

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI (5° parte)

PARMAPEDIATRIA1

Trattamento corticosteroido versus terapia convenzionale nella corea reumatica

Elena Favaretto ¹, Giulia Gortani ², Gabriele Simonini ³

1. Università degli Studi di Trieste
2. IRCCS materno infantile "Burlo Garofolo", Trieste
3. Meyer - Azienda Ospedaliera Universitaria, Firenze

Introduzione

La corea di Sydenham è una possibile complicanza dell'infezione da Streptococco di gruppo A e si verifica nel 10-30% dei casi di Reumatismo Articolare Acuto. Nonostante la sua incidenza sia in netta diminuzione, rimane la più comune forma di corea acquisita in età pediatrica e colpisce soprattutto bambine in età scolare (5-15 anni). Tipicamente presenta un decorso breve e autolimitante, con risoluzione spontanea della sintomatologia nell'arco di 12-15 settimane, sebbene in alcuni casi possa protrarsi per oltre due anni. Se da un lato il trattamento antibiotico eradicante e la successiva profilassi sono globalmente accettate dalla comunità medica, dall'altro non c'è ancora un consenso su quale debba essere il trattamento sintomatico di prima scelta in caso di corea reumatica [1]. I farmaci corticosteroidi si sono rivelati efficaci nel trattare la corea in numerosi studi [2,3,4] e perciò si è voluto studiarne ulteriormente l'efficacia nel ridurre la durata di malattia e nel prevenire la comparsa di ricadute, ponendo a confronto l'uso del prednisone con trattamenti più convenzionali, quali i farmaci anti-corea (pimozide e acido valproico) o nessuna terapia specifica.

Obiettivo dello studio e metodi

Abbiamo, perciò, analizzato retrospettivamente 40 pazienti con diagnosi di corea reumatica giunti all'attenzione degli ospedali pediatrici di Trieste e Firenze nel periodo compreso tra gennaio 2007 e aprile 2018. Dei 30 pazienti che soddisfacevano i criteri di inclusione ed esclusione dello studio abbiamo ottenuto: l'età, il sesso, le caratteristiche cliniche, il tipo di terapia intrapresa, il tempo di miglioramento e di remissione clinica e la comparsa di ricadute (Tabella 1). I soggetti sono stati poi suddivisi in due gruppi sulla base della terapia intrapresa; i due gruppi così ottenuti, omogenei per le principali variabili considerate, erano il gruppo prednisone (N = 15) e il gruppo terapia convenzionale (N=15), in cui i soggetti erano stati trattati con pimozide, acido valproico o nessuna terapia anti-corea.

Risultati

Il nostro studio ha dimostrato come la terapia corticosteroidica sia più efficace della terapia convenzionale nel determinare miglioramento e remissione clinica. Infatti, il gruppo prednisone ha presentato tempi mediani di miglioramento e di remissione rispettivamente di 4 e 30 giorni, mentre il gruppo terapia convenzionale ha presentato tempi mediani significativamente più lunghi (16 e 135 giorni, $p=0.002$ e $p<0.001$). Le ricadute di malattia si sono verificate in un soggetto del gruppo prednisone e in 3 soggetti nel gruppo terapia convenzionale, mostrando una differenza non statisticamente significativa nel numero di ricadute

Tabella 1. Caratteristiche della popolazione dello studio, confronto tra i due gruppi

	Prednisone, N (%)	T. convenzionale, N (%)	Valore p
N	15	15	
Ospedale di provenienza			< 0.001*
- Ospedale di Firenze	2 (13.3)	15 (100.0)	
Età mediana (anni)	7.0	9.0	0.685
Sesso			0.390
- Femminile	13 (86.7)	10 (66.7)	
Tipo di corea			0.682
- Generalizzata	10 (66.7)	12 (80.0)	
Lateraltà			1.00
- Destra	3 (60.0)	2 (66.7)	
Valutazione severità corea	4 (26.7)	0 (0.0)	0.100
Sintomi neuropsichiatrici	9 (60)	5 (33.3)	0.143
Coinvolgimento cardiaco	13 (86.7)	10 (66.7)	0.390
Valvola interessata (prima)			1.00
- Valvole Mitrale	12 (92.3)	10 (100.0)	
Severità cardite			0.811
- Insuff. Minina	1 (8.3)	1 (10.0)	
- Insuff. Lieve	6 (50.0)	5 (50.0)	
- Insuff. Lieve-Moderata	4 (33.3)	4 (40.0)	
- Insuff. Moderata	1 (8.3)	0 (0.0)	
Valvola interessata (seconda)			0.477
- Valvole Aortica	7 (53.8)	2 (20)	
Severità cardite			0.682
- Insuff. Minina	1 (14.3)	1 (50.0)	
- Insuff. Lieve	4 (57.1)	1 (50.0)	
- Insuff. Moderata	2 (28.6)	0 (0.0)	
Latenza mediana esordio-terapia (gg)	15.0	12.5	0.389
Ricovero ospedaliero	15 (100.0)	8 (53.3)	0.006 *
Durata mediana ricovero (gg)	6.0	4.5	0.154
Durata mediana follow-up (mesi)	6.8	32.3	0.024 *

($p=0.598$) (Tabella 2).

Corrispondenza

elenafavaretto93@gmail.com

Bibliografia

1. Oosterveer DM, Overweg-Plandsoen WC, Roos RA. Sydenham's chorea: a practical overview of the current literature. *Pediatric neurology* 2010;43:1-6.
2. Paz JA, Silva CA, Marques-Dias MJ. Randomized double-blind study with prednisone in Sydenham's chorea. *Pediatric neurology* 2006;34:264-9.
3. Walker AR, Tani LY, Thompson JA, et al. Rheumatic chorea: relationship to systemic manifestations and response to corticosteroids. *The Journal of pediatrics* 2007;151:679-83.
4. Barash J, Margalith D, Matitiau A. Corticosteroid treatment in patients with Sydenham's chorea. *Pediatric neurology* 2005;32:205-7.

Tabella 2: Risultati dello studio

	Prednisone	Terapia convenzionale	Valore P
Tempo per miglioramento (giorni), Mediana (intervallo interquartile)	4.0 (3)	16.0 (16)	0.002*
Tempo per remissione (giorni), Mediana (intervallo interquartile)	30.0 (34)	135 (309)	<0.001*
Racadeute, N (%)	1 (6.7)	3 (20.0)	0.598

Neuro Noonan

Luisa Cortellazzo Wiel ¹, Laura De Nardi ¹, Andrea Magnolato ¹, Irene Bruno ¹, Egidio Barbi ¹

1. Università degli Studi di Trieste

Introduzione

Benché frequente nei pazienti con RASopatie, il dolore neuropatico non è abitualmente indagato nel loro follow-up. Riportiamo due casi di dolore neuropatico cronico in sindrome di Noonan (NS), trattati efficacemente con gabapentin.

Casi clinici

Emilia, 6 anni, lamenta algie notturne agli arti inferiori con parestesia, iperalgesia, allodinia, iperemia e aumento del termotatto dei piedi. Il quadro veniva precedentemente imputato a dolori di crescita, quindi ad ipomagnesemia e infine ad un'eritromelalgia. La facies, la statura borderline e il riscontro ecocardiografico di un'ipoplasia aortica suggeriscono una RASopatia, confermata dall'analisi genetica. Agata, 6 anni, con diagnosi di NS posta a pochi mesi di vita, lamenta un dolore agli arti inferiori, presentandosi sotto forma di crisi di parestesia e allodinia inizialmente notturne, quindi anche diurne e con progressiva estensione anche agli arti superiori, con esami di laboratorio e RM del midollo negativi. In entrambi i casi, valorizzando l'inefficacia dei FANS e l'andamento invalidante delle crisi, viene avviato un tentativo terapeutico con gabapentin, con risoluzione del sintomo.

Discussione

Dal 40 [1] all'80% [2,3] dei soggetti con RASopatia riporta una qualche forma di dolore, riferito come cronico nel 60% dei casi, per lo più muscoloscheletrico e addominale e in una minoranza di casi neuropatico, con impatto negativo sulla qualità di vita e sul sonno. Solo una minoranza di casi (30%) ricorre ad analgesici, aspetto questo facilmente riconducibile ad un sottoriconoscimento del dolore nel caso di pazienti non comunicanti. A differenza del dolore di origine autoimmune (artrite) o neoplastica (condizioni che vanno escluse nel paziente con RASopatia e dolore cronico), il dolore neuropatico può mancare di un correlato anatomico, derivando da un'alterazione della percezione periferica o dell'elaborazione centrale dello stimolo. Modelli biologici dimostrano che l'attivazione della via delle MAPK a diversi livelli del SNC da parte di uno stimolo nocicettivo protratto, porta alla sintesi di mediatori proinfiammatori e pronocicettivi, che attraverso la regolazione trascrizionale di geni chiave nella neuroplasticità, mediano la sensibilizzazione al dolore. L'inibizione della

via delle MAPK attenua il dolore infiammatorio e neuropatico in modelli animali: è quindi verosimile che mutazioni genetiche a questo livello possano contribuire all'insorgenza del dolore neuropatico.

Conclusioni

Il dolore può rappresentare un sintomo sottostimato nei bambini con NS, tanto più in presenza di aspetti comportamentali o disabilità intellettiva, che ne limitino il riconoscimento interferendo con le capacità espressive. In considerazione della sua prevalenza, intensità, impatto sulla qualità di vita e rischio di sottotrattamento, il dolore nei pazienti con RASopatie richiede un elevato indice di sospetto, che si traduca auspicabilmente nell'impiego di scale specifiche per la sua misurazione nella pratica clinica.

Corrispondenza

luisacortellazzowiel@gmail.com

Bibliografia

1. Smpokou P, Tworog-Dube E, Kucherlapati RS, Roberts AE. 2012. Medical complications, clinical findings, and educational outcomes in adults with Noonan syndrome. *Am J Med Genet Part A* 158A:3106–3111.6.
2. Reinker KA, Stevenson DA, Tsung A. 2011. Orthopaedic conditions in Ras/MAPK related disorders. *J Pediatr Orthop* 31:599–605.
3. Vegunta S, Cotugno R, Williamson A, Grebe TA. 2015. Chronic pain in Noonan syndrome: A previously unreported but common symptom. *Am J Med Genet Part A* 167A:2998–3005.
4. Leoni C, Triumbari EKA, Vollono C, Onesimo R, Podagrosi M, Giorgio V. et al. Pain in individuals with RASopathies: Prevalence and clinical characterization in a sample of 80 affected patients. *Am J Med Genet* 2019;1–8.
5. Ji RR, Gereau RW 4th, Malcangio M, Strichartz GR. MAP kinase and pain. *Brain Res Rev* 2009;60(1):135–48.

Un'anafilassi ciclica

Arturo Penco

Scuola di specializzazione in Pediatria di Trieste

Caso clinico

Ilaria è una ragazza di 20 anni nota al nostro servizio di allergologia per una precedente storia di anafilassi idiopatica, trattata con successo con antistaminico dal 2013 al 2017. Tuttavia, sei mesi dopo la sospensione del farmaco gli episodi sono ripresi ma soltanto in un momento particolare, ossia nei giorni precedenti le mestruazioni. Le viene consigliato di riprendere la terapia antistaminica (1 compressa) in quei giorni. In questo modo le crisi appaiono controllate solo in parte e si presentano non tutti i mesi. Qualche tempo più tardi effettua un'ecografia pelvica durante la quale viene osservata una cisti ovarica di tipo funzionale, per la quale le viene prescritto un trattamento estro-progestinico. Da allora le crisi anafilattiche si presentano molto più intense e puntuali ad ogni ciclo mestruale. Ilaria ci descrive le crisi come molto forti, con importante dolore addominale, diarrea, broncospasmo e prurito faringeo, delle vere e proprie anafilassi. Vengono eseguiti vari accertamenti (tutti negativi) volti ad escludere delle possibili cause alimentari delle anafilassi (Ilaria è allergica al pesce e alle arachidi, che evita rigorosamente, e presenta asma allergica al momento della visita non ben controllata). Tuttavia l'associazione temporale è forte: tali crisi si manifestano pun-

tualmente 4-5 giorni prima delle mestruazioni. La condizione di Ilaria è descritta in letteratura e si tratta di “ipersensibilità al progesterone”. È una condizione che si manifesta con sintomi da ipersensibilità immediata o ritardata, che si presentano nel momento in cui i livelli di progesterone plasmatico aumentano, ovvero nella fase luteale del ciclo mestruale o dopo l'esposizione a progesterone esogeno [1,2]. La patogenesi non è ancora chiarita e pertanto non abbiamo test diagnostici affidabili. Il prick by prick con progesterone può aiutare, però spesso ci sono dei falsi negativi [1]. È sostanzialmente una diagnosi di esclusione, però ha un'associazione temporale forte: tipica è infatti l'insorgenza dei sintomi 3-10 giorni prima dell'inizio della mestruazione [1]. Sicuramente prima di etichettare un'anafilassi come “idiopatica” è utile chiedere se c'è un'associazione temporale con il ciclo mestruale. Ci sono varie opzioni terapeutiche, a partire dall'antistaminico ad alte dosi fino alla chirurgia [3]. Ilaria ha risposto molto bene alla terapia antistaminica e alla terapia di fondo dell'asma (che al momento della visita era mal controllato), presentando solo lievi sintomi in un'unica occasione.

Corrispondenza

arturo.penco@gmail.com

Bibliografia

1. Buchheit KM, Bernstein JA. Progestogen Hypersensitivity: Heterogeneous Manifestations with a Common Trigger. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2017 May - Jun;5(3):566-574
2. Chamorro-Pareja N, Carrillo-Martin I, Haehn DA et al. Documented exogenous progesterone hypersensitivity related to the use of combined oral contraceptive. *BMJ Case Rep.* 2019 Sep 8;12(9)
3. Foer D, Buchheit KM. Presentation and natural history of progesterone hypersensitivity. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2019 Feb; 122(2):156-159

Case Report: Eemicrania senza aura in paziente asmatica, responsiva al trattamento con Omalizumab

Chiara Grisaffi ¹, Marta Coppola ¹, Elena Uga ², Erica Grassino ², Elena Dondi ², Anna Valori ², Gianluca Cosi ², Federica Gaiotti ³, Paolo Rasmìni ³

1. Specializzando Pediatria Ospedale Maggiore Novara
2. SC Pediatria Ospedale S. Andrea ASL VC
3. SC NPI ospedale S. Andrea ASL VC

Background

In letteratura è emersa frequentemente un'associazione tra l'asma e la sintomatologia cefalalgica. Spesso causa della cefalea è una rinosinusite che si può associare all'asma dal 35% al 70% dei casi, a seconda degli autori, e che risponde, anche se parzialmente, al trattamento con Omalizumab diminuendo l'uso di antibiotici e di terapia steroidea [1,2]. Il denominatore comune tra le due manifestazioni asmatica/allergica e sinusitica sembra essere lo stato di infiammazione sistemica scatenato dall'inhalazione di aereo-allergeni in un soggetto sensibilizzato [3]. Inoltre, dalla letteratura emerge che l'asma e le riniti allergiche potrebbero essere considerate come un fattore di rischio per l'insorgenza di emicrania cronica in pazienti con emicrania episodica di cui l'esatto meccanismo sottostante è ancora sconosciuto: si ipotizza un coinvolgimento di meccanismi infiammatori e neurologici su

una base di predisposizione genetica e ambientale [4].

Caso clinico

N. (10 anni) è una paziente con asma grave allergica e rinite allergica da acaro e ambrosia. Dal 2017 in aggiunta alla sintomatologia allergica lamenta cefalea pulsante temporale e sovra-orbitaria al risveglio o con insorgenza notturna 2-3 volte alla settimana associata a fotofobia e fonofobia e scarsamente responsiva alla terapia analgesica. Gli attacchi hanno una durata variabile tra 4 e 12 ore. A gennaio 2018 inizia il 1° ciclo di 6 mesi con Omalizumab per il trattamento dell'asma con beneficio sia sull'allergia che sulla cefalea. Terminato il primo ciclo entrambe le sintomatologie si ripresentano e si decide di iniziare il secondo da Settembre 2018. Anche in questo caso alla sospensione del trattamento ricompaiono rinite allergica, cefalea e asma. La paziente viene indirizzata dall'NPI all'esecuzione di esami di approfondimento per meglio caratterizzare la cefalea: RM encefalo, EEG e visita oculistica che risultano di norma. A luglio la paziente esegue visita ORL dove si evidenziano turbinati nasali inferiori iperemici e ipertrofici e lieve iperemia della mucosa faringea e viene consigliata esecuzione di TC del massiccio facciale per escludere la rino-sinusite. Pochi giorni dopo la paziente viene portata in PS per un episodio di cefalea associata ad emesi e algia alla digitopressione dei seni frontali che viene trattata come sinusite con analgesici e antibiotico con beneficio. A settembre 2019 viene iniziato il 3° ciclo di Omalizumab. Nei successivi controlli di novembre e dicembre viene riferito controllo della sintomatologia asmatica/allergica e netta diminuzione della cefalea con 1 solo episodio a settimana di lieve entità senza necessità di terapia, inquadrata dall'NPI come emicrania senza aura.

Conclusioni

Nel nostro caso la terapia per asma con Omalizumab ha portato beneficio anche alla cefalea ipotizzando quindi una sua origine sinusitica in un soggetto con emicrania senza aura. Sono necessari ulteriori studi per capire come l'asma possa aumentare il rischio di emicrania.

Corrispondenza

cg.chiaragrisaffi@gmail.com

Bibliografia

1. Poddighe D, Brambilla I, Licari A, et al. Pediatric rhinosinusitis and asthma. *Respiratory Medicine* 2018;141:94-9.
2. Chandra RK, Clavenna M, Samuelson M, et al. Impact of Omalizumab therapy on medication requirements for chronic rhinosinusitis. *International Forum of Allergy & Rhinology* 2016;6:472-7.
3. Joshua L. Kennedy and Larry Borish. Chronic sinusitis pathophysiology: The role of allergy. *American Journal of Rhinology & Allergy* 2013;27:367-71.
4. Martin VT, Fanning KM, Serrano D, et al. Asthma is a risk factor for new onset chronic migraine: Results from the American migraine prevalence and prevention study. *Headache* 2016;56:118-31.

Controllo di un effetto collaterale locale in paziente in trattamento con immunoterapia allergene-specifica

Marta Coppola ¹, Chiara Griasaffi ¹, Elena Uga ², Erica Grassino ², Elena Dondi ², Anna Valori ², Gianluca Cosi ²

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Ospedale Maggiore Novara

2. SC Pediatria Ospedale S. Andrea ASL VC

Background

L'immunoterapia allergene-specifica (AIT) somministrata per via sublinguale (SLIT) o sottocutanea (SCIT) è efficace nel ridurre i sintomi e l'uso di farmaci in soggetti con rinocongiuntivite allergica con o senza asma allergico [1]. In alcuni paesi europei, SLIT è attualmente preferito a SCIT, per facilità di somministrazione e presunto miglior profilo di sicurezza [2]. Tuttavia, i dati raccolti da un grosso studio retrospettivo, che ha analizzato più di 2.200 pazienti in 30 anni trattati con SCIT, hanno evidenziato che, nei pazienti con rinocongiuntivite allergica da moderata a grave con o senza asma moderato, SCIT è sicuro e ben tollerato, con un tasso di reazioni sistemiche, da lievi a gravi, di 2.4/1000 e nessun caso di shock anafilattico. Circa il 40% degli effetti collaterali che ha portato alla sospensione del trattamento erano sintomi locali [3].

Caso clinico

Nada, 10 anni, è seguita in ambulatorio di allergologia per un'asma bronchiale lieve e oculorinite allergica da acari dall'età di 4 anni trattata inizialmente con Montelukast e successivamente con Fluticasone Propionato. Nel 2014 inizia SLIT con buona compliance per i primi 3 anni di terapia dopo i quali comincia a lamentare nausea successivamente all'assunzione con conseguente interruzione della terapia. La nausea rientra tra gli effetti collaterali della terapia, ma è improbabile che questa si manifesti dopo 3 anni di assunzione continua. In considerazione della reticenza della bambina a continuare la terapia sublinguale, ma avendone la piccola tratto beneficio, è stata proposta la formulazione iniettiva a cui la madre si è dimostrata fortemente favorevole. Ad aprile 2019 inizia SCIT: durante la seconda somministrazione della fase di induzione la paziente ha presentato un pomfo esteso (Figura 1) e prurito per cui è stata necessaria l'assunzione di antistaminico; dalla somministrazione successiva si è deciso di non seguire più lo schema standard di induzione ma di personalizzarlo aumentando progressivamente il dosaggio più lentamente e raggiungendo la dose terapeutica in 12 settimane anziché 4 e di adottare la crioterapia locale successivamente all'iniezione. Nonostante queste precauzioni, all'aumento da 0.2 ml a 0.3 ml è comparso nuovamente il pomfo per cui dalla dose successiva (6° dose pari a 0.3 ml) si è deciso di trattare la paziente con antistaminico nei 2 giorni precedenti e successivi all'iniezione e posizionare in aggiunta un impacco di corticosteroide topico nella sede di inoculo. Nei successivi aumenti del dosaggio (da 0.3 a 0.4 ml e da 0.4 a 0.5 ml) il pomfo si è comunque ripresentato ma di dimensioni sempre inferiori e mantenendo stabile la dose di 0.5 ml (dose di mantenimento) non si è più manifestato fino ad oggi (Tabella 3). Dall'ultima visita la sintomatologia allergica di Nada è in miglioramento e si prosegue con la terapia.

Conclusione

In questo case report abbiamo mostrato una reazione avversa che può presentarsi con SCIT e che, grazie alla pre e post me-

Figura 1. Pomfo di dimensioni 5.5x5cm



Tabella 3. Le prime quattro dosi sono state somministrate una volta alla settimana, dalla quinta alla nona dose una volta ogni due settimane, dalla decima dose in poi (dose di mantenimento), una sola volta al mese

Somministrazione	Dose (ml)	Pomfo	Terapia		
			NO TP	CRIOTP LOCALE	PRE E POST MEDICAZIONE
1	0.1	NO	✓		
2	0.2	SI	✓		
3	0.15	NO		✓	
4	0.2	NO		✓	
5	0.3	SI		✓	
6	0.3	NO			✓
7	0.4	SI			✓
8	0.4	NO			✓
9	0.5	SI			✓
10	0.5	NO			✓
11	0.5	NO			✓
12	0.5	NO			✓
13	0.5	NO			✓

dicazione con antistaminico e impacco locale di corticosteroide topico, siamo riusciti a controllare con successo senza dover interrompere una terapia da cui stava traendo beneficio.

Corrispondenza

coppolamarta@gmail.com

Bibliografia

1. Abramson MJ, Puy RM, Weiner JM. Injection allergen immunotherapy for asthma. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2010;8:CD001186.
2. Cox L, Aaronson D, Casale TB, et al. Allergy immunotherapy safety: location matters! *The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice* 2013;1:455-7.
3. Di Bona D, Magistà S, Masciopinto L, et al. Safety and treatment compliance of subcutaneous immunotherapy: A 30-year retrospective study. *Respiratory Medicine* 2020; 161:105843.161.

Edemi da ipoprotidemia: unico sintomo in un caso di allergia alle proteine del latte

Giovanni Autore ¹, Luca Bernardi ³, Isabella Cremonini ³, Serena Rosa Laudisio ³, Angelica Santoro ³, Icilio Dodi ², Carlo Caffarelli ¹, Valentina Maffini ²

1. Università degli Studi di Parma, Scuola di Specializzazione in Pediatria
2. Pediatria Generale e d'Urgenza, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma
3. Scuola di Specializzazione in Pediatria di Parma

Caso clinico

Bambina di 12 mesi veniva inviata presso la nostra Accettazione per edema palpebrale e degli arti inferiori da 10 giorni circa, associato ad incremento ponderale di circa 450 g. La bambina non aveva presentato altri disturbi in precedenza. Alvo e diuresi erano regolari. Seguiva una dieta libera con introduzione di latte vaccino all'età di 9 mesi, in quantità di circa 800 ml/die. All'esame obiettivo, oltre agli edemi declivi, si apprezzava addome globoso con modesta epatomegalia. Gli esami ematici e urinari eseguiti all'ingresso mostravano lieve anemia normocitica, ipoalbuminemia (1.9 g/dL), ipoprotidemia (3.3 g/dL) e ipogammaglobulinemia (IgM 13 mg/dL, IgG 72 mg/dL) in assenza di proteinuria, albuminuria ed alterazioni della funzionalità epatorenale. All'ecografia addome si evidenziava una falda di versamento endoperitoneale sottoepatico e perisplenico associata a linfonodi alla radice del mesentere. Lo screening della celiachia, le prove emostatiche e la complementemia risultavano nei limiti. L'ecocardiografia era nella norma. Gli esami sierologici per CMV, Parvovirus, EBV, le coproculture, la ricerca virus, parassiti e antigene di H. Pylori su feci erano negativi. Era presente sangue occulto fecale e le IgE specifiche per il latte erano positive (0.81 kU/L, IgE totali 22 IU/MI) con prick test negativi. All'esofagogastroduodenoscopia si riscontrava bulbopatia nodulare. La colonoscopia invece mostrava mucosa nodulare con infiltrato eosinofilo significativo ma non specifico di enterite eosinofila (45 Eo/hpf) a livello del colon sinistro. Pertanto, veniva iniziata una dieta priva di proteine del latte vaccino con progressiva risoluzione degli edemi e graduale riduzione del peso corporeo. Agli esami ematici di controllo si osservava normalizzazione dei valori di albuminemia e comparsa di eosinofilia periferica (Eo 18.2%, 2080/uL). Il miglioramento clinico e laboratoristico veniva confermato dall'esame endoscopico ed istologico eseguito a distanza di 5 mesi

in cui si apprezzava un blando infiltrato linfoplasma-granulocitario della lamina propria con quota di eosinofili nella norma. L'allergia al latte vaccino può manifestarsi con sintomi intestinali come nausea, vomito e diarrea. Il caso descritto si presentava con edemi ipoproteinemici in assenza di disturbi intestinali. In questi casi occorre escludere primariamente l'ipoprotidemia nefrosica, la malnutrizione, le infezioni e le cause di malassorbimento, ma non bisogna trascurare le enteropatie protidodisperdenti ed in particolare quelle secondarie ad allergia alimentare.

Corrispondenza

giovanniautore@gmail.com

Adolescenti con malattia cronica e social media: un mondo che conosciamo davvero?

Andrea Trombetta ¹, Laura De Nardi ¹, Maria Rita Genovese ¹, Sergio Ghirardo ¹, Valentina Taucar ², Egidio Barbi ^{1,2}

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria – Università degli Studi di Trieste
2. IRCSS Materno-Infantile Burlo Garofolo Trieste
Scuola di Specializzazione in Pediatria – Università degli Studi di Trieste

Introduzione

Fino al 20-30% degli adolescenti presentano una malattia cronica, definita come condizione medica della durata superiore a 6 mesi, che ne compromette in buona parte la qualità di vita. D'altro canto, l'utilizzo dei social media da parte degli adolescenti rappresenta parte non solo del loro vissuto quotidiano, ma anche un mezzo di interazione sociale atto a minimizzare il senso di isolamento [2] (particolarmente elevato in coloro che hanno una malattia cronica [3]) e ad esprimere sentimenti, sogni e delusioni rispetto al mondo esterno, il quale a sua volta influenza il modo con cui essi vivono la loro malattia [4].

Obiettivi

Descrivere, tramite questo studio trasversale, il ruolo dei social media - in particolare di Facebook - negli adolescenti con malattia cronica, indagando se e come il loro utilizzo sia di supporto alla loro condizione.

Metodi

Abbiamo distribuito un questionario anonimo in una coorte di 212 adolescenti italiani di età compresa tra 13 e 24 anni con malattia cronica (malattia infiammatoria cronica intestinale, malattia celiaca, fibrosi cistica e diabete), chiedendo loro di rispondere a domande mirate sull'utilizzo dei social media, in particolare su come questi ultimi fossero di aiuto alla loro malattia nella vita di tutti i giorni.

Risultati

207 di loro su 212 (97.6%) hanno espresso il bisogno di condividere la propria esperienza con gli amici, mentre 201 di loro (94,8%) cercano informazioni su Internet riguardo possibili nuove terapie e per scoprire la loro prognosi. 149 (70.28%) di loro percepiscono come aspetto più negativo della propria malattia la dipendenza dai genitori e 200 di loro, il 94.33%, cerca amici con la stessa patologia su Facebook. Infine, ben il 99% di loro (210) non desidera la presenza di medici o infermieri sulla pro-

pria piattaforma social. Inoltre il tempo speso con i social media aumenta da una media di circa 5 ore in assenza di malattia attiva sino a 11 ore in presenza di malattia.

Conclusioni

Questo studio descrive il ruolo dei social media che si confermano parte integrante della vita quotidiana di ogni adolescente ed ancor più in quella dei pazienti con malattia cronica. In aggiunta gli adolescenti oggetto del nostro studio si esprimono chiaramente in merito al desiderio di tenere la relazione medico paziente fuori dal proprio network virtuale.

Corrispondenza

andreamer91@live.it

Bibliografia

1. Yeo M, Sawyer S. Chronic illness and disability. ABC of adolescence. Clinical Review. BMJ. 2005 Mar 26; 330(7493): 721-723.
2. Laranjo L, Arguel A, Neves AL, et al. The influence of social networking sites on health behavior change: a systematic review and meta-analysis. J Am Med Inform Assoc 2014; 0:1-10.
3. Venning A, Elliott J, Wilson A et al. Understanding young people's experience of chronic illness: a systematic review. Int J Evid Based Healthc. 2008 Sep;6(3):321-36.
4. Laranjo L, Arguel A, Neves AL, et al. The influence of social networking sites on health behavior change: a systematic review and meta-analysis. J Am Med Inform Assoc 2014;0:1-10.

Pubertà precoce: quando centro e periferia si incontrano

Eleonora Vaccina ¹, Simona Madeo ², Pier Luca Ceccarelli ³, Lorenzo Iughetti ^{1,2}

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia
2. Unità Operativa di Pediatria, Dipartimento Materno-infantile, AOU Policlinico di Modena
3. Unità Operativa di Chirurgia Pediatrica, Dipartimento Materno-infantile, AOU Policlinico di Modena

Caso clinico

Una paziente seguita dall'ambulatorio di Auxologia Pediatrica per pubertà precoce centrale, in terapia soppressiva con LHRH analogo dall'età di 6 anni e mezzo con ottima compliance e buona risposta clinica (stadi puberali secondo Tanner: P1, S2, A0) e biumorale, all'età cronologica di 7 anni e 10 mesi eseguiva controllo ambulatoriale (dopo 16 mesi di terapia) con riscontro di un avanzamento dei segni di sviluppo puberale (stadi puberali secondo Tanner: P2, S3-4, A+/-, ipercromia delle labbra e dell'areola mammaria), incremento del percentile di crescita secondo Cacciari (dal 10° al 17°) con una velocità di crescita come da spurt puberale (8.45 cm/anno, +3.44 SDS). Si eseguivano esami ormonali basali con riscontro di marcata elevazione dei valori di estradiolo (1.188 pg/ml, v.n < 25) con LH e FSH soppressi. Esclusa l'assunzione esogena di estrogeni, si eseguiva ricerca dei markers tumorali, che risultavano negativi, e valutazione della funzionalità tiroidea e surrenalica che risultavano nella norma. Si eseguivano, inoltre, RX torace e RMN addome per escludere la presenza di neoplasie mediastiniche o addominali. L'ecografia pelvica permetteva di identificare in sede annessiale destra

la presenza di un'ecostruttura cistica corpuscolata di 5 cm, confermata dalla successiva RMN. Nel sospetto di cistoadenoma si procedeva ad escissione chirurgica della cisti con preservazione dell'ovaio. L'esame istologico confermava la diagnosi di cistoadenoma sieroso benigno ovarico. I successivi esami ormonali, eseguiti a distanza di 15 giorni dall'intervento, mostravano valori di LH, FSH ed estradiolo soppressi, deponendo per una forma secernente.

Discussione

La comparsa di segni di progressione dello sviluppo puberale in una paziente in terapia soppressiva con LHRH analogo per pubertà precoce centrale (PPC) con esami di laboratorio indicativi di pubertà precoce periferica (PPP), in assenza di alterazioni cutanee e ossee suggestive di sindrome di McCune Albright (MCA), hanno reso necessaria l'esclusione di disfunzioni o neoplasie surrenaliche, ipotiroidismo e neoplasie secernenti estrogeni. Il riscontro radiologico di cisti ovarica senza segni di emorragia o torsione ovarica ha permesso di attuare un intervento chirurgico conservativo in elezione.

Conclusione

Nelle bambine la pubertà precoce periferica (PPP) è generalmente sostenuta dall'aumentata produzione di estrogeni a livello periferico da parte di una cisti ovarica o di un tumore a cellule germinali o dalla sindrome di MCA [1]. Sebbene le cisti ovariche siano frequenti (2-5% delle bambine in età prepubere), solo il 5% di esse secerne estrogeni, riducendo il rischio di PPP a 1:400 [2]. L'approccio chirurgico raccomandato per cisti ovariche con caratteristiche benigne è l'escissione chirurgica della cisti con risparmio dell'ovaio sano [3].

Corrispondenza

ele.vacci@gmail.com

Bibliografia

1. Berberolu M. Precocious puberty and normal variant puberty: definition, etiology, diagnosis and current management. J Clin Res Pediatr Endocrinol. 2009;1(4):164-74
2. Dayal D, Seetharaman K, Menon P, et al. An intriguing case of precocious puberty due to an ovarian mass in an infant. Pediatr Endocrinol Diabetes Metab. 2019;25(2):90-94
3. Papanikolaou A, Michala L. Autonomous Ovarian Cysts in Prepubertal Girls. How Aggressive Should We Be? A Review of the Literature. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2015

Qualcosa mi pizzica il cuore!

Tommaso Zini ¹, Marco Lecis ¹, Barbara Maria Bergamini ¹, Claudio Rota ², Lorenzo Iughetti ¹

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia
2. Unità Operativa di Pediatria, Ospedale di Sassuolo

Caso clinico

Lea, 11 anni, giungeva in PS generale per dolore toracico acuto. Dolore a esordio improvviso, continuo, ingravescente; ben localizzato in sede retrosternale; a carattere puntorio; con esacerbazione all'inspirio e scarso beneficio con FANS. Eupnoica,

apiretica, attiva in gare di ginnastica senza traumi apparenti, Lea lamentava rinite allergica stagionale; era recente un primo episodio di broncospasma. Al precordio si auscultava un rumore aspro; restante esame obiettivo nella norma, non segni di trauma. ECG ed esami ematici erano nella norma. L'ecocardiografia evidenziava dubbio minimo versamento pericardico in assenza di anomalie strutturali; segnalata scarsa visualizzazione delle immagini. In RX torace: minima falda di pneumotorace (PNX)

Figura 2. RX torace, proiezione sagittale (AP), inspirio

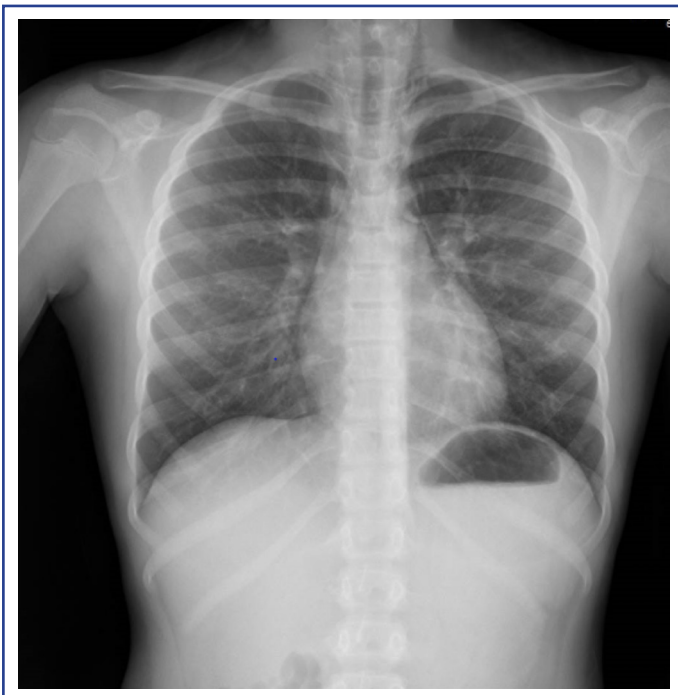
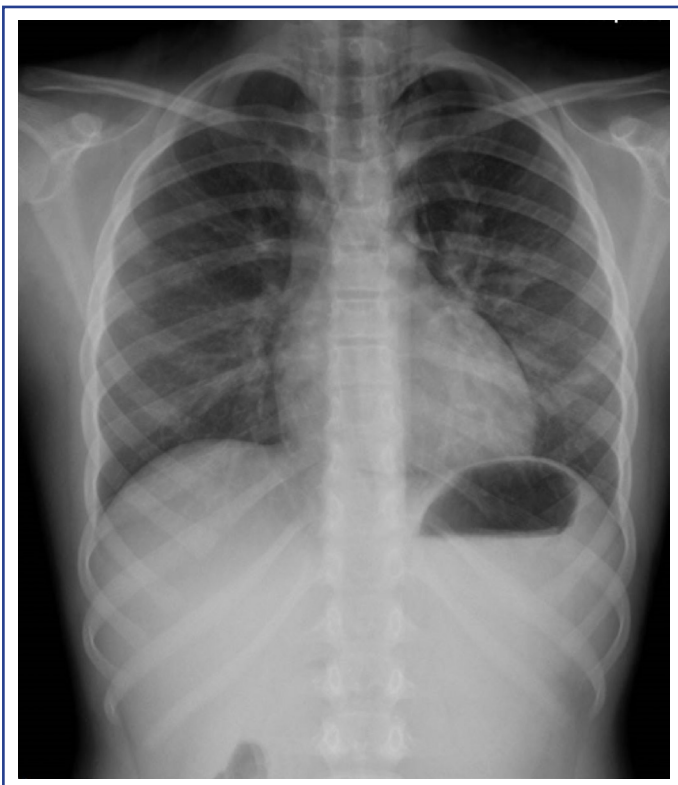


Figura 3. RX torace, proiezione sagittale (AP), espirio



apicale sinistro. Si definiva un quadro di dubbio PNX saccato e dubbia pericardite. Inviata a visita pediatrica, all'auscultazione cardiaca: ovattamento dei toni e aggiunto "raschiamento" precordiale in sistole (segno di Hamman); alla palpazione della cute cervicale anteriore: dubbi crepitii (sensazione di neve schiacciata). Troponina negativa. Richiedevamo la revisione dell'imaging: il cardiologo descriveva verosimili artefatti da aria anteriormente al cuore, come un "tremolio" variabile col respiro (air gap) [2]. Il radiologo, revisionate le proiezioni AP (**Figura 2 e Figura 3**) e LL (**Figura 4**), descriveva un "segno del diaframma continuo" e bolle d'aria apicali a sinistra: pneumomediastino, non PNX. Ponevamo allora diagnosi di dolore toracico acuto da pneumomediastino spontaneo (SPM), complicato da enfisema sottocutaneo, verosimilmente secondario ad attacco asmatico acuto; ulteriore condizione predisponente l'esercizio fisico. Procedevamo a trattamento conservativo: analgesia e riposo; inoltre terapia inalatoria alla comparsa di broncospasma lieve. Lea veniva ricoverata per osservazione e monitoraggio in Eco torace [2]: aggravamento del dolore in 1° giornata, PNX sempre assente; a seguire progressivo miglioramento; in 5° giornata risoluzione clinica e all'ecocardiografia: assenza di air gap, assenza di versamento. Dimessa con prosecuzione di broncodilatatori; follow-up pneumologico e spirometria a 2 settimane; astensione dall'esercizio fisico intenso e raccomandazioni per evitare barotraumi (immersioni subacquee, paracadutismo, viaggi aerei...); controllo strumentale in eco torace a 2 settimane [1]. La forma spontanea di pneumomediastino (= non traumatica) può essere secondaria a pneumopatie (asma, fibrosi cistica) e altre malattie (sindrome di Boerhaave) [1]. Il trattamento è conservativo; sperimentale è l'Ossigeno ad alta FiO₂ per favorire il washout dell'Azoto [1]. Ci ricorderemo che, quando "qualcosa pizzica il cuore", SPM è condizione non rara (**Tabella 4**).

Vedere e rivedere (l'RX torace) per credere!

Figura 4. RX torace, proiezione LL

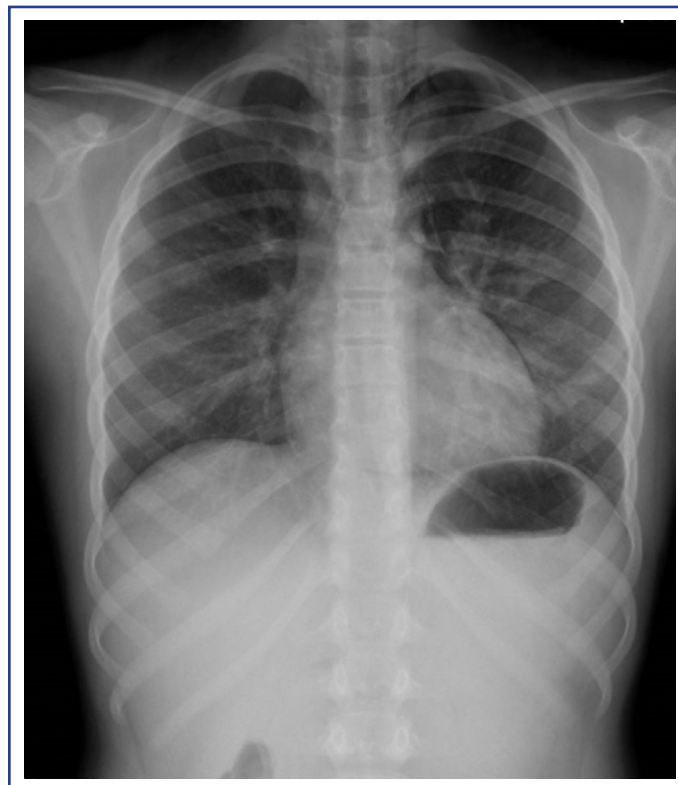


Tabella 4. Segni maggiori di pneumomediastino (da voce bibliografica 1,2)

Anamnesi: Trigger comuni	<ul style="list-style-type: none"> - Attacco asmatico acuto - Infezioni delle basse vie respiratorie - Manovre di Valsalva associate ad attività sportiva intensa, tosse, sforzo farmaco-indotto - Vomito - Inalazione di corpo estraneo
Anamnesi: Sintomi comuni	<ul style="list-style-type: none"> - Dolore toracico - Dispnea - Tosse - Dolore cervicale - Odinofagia - Disfagia - Disfonia
Esame obiettivo	<ul style="list-style-type: none"> - Enfisema sottocutaneo - Segno di Hamman - Distress respiratorio
RX torace	<ul style="list-style-type: none"> - Strie di radiotrasparenza o bolle d'aria - Segno del diaframma continuo - Segno dello spinnaker o della vela o delle ali d'angelo - Segno della V di Naclerio - Segno dell'anello intorno all'arteria - Segni indiretti come enfisema sottocutaneo e pneumopericardio
Ecocardiografia	<ul style="list-style-type: none"> - "Air gap" o tremolio che varia col ciclo respiratorio - Contorni bianchi fluorescenti - Segno della coda di cometa
Ecografia polmonare	<ul style="list-style-type: none"> - Esclusione del pneumotorace

L'obiettività è normale nel 30% e oltre dei pazienti con SPM non complicato. La triade classica "dolore toracico + dispnea + enfisema sottocutaneo" è presente in meno del 40% dei casi. Dato il sospetto di SPM, valutare l'RX torace nelle proiezioni antero-posteriore e latero-laterale, in inspirio e in espirio, includendo la regione cervicale (sensibilità del 99.5%).

Corrispondenza

tommaso.zini@yahoo.it

Bibliografia

1. Gasser CR, Pellaton R, Rochat CP. Pediatric Spontaneous Pneumomediastinum: Narrative Literature Review. *Pediatr Emerg Care*. 2017 May;33(5):370-374.
2. Zachariah S, Gharahbaghian L, Perera P, Joshi N. Spontaneous pneumomediastinum on bedside ultrasound: case report and review of the literature. *West J Emerg Med* 2015; 16:321.