio all'incertezza o all'incompleta padronanza dell'ordinario e dello straordinario. Durante il ricovero deve essere sviluppato un programma di addestramento dei *caregivers* preciso e dettagliato, utilizzando materiale scritto e audiovisivo (anche in web); il livello di competenze deve essere verificato e certificato prima della dimissione. Il lavoro multidisciplinare non può non coinvolgere fin dall'inizio i servizi domiciliari in un progetto di formazione comune e di condivisione delle problematiche del singolo paziente. Occorre rendere attiva una consulenza specialistica (anche telefonica) per le urgenze e un piano di supporto per le problematiche differibili. I materiali necessari per la manutenzione o la sostituzione dei sistemi di NED devono essere già a disposizione della famiglia e/o dei servizi domiciliari per tutto quanto può trovare soluzione al domicilio del paziente. Le famiglie di questi bambini/ragazzi hanno spesso ben chiaro quali siano gli elementi critici del percorso che dovrebbe renderli in grado di gestire le problematiche della NED a casa e spesso questa percezione non è la stessa che hanno gli operatori sanitari che se ne occupano. Occorre ricercare nuovi elementi di sostegno e di irrobustimento di un percorso tanto utile per il paziente quanto difficile da strutturare in tutta la sua variabile complessità.

### Commento

L'organizzazione dei servizi specialistici e territoriali in grado di gestire in maniera integrata la nutrizione enterale e parenterale pediatrica in ospedale e al domicilio ha, in Italia, una storia ormai più che ventennale. Già nel 1998, la Regione Veneto aveva identificato due sedi (Padova e Verona) nelle quali istituire i cosiddetti "team nutrizionali pediatrici" come punto di riferimento clinico-organizzativo di tutta l'attività di nutrizione artificiale nei bambini con patologie croniche e/o situazioni di particolare complessità. Da allora, l'esperienza accumulata dai pediatri in questo ambito è stata molta (anche se non uniformemente distribuita in tutto il territorio nazionale) e, ad oggi, la NED si è imposta come insostituibile strumento di cura e di care per i

bambini con grave disfagia e per tutte quelle patologie croniche che richiedono un approccio nutrizionale intensivo e di lunga durata [1-4]. Se la nutrizione artificiale in ospedale è, generalmente, affidata al personale sanitario, la gestione domiciliare dei diversi sistemi (sonda nasogastrica e gastrostomia sono i più comuni) è pressoché completamente a carico della famiglia che deve imparare l'uso delle pompe e delle sonde, la preparazione e la somministrazione delle miscele nutrizionali, la manutenzione giornaliera degli accessi enterali, le medicazioni e l'eventuale risoluzione delle piccole (o meno piccole) problematiche che possono verificarsi in corso di NED. L'addestramento dei *caregivers* – tipicamente i genitori ma frequentemente anche altri familiari – è un elemento indispensabile nel processo di domiciliare: richiede operatori competenti, tempi personalizzati di apprendimento, materiale didattico, verifiche e perfezionamento di quanto appreso, garanzia di supporto specialistico e domiciliare per le situazioni di maggiore urgenza. Perché i problemi a casa possono presentarsi in qualunque momento e i genitori non devono trovarsi impreparati e privi di riferimenti. La rete di protezione per le famiglie deve prevedere la possibilità di consulenza da parte del centro specialistico, ma soprattutto, l'esistenza di un servizio domiciliare competente, dotato dei materiali necessari e disponibile a farsi tramite tra la famiglia e il livello ospedaliero. Le conoscenze e le procedure devono essere condivise e continuamente aggiornate e l'esperienza che scaturisce dall'assistenza giornaliera a questi bambini è bene diventi oggetto di continuo confronto tra operatori sanitari e famiglie. L'articolo che abbiamo sintetizzato, mostra come il percorso della NED sia ancora oggi migliorabile in molti dei suoi aspetti clinici e organizzativi. Si tratta di affidare alle famiglie la gestione di un sistema di cura di grande efficacia, ma anche possibile fonte di ulteriore aggravio assistenziale e, talora, di rischi per la salute di questi bambini. L'obiettivo "alto" di restituirli al proprio ambiente domestico e alla propria famiglia, in condizioni di maggiore sicurezza e benessere, passa anche attraverso un lavoro attento e personalizzato di accompagnamento e di supporto trasversale da parte di tutte le strutture sanitarie, ospedaliere e territoriali.

1. Fornaro M, Valletta E. La nutrizione enterale domiciliare. Quaderni acp 2016;23:4-13

2. Manetti S, Panza C, Brunelli A. La nutrizione enterale: una difficile decisione. Quaderni acp 2016;23:14-5

3. Valletta E, Liverani A, Ercolanese TI, Fornaro M. Gastrostomia e nutrizione enterale. Non è solo una questione tecnica. Medico e Bambino 2016;35:400-404

4. Tedeschi A. La nutrizione nel bambino con grave handicap neuromotorio. Quaderni acp 2018;25:222-4

### Per corrispondenza

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

# I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI (2° parte) DA TABIANO A PARMA

## Occhio allo screening!

Elena Desideri<sup>1</sup>, Silvia Ventresca<sup>1</sup>, Sara Ciccone<sup>2</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Ferrara – U.O. Pediatria, Ospedale M. Bufalini, Cesena

2. U.O. Pediatria, Ospedale M. Bufalini, Cesena

### Introduzione

La sindrome adrenogenitale (SAG) comprende un gruppo di patologie autosomiche recessive causate da un deficit enzimatico responsabile di un blocco a vari livelli nella steroidogenesi surrenalica. Nella forma più frequente, l'alterazione del gene CYP21A2 comporta un deficit di 21-idrossilasi, con inadeguata produzione di cortisolo ed eccesso di androgeni [1] (Figura 1). Si riconoscono due varianti cliniche: una forma classica, a esordio neonatale, e una forma non classica, a esordio più tardivo [2]. La SAG classica viene ulteriormente distinta in forma virilizzante semplice (SV), dovuta all'eccesso di androgeni, e forma con perdita di sali (SW), in cui si associa un'insufficienza di mineralcorticoidi [2]. Lo screening neonatale per la SAG da deficit

di 21-idrossilasi, basato sul dosaggio del 17-idrossiprogesterone (17OHP) su sangue, è attivo in diversi Paesi e la sua necessità viene ribadita dalle più recenti linee guida in materia [1]. In Italia, tale screening non è obbligatorio, e la sua applicazione è su base regionale. Tra gli svantaggi di tale screening è nota l'elevata frequenza di falsi positivi in particolare nei prematuri e nei nati SGA, che ha portato alla ridefinizione dei cut-off di 17OHP in base all'età gestazionale e al peso neonatale [3]. Esiste tuttavia una quota di soggetti che risultano falsi negativi, con il rischio di diagnosi tardiva e sviluppo di complicanze [4]. Descriviamo il caso di un bambino affetto da SAG classica, risultato falsamente negativo allo screening neonatale e diagnosticato tardivamente all'età di 4 anni.

### Caso clinico

Paziente di 4 anni e 3 mesi, nato a termine da gravidanza normodecorsa, PN 3.660 g, non problemi perinatali. Richiamato allo screening per 17OHP, il controllo a 6 giorni di vita risultava in range. All'età di 3 anni venivano notati odore acre del sudore, comparsa di peluria pubica e acne. Giunto alla nostra osservazione, mostrava alta statura (125.1 cm; +3.85 SDS, >> target height

Figura 1. Schema della cascata della steroidogenesi surrenalica nel deficit di 21-idrossilasi

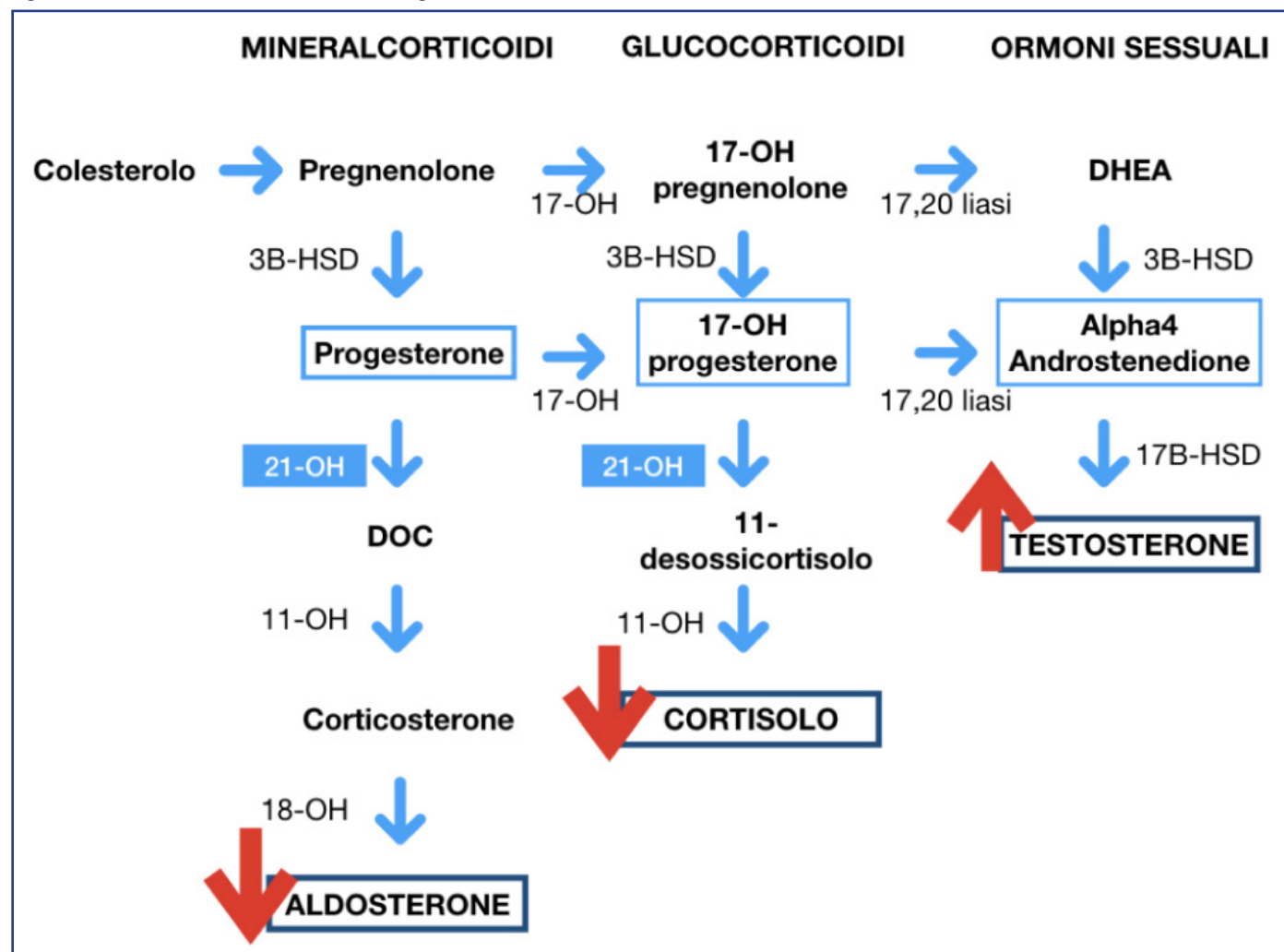
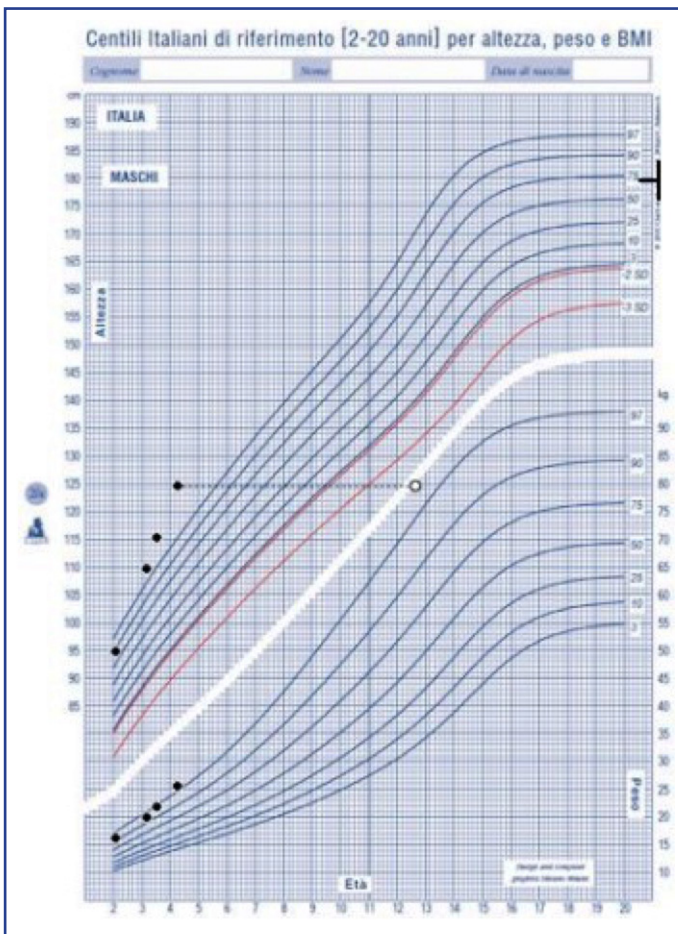


Figura 2. Curve di crescita del nostro paziente



(Figura 2), pubarca III stadio, fine peluria ascellare, asta inizialmente pubere, volume testicolare 3-4 ml bilateralmente, lieve acne al volto; l'età ossea risultava molto avanzata (12-13 anni secondo Greulich&Pyle). Gli esami permettevano di diagnosticare una SAG classica complicata da pubertà precoce (Tabella 1), per cui veniva avviata terapia sostitutiva con idrocortisone e fludrocortisone e terapia di blocco della pubertà con enantone. Dall'indagine molecolare del gene CYP21A2, il paziente risulta emizigote per la variante p.I173N.

**Conclusioni**

Lo screening neonatale presenta ancora dei limiti nella diagnosi di SAG. La quota di falsi negativi è sottostimata, anche per la mancanza di un sistema di segnalazione efficace delle diagnosi tardive. Pertanto, i pediatri dovrebbero avere consapevolezza che uno screening neonatale negativo non esclude la diagnosi di SAG, che andrebbe sempre sospettata in presenza di segni e sintomi suggestivi.

**Bibliografia**

1. Speiser PW, Arlt W, Auchus RJ, et al. Congenital Adrenal Hyperplasia Due to Steroid 21- Hydroxylase Deficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. J Clin Endocrinol Metab. 2018 1;103:4043-4088
2. El-Maouche D, Arlt W, Merke D.P. Congenital adrenal hyperplasia. Lancet 2017; 390: 2194–210.
3. Cavarzere P, Gaudino R, Tatò L. Gli screening neonatali. RIMeL – IJLaM 2007, Vol. 3, N. 1.
4. Sarafoglou K, Banks K, Kyllö J, et al. Cases of Congenital Adrenal Hyperplasia Missed by Newborn Screening in Minnesota. JAMA.

2012;307:2371-2374.

**Corrispondenza**

elena.desideri7@gmail.com

**Macchie cutanee ipocromiche: un frequente segno di allarme di sclerosi tuberosa**

Elena Raffaelli <sup>1</sup>, Rosanna Cordiali <sup>1</sup>, Lucia Santoro <sup>1</sup>

1. Clinica Pediatrica, Università Politecnica delle Marche, Ospedale Pediatrico Salesi - Ancona

**Introduzione**

La sclerosi tuberosa è una patologia genetica caratterizzata dal coinvolgimento amartomatoso di vari organi (cute, cuore, SNC, reni etc.), con incidenza di 1 caso/10.000 nati. Il difetto genetico sottostante viene ereditato come carattere autosomico dominante, ma nel 60-70% dei casi si tratta di mutazioni de novo [1].

**Caso clinico**

F.P. è una bambina nata da parto eutocico dopo gravidanza normodecorsa e a termine, unicogenita di genitori non consanguinei. La sua storia clinica ebbe inizio all'età di 6 mesi, con comparsa di macchie cutanee ipocromiche di dimensioni variabili - le principali di diametro 35 mm in sede lombare destra (Figura 3), 30 mm alla spalla sinistra (Figura 4), 10 mm in sede glutea sinistra e 3 mm alla gamba sinistra (Figura 5) - per cui si avviava follow-up dermatologico. A 13 mesi, iniziavano a manifestarsi anche episodi di assenza con deviazione dello sguardo e sospensione del contatto, documentati dal reperto EEG-grafico di elementi irritativi in entrambi gli emisferi; veniva quindi avviata terapia con Valproato. Nel sospetto di sclerosi tuberosa, la paziente veniva indirizzata al nostro centro di malattie rare, dove eseguivamo vari accertamenti, tra cui un'ecografia addominale (assenza di lesioni renali intraparenchimali), una RMN encefalo (nella norma) e un'ecocardiogramma, (due lesioni iperecogene sotto-tricuspidaliche di 3,5x4mm dubbie per raddiomiomi). Si

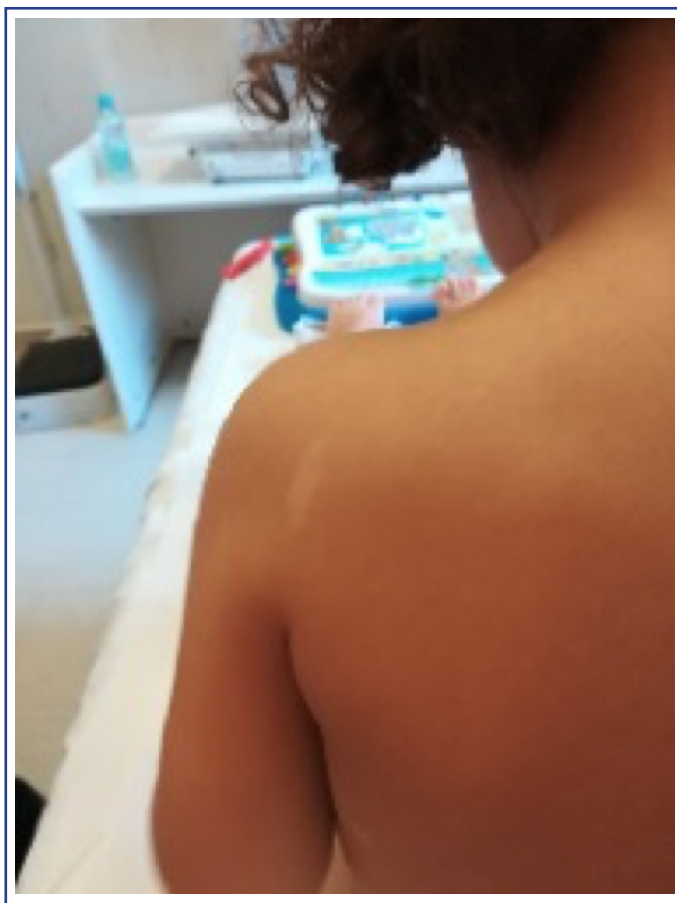
Tabella 1. L'Aspetto ormonale del nostro paziente alla diagnosi

	Paziente	v.n.
17OHP 0'	>19 ug/l (158 ng/ml)	0.2-2.9
17OHP 60'	>19 ug/l (218 ng/ml)	
Cortisolo 0'	71 ug/l	>180
Cortisolo 60'	71 ug/l	
ACTH	67.2 ng/l	7.2-63.3
DHEAS	7.3 umol/l	0.08-2.31
Androstenedione	8.6 ug/l	0.3-3.1
Testosterone	3.46 nmol/l	0.1-1.12
Aldosterone	453 ng/l	12-240
Renina	303.6 mUI/l	2.8-39
Sodio	139 mmol/l	136-145
Potassio	4.7	3.5-5.1
LH 0'	<0.1 UI/l	<5
LH picco	5,3 UI/l	
FSH 0'	0.6 UI/l	
FSH picco	1.9 UI/l	

Figura 3.



Figura 4.



rendeva pertanto necessaria l'analisi dei geni TSC1 e TSC2, che evidenziava una variante di TSC1 in eterozigosi, a conferma del sospetto clinico di sclerosi tuberosa. Tale indagine veniva poi estesa anche ai genitori della bambina, che non risultarono portatori della suddetta variante.

### Conclusioni

Il caso clinico descritto rappresenta un esempio di come macchie cutanee ipocromiche costituiscano un segno caratteristico e spesso "di allarme" di questa patologia. Sono presenti nel 90% degli affetti: compaiono tipicamente alla nascita o durante l'infanzia e sono il più frequente e precoce segno di presentazione. In particolare, le linee guida più recenti [2] considerano come uno dei criteri clinici maggiori per la diagnosi, la presenza di almeno 3 macchie ipocromiche con diametro pari o superiore a 5 mm: in questi casi occorre sempre sospettare la patologia e impostare un percorso di follow-up clinico-strumentale volto a individuare eventuali manifestazioni a carico degli altri distretti tipicamente coinvolti.

### Bibliografia

1. Jones AC, Shyamsundar MM, Thomas MW et al. Am. J. Genet. 64: 1305-1315, 1999
2. H. Northrup, D.A. Krueger and International Tuberous Sclerosis Complex consensus group, *Pediatr Neurol.* 2013 October ; 49(4): 243-254

### Corrispondenza

ellyraff@gmail.com

Figura 5.





## Un caso di amenorrea primaria e di obesità dai risvolti inaspettati

Eleonora Castellone<sup>1</sup>, Maddalena Petraroli<sup>2</sup>, Roberta Minelli<sup>3</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, AOU Parma
2. Ambulatorio di Endocrinologia Pediatrica, UOC Clinica Pediatrica, AOU Parma
3. UOC di Gastroenterologia ed Endoscopia Digestiva, AOU Parma

### Caso clinico

Valutiamo in ambulatorio C, 14 anni e 6/12, per incremento di 11 kg in un anno e amenorrea primaria in presenza di caratteri sessuali secondari adeguati per età. Clinicamente si evidenzia addome globoso per adipe; smagliature ascellari e addominali; achantosis nigricans inguinale e ascellare; irsutismo al volto e arti inferiori con Ferriman-Gallway Score 12; altezza conforme al range familiare, BMI 39.53 (> 97° pct) e rapporto CV/H 0,7; Tanner P5, B3, A+. Per obesità grave e insulinoresistenza clinica eseguiamo OGTT con conferma del quadro metabolico, prelievo per funzionalità dell'asse ipotalamo-ipofisi-gonadi-surrene con evidenza di iperandrogenismo di possibile origine ovarica (testosterone e DHEAS aumentati; normali cortisolo, 17-OHP, estradiolo, LH e FSH) e a seguire ecografia addome con riscontro di prevedibile steatosi epatica lieve, presenza di ovaie attivate per dimensioni non policistiche ma sospetta agenesia/ipoplasia uterina. Esegue poi RMN addome inferiore e pelvi che conferma agenesia uterina con presenza di vagina in assenza di macroscopiche anomalie renali/urinarie e vertebrali. L'analisi del cariotipo si conferma 46, XX.

### Discussione

C. è quindi affetta da S. di Mayer-Rokitansky-Kuster-Huser, una malformazione congenita di utero e malformazione congenita di utero e dei 2/3 superiori della vagina con possibile associazione ad anomalie principalmente renali e vertebrali [1]. Si presenta in soggetti femminili con adeguati caratteri sessuali secondari (ovaie mai coinvolte) e cariotipo 46XX. Deriva da alterazioni nello sviluppo dei dotti mulleriani nel primo trimestre di gestazione. Con incidenza di 1:4.500 nate è la seconda causa di amenorrea primaria dopo il ritardo costituzionale di crescita e pubertà. Di causa sconosciuta, attualmente si parla di natura poligenetica/multifattoriale. Esistono casi familiari a trasmissione autosomica dominante a penetranza incompleta, ma per la maggior parte rimangono sporadici. È diagnosticata accidentalmente durante ecografie dell'addome inferiore o in indagini per dis/amenorrea in adolescenti che giungono all'attenzione a circa 16 anni completamente sviluppate. Raramente si evidenziano anomalie all'ispezione dei genitali esterni, come un'uretra beante scambiata per ostio vaginale. Gli esami ormonali sono compatibili con la conservata funzionalità ovarica, diversamente dalla disgenesia gonadica completa. Il cariotipo esclude le S. di Turner e di Morris, la cui forma completa è altrimenti indistinguibile [2-3]. Il trattamento è chirurgico con la creazione di una neovagina per garantire una normale vita sessuale. Sono in corso studi in fase clinica sull'efficacia del trapianto uterino [3]. Dunque, lo studio delle cause di amenorrea primaria in un'adolescente deve sempre esaminare alterazioni ormonali, ma anche anomalie anatomiche. Allo studio ormonale bisogna associare l'imaging di primo e secondo livello, se necessario.

L'analisi del cariotipo, invece, orienta definitivamente il follow-up clinico-terapeutico di queste pazienti.

### Bibliografia

1. "Ginecologia dell'età evolutiva. Prevenzione, Diagnosi e Terapia" Guida intersocietaria con il coordinamento scientifico del dottor Giuseppe Di Mauro. Maggio 2018.
2. Pellegrini M.C., Corrias F, Bramuzzo M et al. "Sindrome di Rokitansky e dintorni: cosa deve sapere il pediatra". Medico e Bambino 2018; 37:165-171.
3. David E, Samà L, Bertè G, et al. "Sindrome di Mayer-Rokitansky: aspetti genetici, clinici, radiologici e prospettive terapeutiche". Italian Journal of Genetic and Pediatric Immunology, Anno III, numero 1, gennaio 2010

### Corrispondenza

eleonora.castellone@studenti.unipr.it

## Flogosi orbitarie acute: un esempio di diagnosi differenziale

Elisa M.G. Marrella<sup>1</sup>, Elisa Fiumana<sup>2</sup>, Giuditta Pellino<sup>1</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Ferrara
2. U.O. Pediatria, AOU Sant'Anna, Ferrara

### Caso clinico

E., 5 anni, giunge in PS per comparsa da 15 giorni di episodi quotidiani, abitualmente serali, di dolore trafittivo (durata ~10 min) localizzato all'occhio sinistro con irradiazione fronto-temporale omolaterale, interruzione delle attività e fotofobia, lacrimazione, iperemia congiuntivale. Successivamente notata ptosi palpebrale sinistra, non più regredita. Anamnesi muta ad eccezione di esotropia intermittente alterna (>OD) insorta a 20 mesi e trattata con lenti correttive. La visita oculistica eseguita durante una crisi dolorosa era risultata negativa per alterazioni del visus e del fondo oculare, per segni di oftalmoplegia (pupille isocicliche, isocriche, normoreagenti alla luce, MOE indenni), per congiuntivite, blefarite o cellulite. Rx torace negativo. La negatività della TC encefalo ha permesso di escludere una sindrome da ipertensione endocranica, una lesione dell'apice orbitario o una trombosi del seno cavernoso. La RM orbite ha evidenziato una sindrome orbitaria infiammatoria acuta per il riscontro di tenue enhancement del profilo dell'emiretina temporale sinistra e del tessuto adiposo limitrofo, in assenza di eteroplasie o segni di neurite ottica. Al controllo oculistico eseguito nelle ore successive è stata riscontrata una grave riduzione del visus dell'occhio sinistro (2-3/10) e al fondo una papilla piccola con assenza di escavazione fisiologica. All'OCT è stato documentato un versamento essudativo retro-retinico con distacco del neuroepitelio, in assenza di segni specifici di sclerite posteriore all'ecografia bulbare. PEV da flash negativi. Nel sospetto di una neuroretinite, per salvaguardare la funzione visiva, è stata avviata d'urgenza terapia antibiotica ad ampio spettro, antivirale e steroidea (3 boli di metilprednisolone a 1g/1.72mq, seguiti da prednisone per os 1mg/kg/die per 2 settimane). La ptosi si è risolta nelle prime 24 ore dall'inizio del trattamento, con graduale recupero completo della funzione visiva e consensuale normalizzazione dell'OCT in circa 15 giorni.

### Conclusioni

La sintomatologia dolorosa, con specifico pattern temporale, a localizzazione fronto-orbitaria e con associati segni autonomici omolaterali poteva suggerire l'esordio di una cefalea a grappolo [1]; in considerazione della sua eccezionalità in età prescolare, ne abbiamo ragionevolmente escluso l'idiopaticità, avviando la diagnostica differenziale. Ad oggi non è ancora chiara l'eziologia del quadro clinico presentato da E.: le sierologie, l'assetto autoinfiammatorio e lo striscio di sangue periferico sono risultati negativi. A 3 mesi dal decalage dello steroide il paziente non ha presentato riacutizzazioni.

### Bibliografia

1. Fanciullacci M., Alessandri M. Le cefalee primarie nella pratica clinica. SEE Editrice Firenze, 2003

### Corrispondenza

elisamariag.marrella@student.unife.it

### Mangiando si impara

Elisa M.G. Marrella <sup>1</sup>, Giuditta Pellino <sup>1</sup>, Giuseppe Maggiore <sup>1</sup> et al.

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Univ. degli Studi di Ferrara
2. U.O. Pediatria, AOU Sant'Anna, Ferrara

M., 40 giorni, anamnesi ostetrica-neonatale negativa, alimentata con latte formulato tipo 1, giunge al nostro PS per diarrea, febbre e iporessia insorte da circa 24h. Alla visita presenta condizioni generali e trofismo scadenti con arresto dell'incremento ponderale (P 3160g, stabile da 20 giorni). Si avvia fluidoterapia con aggiunta di HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> per il riscontro di grave acidosi metabolica (pH 7.14, HCO<sub>3</sub> 9.7, BE -20) con anion-gap conservato; euglicemica; indici di flogosi negativi. Per la persistenza di diarrea si prescrive un latte a idrolisi spinta. Si riscontra una positività dell'antigene fecale del Norovirus. Alla dimissione l'incremento ponderale appare soddisfacente (P. 3.560 g, +400g/6 giorni) e l'alvo è normale. Dopo una settimana, nonostante l'ottimo quoziente idrico (circa 200 ml/kg/die), si registra uno scarso accrescimento (+25g/7 giorni) e si dispone un secondo ricovero. Per la buona tolleranza alimentare e al fine di favorire l'incremento ponderale, si offre un pasto di latte formula 0. Dopo circa 2 h, M. presenta un vomito abbondante; dopo 4-5 h compare diarrea, con scariche subcontinue, progressivamente ipo/acoliche, appare iporeattiva, con colorito grigio-pallido, estremità fredde e tempo di refill 3". Inizia fluidoterapia anti-shock. L'EGA documenta una lieve acidosi metabolica compensata. Si riscontrano inoltre neutrofilia relativa, piastrinosi, aumento della PCR, con PCT negativa. Nel sospetto di una sepsi, dopo prelievo di campioni di sangue, urina e liquor, inizia terapia antibiotica ad ampio spettro (Ampicillina, Gentamicina e Cefotaxime). A distanza di qualche ora dall'episodio acuto, M. presenta una suzione valida e un rapido miglioramento delle condizioni generali, con risoluzione della sintomatologia gastrointestinale. Riprende l'alimentazione con idrolisato. I RAST sono positivi alla caseina.

### Conclusioni

Riteniamo che M. sia affetta da una FPIES atipica [1] per le pro-

teine del latte vaccino. In questo sottotipo di FPIES i pazienti presentano alla diagnosi o nel corso del follow-up una positività dei Prick-test e/o del dosaggio delle IgE per l'alimento causale. Tale positività sembra essere un fattore prognostico negativo per l'acquisizione di tolleranza, e un indicatore di rischio potenziale di shift della FPIES verso una allergia alimentare IgE-mediata. Nel nostro caso la somministrazione del pasto di latte 0, al pari di un TPO, ha chiarito la diagnosi, non posta inizialmente per il riscontro confondente di Norovirus ed in seguito per il sospetto di sepsi. M. assume attualmente un idrolisato aminoacidico con ottimo incremento ponderale.

### Bibliografia

1. Feuille E, Nowak-Wegrzyn A. Definition, etiology, and diagnosis of food protein-induced enterocolitis syndrome. *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2014; 14:222-8

### Corrispondenza

elisamariag.marrella@student.unife.it

### Occhio alla macrorchidia!

Elisa Pietrella <sup>1</sup>, Lucia Marrozzini <sup>1</sup>, Patrizia Bruzzi <sup>2</sup>, Elena Bigi <sup>2</sup>, Paolo Repetto <sup>3</sup>, Pier Luca Ceccarelli <sup>3</sup>, Monica Cellini <sup>2</sup>, Lorenzo Iughetti <sup>1,2</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Univ. degli Studi di Modena e Reggio Emilia
2. U.O.C. di Pediatria, AOU Policlinico di Modena
3. U.O.C. di Chirurgia Pediatrica, AOU Policlinico di Modena

### Introduzione

L'incremento del volume testicolare in epoca prepuberale è un segno da indagare innanzi tutto nel sospetto di pubertà precoce, senza escludere a priori altre cause.

### Caso clinico

Un bambino di 6 anni giungeva in PS per ingrandimento del testicolo destro, insorto senza dolore o febbre. Si eseguiva ecografia testicolare con riscontro di orchiepididimite acuta (incremento di epididimo e didimo destri, con vascolarizzazione accentuata). Dopo valutazione chirurgica si consigliavano riposo, terapia antinfiammatoria e antibiotica, senza beneficio. Nelle settimane successive si eseguivano controlli clinici ed ecografici in Chirurgia Pediatrica. Per l'aumento del volume testicolare si aggiungeva terapia steroidea, con lieve beneficio. A 15 giorni dall'esordio si riscontrava anche aumento del volume testicolare sinistro. Si eseguiva quindi valutazione auxologica nel sospetto di pubertà precoce: la statura era in linea con il target genetico, il volume testicolare era di 12 ml a destra e 8 ml a sinistra, in assenza di segni concomitanti (P1, S1, A0). Gli esami ormonali e i test di stimolo con LHRH e Triptorelina mostravano un assetto ormonale prepubere; l'età ossea risultava sovrapponibile alla cronologica. I markers tumorali ( $\beta$ -HCG, AFP, enolasi neuronospecifica, LDH) risultavano negativi. La RMN testicolare confermava l'ingrandimento dei didimi (maggiore a destra) in assenza di masse o ascessi. RMN encefalo ed ecografia addome risultavano nella norma. Indici di flogosi (VES e PCR), esami autoimmunitari e infettivologici risultavano negativi. A 40 giorni dall'esordio dei sintomi, il bambino veniva ricoverato per comparsa di diplopia,

senza febbre, cefalea o vomiti. Presentava testicoli di consistenza aumentata, diplopia che peggiorava con la distanza e difficoltà nelle prove di equilibrio. FOO, Rx torace, EEG e striscio periferico erano nella norma. Viste le caratteristiche cliniche si eseguiva biopsia dei testicoli che evidenziava frammenti diffusamente infiltrati da elementi linfoidi atipici, l'aspirato osteomidollare rilevava la presenza di popolazione di T linfoblasti (circa 10% della cellularità midollare, <20%), la rachicentesi mostrava 38 blasti. Alla TC il timo mostrava densità disomogenea, come da possibile infiltrazione. Si ripeteva RMN encefalo con mdc, negativa. Si concludeva pertanto per linfoma linfoblastico T IV stadio SNC+ e si iniziava terapia secondo protocollo EURO LB 02 [1], con rapido miglioramento di diplopia e macrorchidia.

### Conclusioni

La macrorchidia in un soggetto prepubere in assenza di dolore o febbre richiede un'attenta valutazione per la possibile origine endocrinologica o neoplastica [2]. Marker tumorali ed esami strumentali negativi, in presenza di quadro clinico suggestivo, non escludono una neoplasia. Il linfoma linfoblastico è il 2° linfoma non-Hodgkin più frequente nei bambini, ma la localizzazione testicolare del linfoma è invece più rara, rappresentando meno del 10% delle neoplasie testicolari e l'1% dei linfoma non-Hodgkin [3].

### Bibliografia

1. AIEOP EURO LB 02 International protocol of the European inter-group for Childhood Non-Hodgkin Lymphoma (EICNHL) for lymphoblastic lymphoma
2. Zucchini A, Graziani V, Cozzolino M et al, Il macrorchidismo monolaterale, Medico e Bambino 2018; 37:569-572
3. Lones MA, Raphael M, McCarthy K, et al. Primary follicular lymphoma of the testis in children and adolescents. J Pediatr Hematol Oncol. 2012 Jan;34(1):68-71

### Corrispondenza

elisa.pietrella@hotmail.it

## Studio mediante ecocardiografia in modello murino di malattia di Pompe: nuovi risvolti clinici nella gestione dei pazienti con forme late onset

Emma Acampora<sup>1</sup>, Marta Rubino<sup>3</sup>, Martina Caiazza<sup>3</sup>, Maria Paola Belfiore<sup>6</sup>, Francesca Iacobellis<sup>6</sup>, Mariarosaria Magaldi<sup>3</sup>, Marcella Coletta<sup>1</sup>, Edoardo Nusco<sup>2</sup>, Salvatore Esposito<sup>7</sup>, Giancarlo Parenti<sup>1,2</sup>, Giuseppe Limongelli<sup>3,4,5</sup>

1. Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Università degli studi di Napoli "Federico II" - Napoli
2. Telethon Institute of Genetics and Medicine, Pozzuoli
3. Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Università "Luigi Vanvitelli", Napoli
4. Ospedale Monaldi, AORN Colli, Napoli
5. Institute of Cardiovascular Sciences, University College of London
6. Dipartimento di Medicina Clinica e Sperimentale, Università "Luigi Vanvitelli", Napoli
7. UOC di Anatomia Patologica del P.O., Aversa

### Introduzione

La malattia di Pompe (MP) è una miopatia metabolica a trasmis-

sione autosomica recessiva dovuta a mutazioni del gene GAA che determina deficit dell'enzima alfa-glucosidasi acida nei lisosomi. Il deficit determina accumulo generalizzato di glicogeno nei diversi organi e tessuti con maggiore compromissione dei tessuti muscolari scheletrico e cardiaco. Diverse mutazioni comportano una eterogeneità del quadro clinico che varia dalla forma infantile classica con grave cardiomiopatia e compromissione muscolare ingravescente con insufficienza respiratoria a forme giovanili/adulte (late-onset) in cui le manifestazioni interessano solo il sistema muscolare scheletrico. Negli ultimi anni sono state descritte alterazioni cardiovascolari (cardiopatie dilatative, aneurismi aortici, dilatazioni coronariche) in pazienti con forme late-onset di MP [1,2].

### Obiettivi

Nel nostro studio abbiamo utilizzato un modello murino di MP (Gaa<sup>-/-</sup>) per studiare il coinvolgimento cardiovascolare a varie età.

### Materiali e metodi

17 topi ko Gaa<sup>-/-</sup> e 17 topi WT (comparati per età, sesso e peso) sono stati sottoposti a ecocardiografia (a due differenti età: 8 e 20 mesi) e successivamente sacrificati (a 20 mesi) con fissaggio dei tessuti di interesse (cuore, aorta, coronarie) e valutazione anatomicopatologica.

### Risultati

Le ecocardiografie effettuate nei topi Gaa<sup>-/-</sup> comparate con topi WT hanno mostrato un aumento nelle dimensioni del ventricolo sinistro (dl 1.29 vs 0.84 - \*p<0.01), dilatazione a livello dell'arco aortico (dl 1.49 vs 1.19 - \*p<0.01), dell'aorta ascendente (dl 1.56 vs 1.10 - \*p<0.01) e del primo tratto dell'aorta discendente (dl 1.18 vs 1.04 - \*p<0.01) (Figura 6). Le ecografie effettuate ai topi in diverse età dello sviluppo (8 e 20 mesi) hanno mostrato nello stesso topo aumento della dilatazione aortica nel corso dell'età (arco aortico medio 1.49 vs 1.54 - aorta ascendente 1.56 vs 1.65). Le analisi immunostochimiche effettuate sui tessuti hanno mostrato accumulo di glicogeno, presenza di cellule infiammatorie e depositi di collagene a carico del tessuto cardiaco e vascolare aortico nei topi Gaa<sup>-/-</sup> rispetto ai tessuti derivati dai topi WT (Figura 7).

### Conclusioni

I nostri studi hanno dimostrato che i topi con MP sviluppano oltre all'ipertrofia miocardica già precedentemente descritta un coinvolgimento vascolare con dilatazione aortica a livello di arco aortico e aorta ascendente e primo tratto della discendente. Il fenomeno di dilatazione aortica è ingravescente con l'età. Sulla base di questi dati, supportati anche dai nuovi casi descritti in letteratura [3], si ritiene opportuna una valutazione cardiovascolare appropriata anche in pazienti con forme late-onset di MP mediante risonanza magnetica e ecocardiografia con uno stretto follow-up cardiologico.

### Bibliografia

1. Nemes A, Soliman OI, Geleijnse Mlet al. - Increased aortic stiffness in glycogenosis type 2 (Pompe's disease). - International Journal of Cardiology 2007 Aug 9;120(1):138-41
2. El-Gharbawy AH, Bhat G, Murillo JE et al. - Expanding the clinical spectrum of late-onset Pompe disease: dilated arteriopathy involving the thoracic aorta, a novel vascular phenotype uncovered. - Molecular

Figura 6. Comparazione ecocardiografica (diametro laterale)

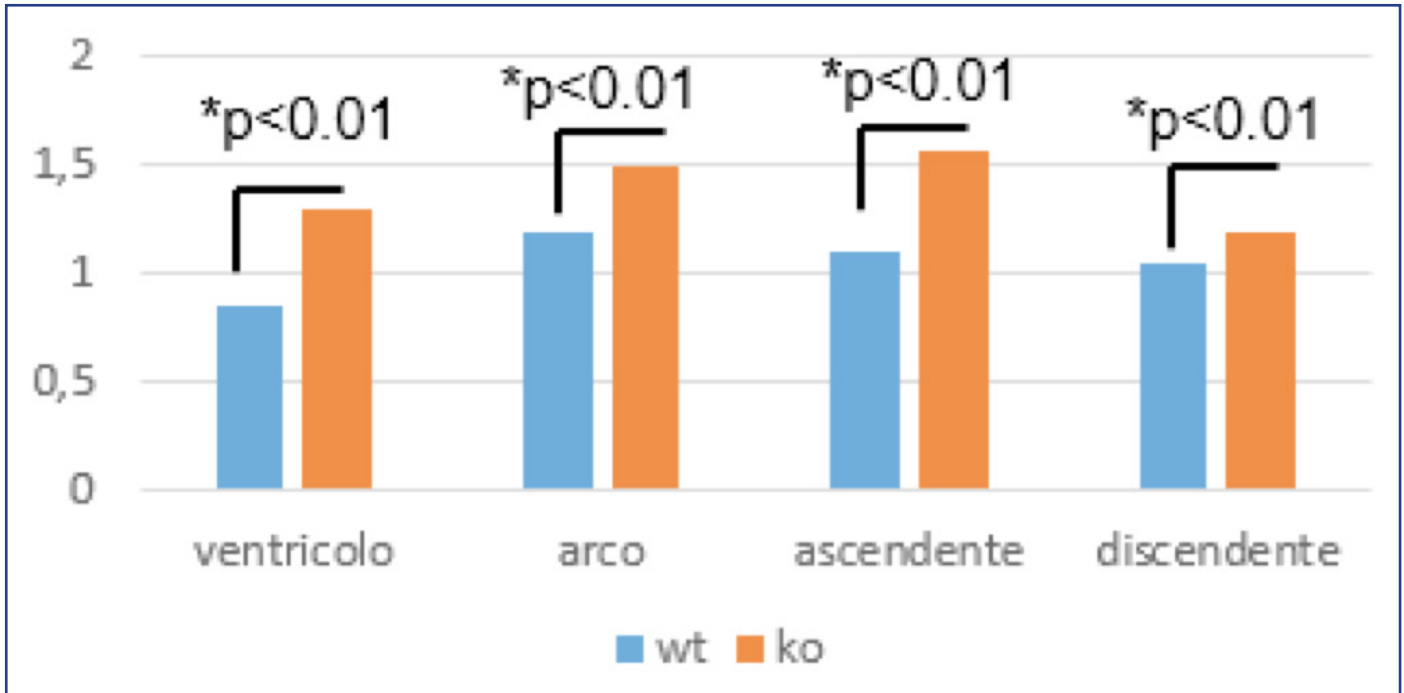
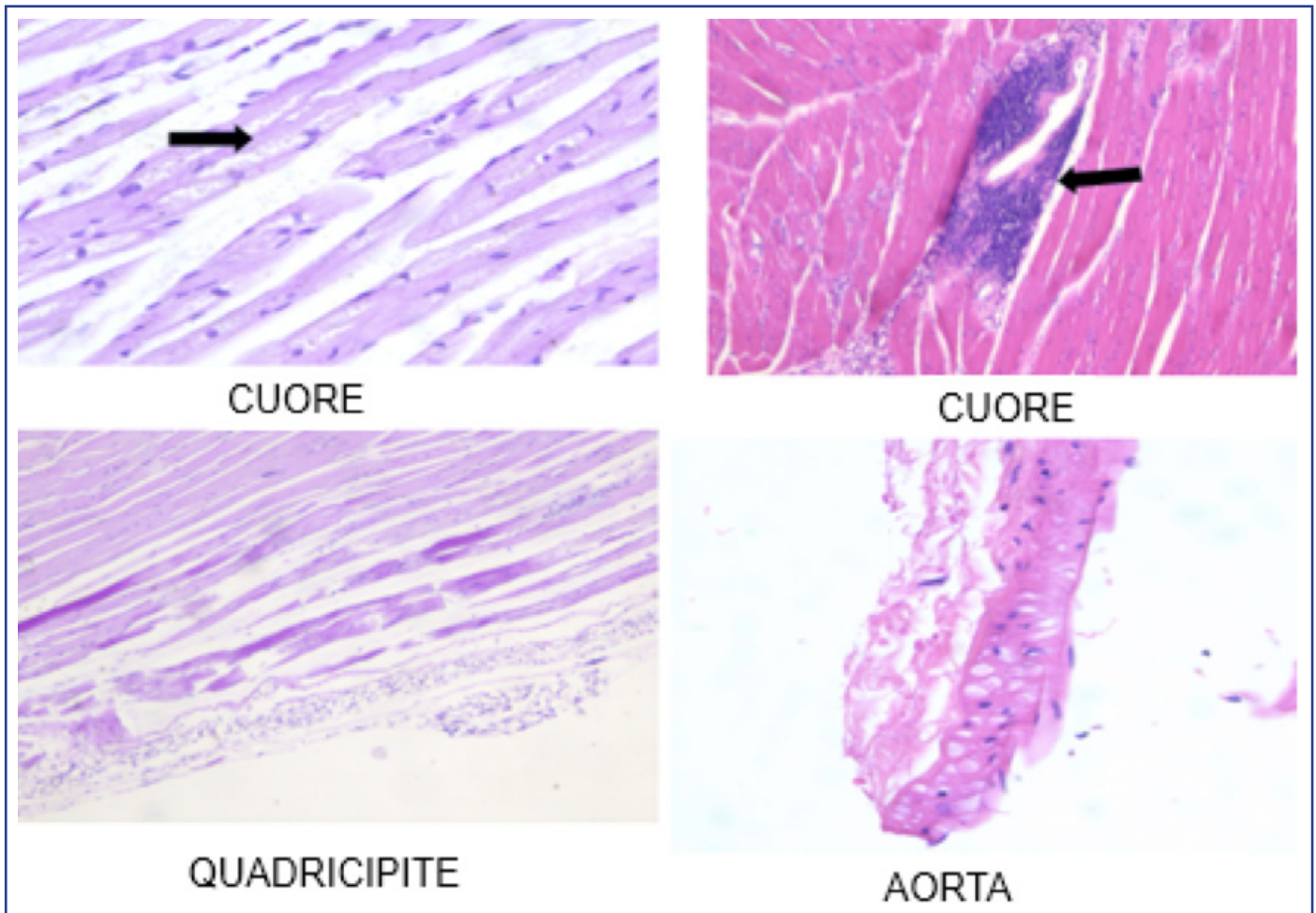


Figura 7. Analisi immunoistochimiche fenotipo cardiovascolare nella malattia di Pompe



Genetics and Metabolism 2011 Aug;103(4):362-6

3. Hobson-Webb LD, Proia AD, Thurberg BL et al. - Autopsy findings in late-onset Pompe disease: a case report and systematic review of the literature. - Molecular Genetics and Metabolism, 2012 Aug;106(4):462-9

### Corrispondenza

emma.acampora@virgilio.it

## Uno strano caso di vomito ricorrente

Federica Persico <sup>1</sup>, Carlo Caffarelli <sup>2</sup>

1. Scuola di Specializzazione in pediatria, AOU di Parma
2. Direttore Scuola di Specializzazione in pediatria, AOU di Parma

Nel Marzo 2016 la piccola S., 5 mesi, è stata ricoverata presso la nostra Clinica Pediatrica in seguito al ripresentarsi nell'arco di alcuni giorni di episodi di vomito a rapida risoluzione, talvolta associati a pallore ed iporeattività, in assenza di febbre o alterazioni dell'alvo. La piccola si alimentava al seno materno e 3 settimane prima aveva intrapreso lo svezzamento con assaggi di frutta fresca, inizialmente ben tollerati. Il primo episodio di vomito si era verificato alcune ore dopo aver assunto latte materno e mela, il secondo dopo aver assunto un frullato di banana, mentre il terzo un omogeneizzato di pera. Tutti gli accertamenti eseguiti nel corso del ricovero (tra cui ECG, prick tests cutanei, ecografia addome, coproculture) sono risultati nella norma. È stata infine richiesta una consulenza allergologica, che ha giudicato la storia clinica di S. compatibile con una forma di FPIES (food protein induced enterocolitis syndrome). Nel corso della degenza sono stati gradualmente introdotti nuovi cibi solidi; si è assistito tuttavia al ripresentarsi della sintomatologia in seguito all'assunzione di crema di riso. Dopo 10 giorni la piccola è stata dimessa con diagnosi di FPIES da mela, banana, pera e riso: si tratta di una forma di ipersensibilità alimentare non IgE mediata, caratterizzata da episodi di vomito che insorgono 1-4 ore dopo l'assunzione dell'alimento responsabile, a rapida risoluzione, talvolta associati a pallore, iporeattività, diarrea e ipotensione. Entra in diagnosi differenziale con molte patologie, quali ad esempio la gastroenterite acuta, la sepsi o allergie IgE mediate; la diagnosi si basa sulla presentazione clinica tipica, con il supporto di un test di provocazione orale nei casi dubbi. Difficilmente viene identificata al primo episodio. I trigger più frequenti sono il latte vaccino, la soia, il riso ed il pesce; sono descritti solo rari casi di FPIES da frutta come quello presentato da S. La reazione può manifestarsi alla prima assunzione dell'alimento o alle successive; nel 20-40% dei casi vi sono reazioni a più alimenti. La tolleranza verso l'alimento responsabile viene acquisita abitualmente a 1-3 anni per il latte e la soia, più tardivamente per i cibi solidi, e può essere valutata mediante esecuzione di TPO. Nel caso di S., nel corso del follow-up ambulatoriale è stato proseguito lo svezzamento a domicilio con successo; si è deciso tuttavia di introdurre il latte vaccino sotto controllo medico, in considerazione dell'alta frequenza di FPIES da tale alimento. A distanza di circa 24 mesi dall'ultima assunzione di pera è stato eseguito un TPO che ha evidenziato la persistenza di ipersensibilità verso tale alimento. La mela è stata reintrodotta con successo nella dieta, persiste invece ipersensibilità alla banana. Attualmente S. segue quindi una dieta priva di banana, pera e riso; in occasione delle prossime

visite di controllo verrà valutata l'eventuale acquisizione della tolleranza verso tali alimenti.

### Bibliografia

1. Nowak-Węgrzyn A, Chehade M, Groetch ME, et al. International consensus guidelines for the diagnosis and management of food protein-induced enterocolitis syndrome: Executive summary-Workgroup Report of the Adverse Reactions to Foods Committee, American Academy of Allergy, Asthma & Immunology. J Allergy Clin Immunol 2017; 139:1111.
2. Mehr S, Frith K, Barnes EH, et al. Food protein induced enterocolitis syndrome in Australia: A population based study 2012-2014. J Allergy Clin Immunol 2017.
3. Sopo SM, Giorgio V, Dello Iacono I, Novembre E. et al. A multicentre retrospective study of 66 Italian children with food protein-induced enterocolitis syndrome: different management for different phenotypes. Clin Exp Allergy. 2012 Aug;42(8):1257-65.
4. Bellón S, García J, Torija P et al. FPIES: increased prevalence of this great unknown. Results of PREVALE study. J Allergy Clin Immunol. 2018 Sep 20.

### Corrispondenza

federica.persico@studenti.unipr.it

## Linfangioma cistico neonatale: descrizione di un caso clinico

Bonvicini Federico <sup>1</sup>, Baraldi Alessandro <sup>1</sup>, Lugli Licia <sup>2</sup>, Torcetta Francesco <sup>2</sup>, Rossi Katia <sup>2</sup>, Berardi Alberto <sup>2</sup>, Iughetti Lorenzo <sup>1,3</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Univ. degli studi di Modena e Reggio Emilia
2. UO Neonatologia; AOU Policlinico di Modena
3. UO Pediatria; AOU Policlinico di Modena

### Introduzione

Il linfangioma cistico è una rara malformazione linfatica benigna a prevalente insorgenza nelle regioni cervico-facciale e ascellare. Le forme viscerali sono rare, mentre cute e mucose sono maggiormente colpite. La diagnosi prenatale ecografica è possibile, tuttavia la maggior parte insorge a fine gestazione. In epoca postnatale, in caso di masse atipiche, può essere necessario, oltre alla stadiazione in RM, procedere all'analisi citologica per escludere lesioni di natura maligna. L'escissione chirurgica non è esente da complicanze procedurali e sovente risulta incompleta portando a recidive locali. In casi selezionati è possibile considerare laserterapia, scleroterapia e la terapia farmacologica [1]. Le principali complicanze sono infezioni, emorragie, idrotorace e/o chilotorace.

### Caso clinico

Un bambino nato a 37 settimane di EG da taglio cesareo urgente per riscontro ecografico di polidramnios e versamento pleurico bilaterale. Ecografie prenatali fino alla 32° settimana nella norma. Alla nascita riscontro di bradicardia estrema, pallore, atonia e areattività. In sala parto evidenza di addome disteso, ingresso aereo ridotto e tumefazione del collo a sinistra associata a edema. All'RX torace evidenza di abbondante versamento pleurico apico-basale bilaterale con disventilazione atelettica del parenchima polmonare. Si procedeva ad eseguire drenaggio pleurico estemporaneo. La RM rivelava massa micro-macroscistica plu-

risepimentata, a contorni lobulati e ben definiti, con estensione cranio-caudale per circa 8 cm, dalla regione retromastoidea di sinistra fino al mediastino medio-posteriore omolaterale con diametro assiale massimo di circa 5 cm (Figura 8). Veniva pertanto eseguita escissione chirurgica con parziale rimozione della massa ed evidenza istologica di linfangioma cistico. Alle RM di controllo permaneva identificabile la componente mediastinica della massa, invariata (Figura 9) con riespansione della componente cistica cervicale (Figura 10). In considerazione del quadro clinico e delle evidenze in letteratura veniva iniziata terapia con Sirolimus con buona risposta clinica (Figura 11).

### Discussione

La tendenza alla crescita infiltrativa e l'alto tasso di recidiva rendono difficile il trattamento del linfangioma cistico. L'escissione chirurgica è storicamente il trattamento di scelta, ad oggi possono essere prese in considerazione anche opzioni farmacologiche. In particolare, Sirolimus inibisce la pathway mTOR, coinvolta nella neoinfoangiogenesi, contrastando la proliferazione linfatica anomala [2].

### Bibliografia

1. Amodeo I, Colnaghi M, Raffaelli G, et al. The use of sirolimus in the treatment of giant cystic lymphangioma: Four case reports and update of medical therapy. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Dec;96(51): e8871.
2. Wiegand S, Wichmann G, Dietz A. Treatment of Lymphatic Malformations with the mTOR Inhibitor Sirolimus: A Systematic Review. *Lymphat Res Biol*. 2018 Aug;16(4):330-339.

### Corrispondenza

federico.bonvicini@yahoo.com

### Lupus Eritematoso Neonatale: un caso clinico inatteso

Francesca Levi della Vida <sup>1</sup>, Andrea Sechi <sup>2</sup>, Silvia Galletti <sup>1</sup>, Iria Neri <sup>2</sup>

1. Università degli Studi di Bologna, Policlinico Sant'Orsola-Malpighi, Dipartimento della donna, del bambino e delle malattie urologiche, Bologna
2. Università degli Studi di Bologna, Policlinico Sant'Orsola-Malpighi, Dipartimento di Dermatologia, Bologna

### Caso clinico

Un neonato di sesso maschile, nato a termine di gravidanza normodecorsa, presentava alla nascita due chiazze periorbitarie anulari, a margini netti, rosso-brunastre su base eritematosa con elementi desquamativi giallastri, e associato edema palpebrale (Figura 12). Nel sospetto di Lupus Eritematoso Neonatale (LEN) è stato eseguito il dosaggio delle Ig anti-antigeni nucleari estraibili (ENA), che dimostravano una positività per le IgG SSA/Ro ad alto titolo nel siero della madre e del neonato. ECG, ecocardiografia ed esami ematici hanno escluso un coinvolgimento extra-cutaneo. Il rash cutaneo è regredito spontaneamente in 4 mesi. La madre è stata inviata in Reumatologia: non risulta nessuna diagnosi per patologia autoimmune e proseguirà il follow-up nel tempo. Il LEN è una patologia rara, causata dal passaggio transplacentare di autoanticorpi materni verso gli ENA, quali IgG anti-Ro/SSA e/o IgG anti-La/SSB e, in rari casi, anti ribonucleoproteine U1. Tali IgG possono essere presenti nel Lupus

Figura 8. Prima RM che rivela la neoformazione micro-macroscistica plurisepimentata, a contorni lobulati e ben definiti, a pareti ispessite e vascolarizzate con estensione cranio-caudale per circa 8 cm, dalla regione retromastoidea di sinistra fino al mediastino medio-posteriore omolaterale con diametro assiale massimo di circa 5 cm

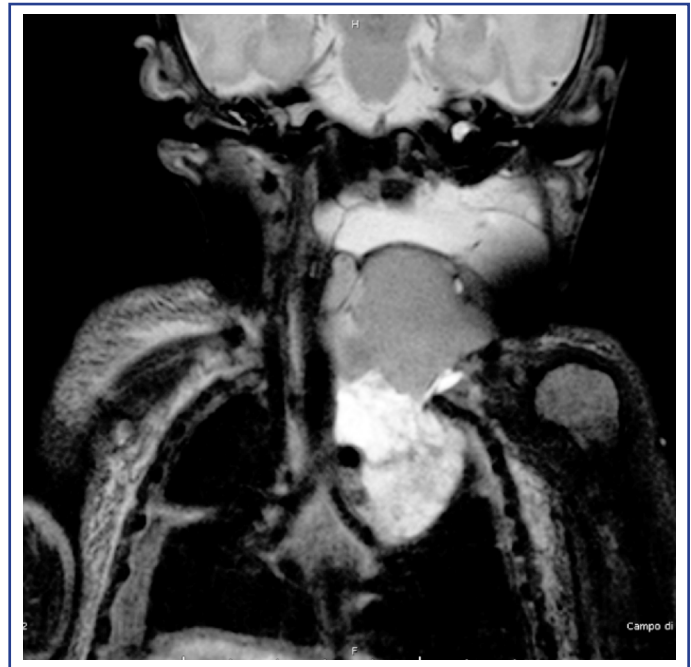


Figura 9. Primo controllo RM post-intervento dove permane identificabile la componente mediastinica della massa, invariata dimensionalmente e come caratteristiche di segnale



Eritematoso Sistemico (LES), nella sindrome di Sjögren, nell'artrite reumatoide e nello 0.1-1.5% di donne sane in gravidanza. Il rischio di LEN in madri positive è del 2% e il rischio di ricorren-

**Figura 10.** Secondo controllo RM post-intervento dove si rilevava rileva riespansione della componente cistica di maggiori dimensioni presente al livello Va, invariate la componente retrofaringea e mediastinica



**Figura 11.** RM eseguita dopo 25 giorni di terapia con sirolimus con evidenza di parziale riduzione della neoformazione



za in gravidanze successive è del 20% [1]. Il LEN comprende manifestazioni cliniche solitamente transitorie, legate alla presenza in circolo degli anticorpi materni. Lesioni cutanee si osservano nel 40% dei casi di LEN, con rash LES-like a insorgenza nelle prime settimane di vita, con spiccata predilezione per il volto; il rash periorbitale definito ad aspetto “racoon-eye”, “occhi di procione”, è caratteristico di LEN. Nel 80% il rash regredisce in 7 mesi. Il

**Figura 12.** Rash cutaneo “racoon eye” al momento della nascita



coinvolgimento cardiaco è la manifestazione più grave di LEN (2%). La caratteristica clinica tipica è il blocco atrio-ventricolare (BAV) congenito. Il BAV può insorgere tra 18°-26° settimane di gestazione. BAV di I grado sono asintomatico, II e III grado si manifestano con bradicardia moderata-severa, con possibile scompenso cardiaco sia in utero che dopo la nascita. Altre manifestazioni extranodali sono: aritmie atriali, cardiomiopatia, miocardite [2]. Alterazioni ematologiche (piastrinopenia, anemia, neutropenia) sono presenti fino al 20% dei casi; la neutropenia non ha rischio aumentato di sepsi. Ipertransaminasemia asintomatica, colestasi, epatomegalia o splenomegalia occorrono nel 15-20%. L'interessamento ematologico ed epatobiliare è normalmente asintomatico, si accompagna alle manifestazioni cardiache e/o cutanee, ma può essere anche isolato. In letteratura sono descritti casi aneddotici di manifestazioni neurologiche, polmonari e la condroplasia punctata [3].

### Conclusioni

Nelle madri positive è consigliato uno screening cardiologico fetale periodico. Alla nascita il LEN viene diagnosticato sulla base della clinica e del riscontro di autoanticorpi sul neonato e nella madre. I neonati devono essere studiati per tutte le possibili manifestazioni di LEN, sebbene le manifestazioni post-natali siano lievi e autolimitanti.

### Bibliografia:

1. F. Vanoni, SAG. Lava, EF. Fossali et al. - Neonatal Systemic Lupus Erythematosus Syndrome: a Comprehensive Review - *Clinic Rev Allerg Immunol* (2017) 53:469-476
2. AA. Zuppa, R. Riccardi, S. Frezza et al - Neonatal lupus: Follow-up in infants with anti-SSA/Ro antibodies and review of the literature - *Autoimmun Rev.* 2017 Apr;16(4):427-432. doi: 10.1016/j.autrev.2017.02.010.
3. E. Silverman, E. Jaeggi - Non-Cardiac Manifestations of Neonatal Lupus Erythematosus - *Scand J Immunol.* 2010 Sep;72(3):223-5.

### Corrispondenza

francesca.levidellavida@gmail.com

### Vitamina D, l'attaccante che nel “calcio” segna goal: i molteplici aspetti dell'ipocalcemia

Jessica Gencarelli <sup>1</sup>, Alessandra Iacono <sup>1</sup>, Giuditta Pellino <sup>1</sup>, Cristina Host <sup>2</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Ferrara
2. Clinica Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara

### Caso clinico

Un ragazzo di 13 anni nato in Marocco e trasferito in Italia all'età di 6 anni, giunge alla nostra attenzione per dolore urente alle mani, comparso da circa 24 ore. Alla visita non emerge alcun dato patologico, ma viene ricoverato per sospetta neuropatia periferica. Dopo poche ore presenta uno spasmo patognomico, la cosiddetta "mano ad ostetrico" ed estensione del dolore agli arti inferiori e al volto. Gli esami ematici mostrano severa ipocalcemia (Ca 5.4 mg/dl, ione Ca 0.56 mmol/L), carenza di 25-OH vitamina D (4.2 ng/ml), elevata fosfatasi alcalina e iperPTH. Il ragazzo viene posto immediatamente in infusione con calcio gluconato al 10% con rapido miglioramento della clinica. Dopo 3 giorni prosegue la suddetta terapia per os con calcio carbonato e parallelamente intraprende integrazione di vitamina D (colecalciferolo). Per la concomitante sintomatologia caratterizzata da rinite e astenia, viene eseguito il tampone faringeo che risulta positivo per virus dell'influenza B. A completamento diagnostico si escludono segni di rachitismo, osteopenia e le principali cause di ipocalcemia. Le terapie con calcio e vitamina D vengono proseguite, rispettivamente per 4 e 7 mesi, fino a completa normalizzazione dell'assetto calcio-fosforo.

### Discussione

L'ipocalcemia è uno dei disordini del metabolismo di fosforo e calcio più comuni in età pediatrica. In tali condizioni si scatenano una risposta dinamica e fisiologica, che ha il fine di regolare l'omeostasi del calcio (**Figura 13**) [1]. Nel nostro caso l'ipocalcemia rappresenta il risultato di molteplici fattori concomitanti: l'ipovitaminosi D; l'età di maggiore velocità di crescita; l'infezione. L'inadeguato regime alimentare è la causa principale dell'ipovitaminosi D, soprattutto nei soggetti con pelle scura o allattati esclusivamente al seno o nati da madri che per ragioni

etiche e/o culturali sono a loro volta carenti [2]. Essa si manifesta principalmente in infanzia, più raramente in adolescenza; motivo per cui gli adolescenti descritti in letteratura sono assolutamente rari. Uno studio eseguito da tre ospedali londinesi spiega come l'ipocalcemia possa comparire prima delle alterazioni rachitiche nelle età di rapida crescita (infanzia e adolescenza), quando appunto il fabbisogno di calcio aumenta parallelamente alla maggiore richiesta metabolica [3]. L'ultima considerazione riguarda l'infezione da influenza B. Quale ruolo attribuirle, semplice coincidenza o trigger di innesco? Sicuramente è noto che le infezioni da virus influenzale possono determinare rhabdomiolisi e quest'ultima nelle fasi iniziali causare ipocalcemia da sequestro intracitoplasmatico [4]. Altro non possiamo aggiungere!

### Conclusioni

Il caso clinico sottolinea l'importanza dell'integrazione di vitamina D, non solo nei lattanti ma anche negli adolescenti, fascia di età spesso non considerata. Inoltre l'ipocalcemia inspiegabile deve essere sempre attribuita alla carenza di vitamina D nei gruppi etnici "a rischio" fino a prova contraria [3]!

### Bibliografia

1. Nick J. Shaw A. Practical Approach to Hypocalcaemia in Children Allgrove J, Shaw NJ (eds): Calcium and Bone Disorders in Children and Adolescents. 2nd, revised edition. Endocr Dev. Basel, Karger, 2015, vol 28, pp 84–100
2. Cristina Pedrosa, Nélia Ferraria, Catarina Limbert, et al. Hypovitaminosis D and severe hypocalcaemia: the rebirth of an old disease BMJ Case Rep. 2013; 2013: bcr2012007406.
3. S Ladhani, L Srinivasan, C Buchanan et al. Presentation of vitamin D deficiency. Arch Dis Child 2004;89:781–784.
- [4] Silvia Forcellini, Fabio Fabbian, Yuri Battaglia, et al. Rhabdomyolisi: ruolo del nefrologo. In Depth Review. www.nephromeet.com/web/procedure/protocollo.cfm?List=WsIdEvento,WsIdRisposta,WsRelease&c1=00199&c2=2&c3=1

### Corrispondenza

gencarelli.jessica@gmail.com

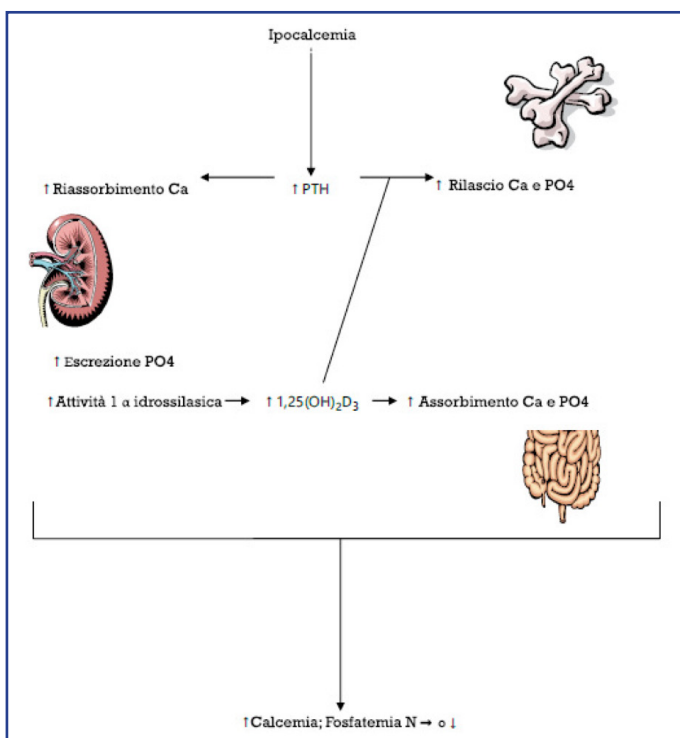
### "Un versamento ostinato"

Giovanna Russo<sup>1</sup>, Monica Ficara<sup>1</sup>, Giulia Cinelli<sup>1</sup>, Elisabetta Marastoni<sup>3</sup>, Sara Fornaciari<sup>3</sup>, Lorenzo Iughetti<sup>1,2</sup>, Sergio Amarri<sup>3</sup>

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia
2. UO Pediatria; AOU Policlinico di Modena
3. UO Pediatria; ASMN Reggio Emilia

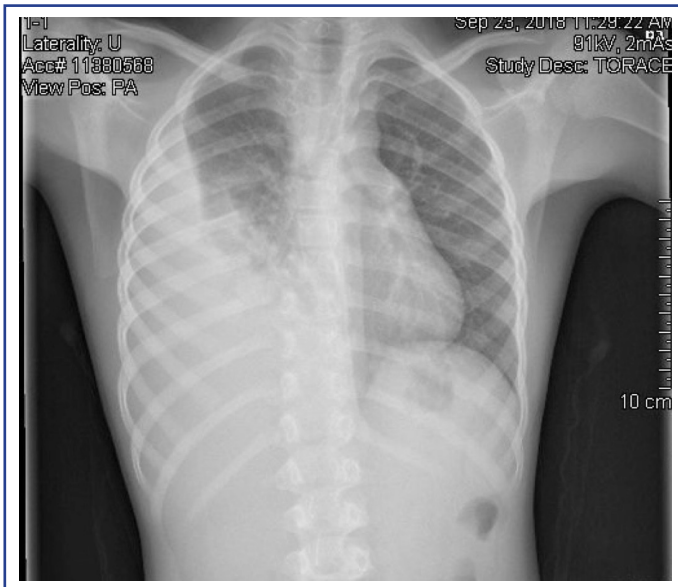
Un bambino di 9 anni, giungeva in PS per febbre da 10 giorni, tosse e difficoltà respiratoria inaggravante. Anamnesi muta per patologie di rilievo e allergie. Riferito recente soggiorno in Albania. Il bambino si presentava febbrile con segni di distress respiratorio e riduzione del murmure vescicolare in campo medio basale destro. Gli esami ematici mostravano rialzo degli indici di flogosi e l'RX del torace evidenziava un esteso addensamento parenchimale in sede basale destra con abbondante versamento omolaterale (**Figura 14**). Vista l'entità del versamento veniva posta indicazione al ricovero, all'avvio di terapia antibiotica ad ampio spettro (Ceftriaxone e Clindamicina) e al posizionamento

Figura 13. La fisiologica risposta all'ipocalcemia





**Figura 14. Rx Torace AP: addensamento parenchimale in sede basale destra e concomitante versamento pleurico omolaterale**



di drenaggio toracico con cui si drenavano 500 ml di essudato pleurico. Data la negatività dei tamponi per i più comuni virus e batteri respiratori, dell'antigene pneumococcico e della Legionella sulle urine e la mancata risposta alla terapia antibiotica per polmonite complicata (Ceftriaxone e Vancomicina), nel sospetto di TB veniva eseguita l'intradermoreazione di Mantoux, positiva (17 mm) e il test Quantiferon anch'esso positivo. Veniva pertanto eseguita una TC del torace che confermava l'addensamento polmonare e il versamento pleurico e mostrava voluminose adenomegalie in sede ilo-mediastinica. L'ecografia addominale evidenziava linfadenomegalie all'ilo epatico. Dopo identificazione del MTB complex su aspirato gastrico veniva posta diagnosi di TB polmonare ed extrapolmonare (linfonodale e pleurica) e avviata la quadruplice terapia antitubercolare con beneficio. Giungeva successivamente la positività del BK sul liquido pleurico all'esame colturale. Ogni anno circa il 10% dei casi di infezione tubercolare interessa la popolazione pediatrica [1]. L'infezione può colpire il parenchima polmonare o altre strutture (forma polmonare/extrapolmonare). La tubercolosi (TB) pleurica è la seconda forma più comune di TB extrapolmonare dopo la TB linfonodale ed è legata a una reazione di ipersensibilità della pleura verso gli antigeni del Mycobatterio con cui viene a contatto. Il versamento essudativo è spesso unilaterale, il consensuale interessamento parenchimale si ha nel 20% dei casi [2]. La diagnosi di certezza si basa sull'isolamento del Mycobatterio nel liquido pleurico che però non è frequente (20% isolamento diretto, 40% crescita colturale) [3].

### Conclusioni

In presenza di polmonite con versamento pleurico, dopo aver escluso gli agenti infettivi più probabili per età, in caso di mancata risposta alle terapie empiriche e in presenza di fattori di rischio epidemiologici in anamnesi, andrà ricercata l'eziologia tubercolare del quadro polmonare. Quest'ultima andrà esclusa anche nei casi di versamento pleurico isolato, non altrimenti spiegato, in pazienti provenienti da paesi ad alta endemia.

### Bibliografia

1. WHO. Global Tuberculosis Report 2018. [http://www.who.int/tb/publications/global\\_report/en/](http://www.who.int/tb/publications/global_report/en/) (Accessed on October 01, 2018)
2. Chiu CY, Wu JH, Wong KS. Clinical spectrum of tuberculous pleural effusion in children. *Pediatr Inter* 2007;49:359-62.
3. Light RW. *Pleural diseases*, 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2007:211-24

### Corrispondenza

gio\_russo87@hotmail.it

# Narrare l'immagine

Descrive l'immagine Cristina Casoli, Storico dell'arte  
Impressioni di Stefania Manetti e Giancarlo Biasini



Max Ernst, *La Vergine sculaccia il Bambino Gesù davanti a tre testimoni: André Breton, Paul Eluard e lo stesso artista*, 1926, olio su tela, 196×130 cm, Museo Ludwig, Colonia

«Che fare nella luce abbagliante che ne scaturisce? Dibattersi come un nuotatore cieco? Far appello alla ragione? Sottomettersi ad una disciplina? Oppure esasperare le proprie contraddizioni fino al parossismo. E perdersi nella propria notte offrendosi il lusso di perdere la ragione?» (Max Ernst)

Se dovessi stilare una graduatoria delle opere che maggiormente sconcertano i miei studenti (e le Avanguardie offrono innumerevoli occasioni), senza dubbio eleggerei quella proposta tra le prime e più potenti. Dopo un primo momento di silenzio e di comprensibile pudore, in genere si guardano, mi guardano, mormorano e poi fanno domande nel tentativo di decifrare un'iconografia che non hanno mai incontrato. Non si tratta semplicemente di una scena di bruciante quotidianità, perché le figure principali sono connotate da un attributo che non lascia dubbi: hanno le aureole. Un motivo che immediatamente avvia un cortocircuito visivo ed interpretativo. Aggiungiamo che nel corso dell'ultimo anno di studi, dedicato prevalentemente all'arte del Novecento, di figure sacre nimbate ne hanno viste ben poche, in un contesto come questo, poi, mai e poi mai. L'interesse a quel punto è massimo, perché la scena al tempo stesso incuriosisce e diverte. Opera-manifesto del tedesco Max Ernst, sicuramente tra le più insolite e sconcertanti della sua produzione artistica, *La Vergine sculaccia il Bambino Gesù davanti a tre testimoni: André Breton, Paul Eluard e lo stesso artista* (cioè coloro che sarebbero stati i promotori e i protagonisti del Surrealismo) documenta con grande chiarezza uno dei principi fondanti dell'arte surrealista: rendere manifesto anche ciò che la cultura predominante comunemente occulta. Dare piena espressione all'inconscio e ai contenuti più remoti dell'immaginario onirico, senza censure. Si può parlare (e lo si è fatto) di provocazione, irriverenza, dissacrazione. Il dipinto del resto fu duramente condannato dalla morale pubblica, ma ebbe il merito di attrarre sul pittore l'attenzione dell'intera comunità intellettuale. Era davvero così irriverente questo quadro? Guardiamolo meglio. La Vergine, ambientata in un contesto potentemente metafisico, sotto il sole di un primo pomeriggio estivo, compie un gesto inaspettato per la sua immagine, ma purtroppo comune a molte madri del tempo, sculacciare il proprio figlio. L'istante catturato è quello che precede una sberla sul sedere del bambino; la presa è ferma, autorevole, decisa; l'azione è risoluta, al punto da spogliare il Bambino della sua santità (l'aureola cade a terra, in basso a destra, al centro della quale l'artista appone la sua firma). Abituati a vedere secoli e secoli di Madonne con Bambino in tutt'altra veste, l'opera di Ernst ci lascia senza strumenti. Eppure non c'è irriverenza: la scena di vita quotidiana fermata sulla tela non contraddice il dogma cristiano "di un Gesù vero uomo oltre che figlio di Dio" (Dorfles), ma nessuno ce lo aveva mai mostrato, o perlomeno non con tanta schiettezza. Ecco Ernst, colui che ha saputo decostruire in un batter d'occhio il sacrale e intoccabile motivo della maternità, affrontando di petto secoli di morale borghese. L'attenzione si sposta poi su altri aspetti della grammatica visiva, perché i colori conquistano. Le lame di luce formano figure geometriche pure e taglienti. Gli spigoli sono netti, come netto è quel gesto, freddi gli sguardi, distanti anni luce da sentimenti compassionevoli o partecipi. Anche in questo sta la grandezza di Max Ernst, genio coraggioso e visionario del Novecento.

Cristina Casoli  
ccasol@tin.it

## Cosa ho visto, cosa ho sentito

Uno scatto di quotidianità, considerando gli anni del quadro di Ernst, e ricordando i miei nonni che in quell'epoca facevano i genitori, questa immagine evoca in me un ricordo narrato, e non proprio vissuto. Sono scesi dall'altare, la madre e il bambino, forse per rassicurare alla fine che Gesù bambino è un bambino, come tutti i bambini, e diventerà un uomo, come tutti noi? Questo mi evoca nell'immediato il quadro di Ernst, come prima osservazione, istintiva, oltre alla luce e ai colori che richiamano a una giornata estiva e luminosa. E' forse un mio desiderio inconscio che possa essere questo il motivo sotteso a questa immagine pittorica, ma...

La madre, in questo caso non una madre qualsiasi, ma la Madonna, nell'atto di sculacciare, appare protagonista di un momento voluto, premeditato, senza elementi giustificativi apparenti che emergono dal contesto. Entrambi sono protesi in avanti, la madre, a una osservazione più attenta e focalizzata sui dettagli, sembra in una posizione ricercata per aumentare l'intensità dell'atto che sta per compiere. Il bambino è inerme, forzatamente inerme perché bloccato nei movimenti. Tutto fa pensare a un atto premedi-

tato e non uno scatto d'ira, a un atto violento e forte. Il contesto che accoglie questa immagine, che domina sul resto del quadro, mi appare anonimo, privo di dettagli, spigoloso e luminoso nel contempo, un contesto poco importante, ma allo stesso tempo proprio per questo colloca la situazione in un tempo indefinito. I testimoni appaiono distanti, non affacciati, non protesi, ma quasi infastiditi, con un atteggiamento di superiorità e estraneità rispetto a ciò che sta per accadere. L'aureola del bambino che cade a terra mi lascia perplessa, o forse istanti prima l'aveva perduta? Volendo interpretarla come conseguenza di un atto violento che obbliga il bambino a perdere la sua santità, allora non si giustifica, se non con un atteggiamento autoritario e di ingiustificata superiorità, la sacralità della madre che conserva la sua di aureola. Insomma un quadro che evoca tante domande, incuriosisce e abbaglia nella sua luce tagliente.

Stefania Manetti  
doc.manetti@gmail.com

Le immagini di bambini sculacciati sono frequenti nella iconografia infantile fino dal medioevo. Sculacciate (con le mani) o fustigazioni (con verghe) utilizzate per secoli come strumenti educativi e rieducativi. L'immagine di sculacciate che incontrai per prima sta nelle pagine delle Avventure di Tom Sawyer ed è opera a penna fine di True Williams illustratore dell'edizione originale. Per le copertine di "Quaderni acp", nella serie "i bambini e la scuola, pubblicammo "nel numero 4 del 2008 una bella immagine a olio di Norman Rockwell (1936). Quanto al merito tre decenni fa ci fu un momento di discussione sulla educazione degli scolari senza ricorso ad alcuna minaccia o punizione. Proprio delle sculacciate si trattò fino a una precisa presa di posizione della American Academy of Pediatrics e dell'Osservatorio francese sulla Violenza Educativa. Abbiamo quindi un nostro passato di sculacciate nelle immagini e nelle storie. Di fronte a questa immagine di Max Ernst mi sono chiesto se si tratti di un episodio che tragga origine da qualche riferimento storico sulla vita di Gesù dato che negli ultimi 10 o 20 anni ci sono state alcuni passi in avanti nella conoscenza anche archeologica del Nuovo Testamento. Su Gesù fanciullo poco conosciamo. Mi pare che ne racconti solo il vangelo di Luca (2;41-50). Racconta Luca che esattamente al dodicesimo anno, secondo l'usanza, Gesù salì al tempio e parlò con i dottori. E tutti quelli che l'udivano erano pieni di stupore per la sua intelligenza e le

sue risposte. Il fanciullo, per queste animate discussioni, fece tardi e rimase indietro nella strada del ritorno. E i genitori, una volta che lo ebbero ritrovato, giunti a Nazareth lo rimproverarono e gli dissero "Figlio, perché ci hai fatto questo? Tuo padre e io ti cercavamo angosciati". Una ragazzata insomma? Forse solo una piccola storia banale. Tanto che Luca, dopo la piccola avventura, tende a rassicurarci e scrive che il ragazzo "stava loro sottomesso. E cresceva in sapienza, età e grazia davanti a Dio e agli uomini". Posso quindi dire - io non credente - che Max Ernst fa una provocazione inventata. Emerge dalla sua anima un gesto chiaramente offensivo. Forse la volontà di rompere la celebrazione di mille Gesù bambino celebrati da pittori nei secoli saeculorum? Forse sì, come confermerebbe la presenza alla finestra dei 3 rappresentanti del nuovo fino a fare perdere addirittura a Gesù il segno della sua santità che rotola in terra con dentro la firma dell'artista. Una blasfemia comprensibile alla luce di esperienze e storie personali o familiari di Max Ernst? Difficilmente posso tenere presente tutto ciò avendo dentro di me la visione umana della storia di Gesù bambino che mi ha consegnato la letteratura. Questo è quello che ho provato e capisco che sia stato difficile dare al dipinto visibilità popolare.

*Giancarlo Biasini*  
[giancarlo.biasini@fastwebnet.it](mailto:giancarlo.biasini@fastwebnet.it)