

Le comunicazioni orali presentate dai giovani dottori al webinar Parmapediatria 2021

La vaccinazione in ambiente protetto di bambini a rischio di reazioni avverse: esperienza di un centro italiano

Irene Bettini*, Paolo Bottau**, Lorenzo Biscardi*, Laura Serra**, Elisabetta Calamelli**, Andrea Pession***

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna; **Unità Operativa Complessa Pediatria e Nido, AUSL di Imola (Bologna); ***Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche (DIMEC), Università di Bologna

Obiettivi

Una possibile controindicazione ai vaccini è spesso causa di incompleta o ritardata copertura vaccinale. L'UO di Pediatria e Neonatologia dell'Ospedale di Imola ha istituito una procedura per la vaccinazione in ambiente protetto per identificare le reali controindicazioni alle vaccinazioni e garantire condizioni di sicurezza ai pazienti a rischio.

Scopo dello studio è analizzare l'esperienza del centro da gennaio 2017 a dicembre 2019.

Metodi

Per ogni paziente è stata raccolta l'anamnesi ed eseguita una valutazione clinica. Se indicati, sono stati effettuati test allergologici cutanei: Prick-by-Prick (PbP) con il vaccino e, se negativo, intradermoreazione (ID) con il vaccino diluito 1:100. In caso di negatività ai test è stato somministrato il vaccino con osservazione per 60 minuti. In caso

di positività è stato valutato caso per caso il successivo percorso vaccinale [1].

Risultati

Nel periodo in studio sono afferiti al servizio 36 bambini (M/F: 23/13; età media: 4a; min-max: 2m-14a). Di questi, 12 hanno effettuato almeno 2 accessi (totale 58 visite). 20/36 valutazioni (55,5%) sono risultate appropriate secondo la *Guida alle controindicazioni alle vaccinazioni* [2]. 24/36 bambini (66,7%) hanno ricevuto direttamente il vaccino intero sulla base dell'anamnesi; negli altri casi sono stati eseguiti test allergologici. Due pazienti sono risultati positivi ai test cutanei (**Figura 1**). Il primo paziente, inviato per orticaria post vaccino antinfluenzale, è stato testato con il vaccino antinfluenzale stagionale; il PbP è risultato negativo, l'ID positiva (4 mm); valutando il rapporto rischio/beneficio individuale sono state sospese le successive dosi di antinfluenzale. Il secondo paziente è stato valutato per orticaria post antidi-ferite-tetano-pertosse-polio (dTpaIPV) e antimorbillo-parotite-rosolia (MPR); i test con anti-dTpaIPV sono risultati negativi; il PbP con anti-MPR è risultato positivo (5 mm). Il paziente aveva completato il ciclo vaccinale anti-MPR, per cui è stato suggerito di ricercare le IgE anti-gelatina (che la famiglia ha preferito non eseguire) ed evitare vaccini contenenti gelatina. In totale sono stati somministrati 51 vaccini.

Non è stata riportata alcuna reazione avversa post vaccinazione.

Conclusioni

Lo studio conferma i dati di letteratura [3-4], da cui emerge che la gran parte dei bambini con sospetta controindicazione da reazione avversa a vaccino può tollerare comunque la vaccinazione. Una valutazione specialistica individualizzata, a cui ricondurre la scelta tra vaccino analogo e desensibilizzazione, consente di immunizzare la maggior parte dei bambini, assicurando l'indispensabile copertura vaccinale e contribuendo a migliorare la percezione collettiva della sicurezza delle vaccinazioni.

✉ irene.bettini@studio.unibo.it

1. Franceschini F, Bottau P, Caimmi S, et al. Come riconoscere le reazioni di ipersensibilità a vaccini e proseguire le vaccinazioni. *RIAP* 2016;1:13-21.
2. Ministero della salute. Guida alle controindicazioni alle vaccinazioni, V edizione, 2018.
3. Nilsson L, Brockow K, Alm J et al. Vaccination and allergy: EAACI position paper, practical aspects. *Ped Allergy Immunol* 2017;7:628-40.
4. Nicolosi L, Vittucci A, Mancini R, et al. Vaccine risk assessment in children with a referred reaction to a previous vaccine dose: 2009-2011 retrospective report at the Bambino Gesù children hospital, Rome, Italy. *Ital J Pediatr.* 2014 Mar 31;40:31.

Quando il pediatra "ci vede doppio"

Marialuisa Labate*, Giusy Davino*, Maddalena Petraroli*, Marilena Anghinoni**, Enrico Sesenna**, Giovanni Prezioso*, Susanna Esposito*

*Clinica Pediatrica, Ospedale dei Bambini Pietro Barilla, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma; **Clinica Maxillo-Facciale, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma

Introduzione

La duplicazione della ipofisi completa è un raro quadro radiologico che, associato ad altre malformazioni cranio-facciali, viene definito "Duplication of the pituitary gland plus syndrome" (DGP plus syndrome).

Caso clinico

C., femmina di 5 anni e 11 mesi, giunge presso l'ambulatorio di endocrinologia pe-

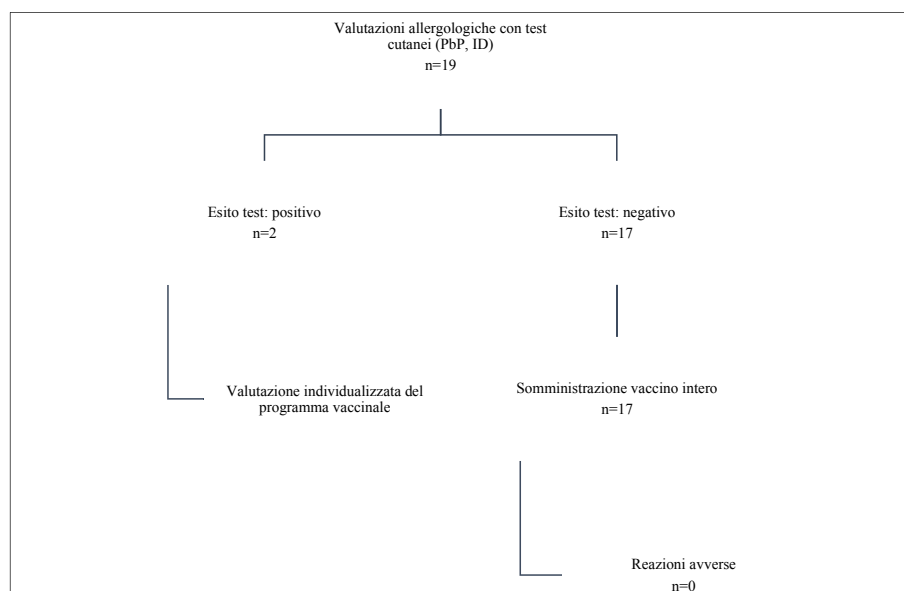


Figura 1. Valutazione allergologica ed esito della vaccinazione in bambini con sospetta allergia a vaccino.

diatrice per comparsa di telarca e accelerazione della velocità di crescita. In anamnesi si evidenziano: parto cesareo d'urgenza per difetto placentare dopo gravidanza normodecorsa, a termine, peso alla nascita 1,980 g (SGA). Alla nascita si riscontrava ipoplasia linguale, palatoschisi, stenosi della coana nasale destra, teratoma naso-faringeo, micrognatia, dismorfismi del viso come rime palpebrali antimongoliche e ipertelorismo (Figura 2). Veniva eseguita RMN encefalo con riscontro di presenza di duplicazione completa della ipofisi (Figura 3), ipoplasia ottica bilaterale, duplicazione del dente dell'epistrotrofeo e fusione tubomammillare (Figura 4). Il cariotipo eseguito alla nascita risultava 46XX, nor-

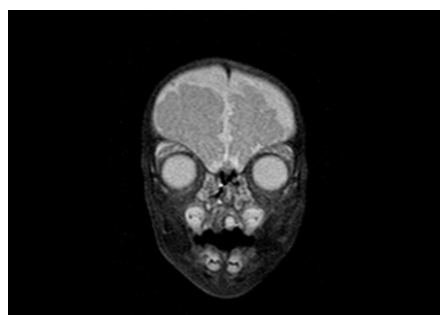


Figura 2. Iperptelorismo.

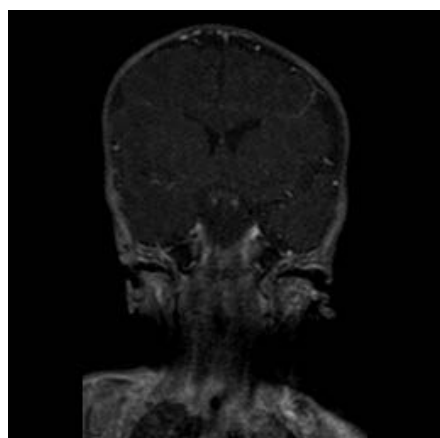


Figura 3. Duplicazione peduncoli ipofisari e della ghiandola ipofisaria.

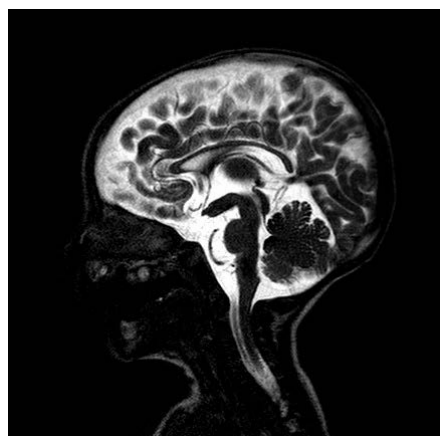


Figura 4. Ispessimento III ventricolo caratterizzato da fusione del tuber cinereum e dei corpi mammillari (fusione tubomammillare).

male, l'indagine FISH negativa, agli Array CGH riscontro di delezione 2p12. La bambina aveva presentato ripetute polmoniti ab ingestis, per cui aveva eseguito resezioni del teratoma, correzione della palatoschisi, con temporaneo posizionamento di PEG. Alla valutazione endocrinologica, C. presentava altezza al 90° percentile secondo le curve di Cacciari, peso al 50-75° percentile, sviluppo puberale P1, B3, A0, età ossea avanzata di circa 3 anni, pari a 8 aa e 10 mesi. Eseguita, pertanto, test di stimolo con GnRH per la valutazione dell'asse ipotalamo-ipofisi-gonadi e iniziava terapia con Triptorelina depot, con raggiungimento attuale, all'età di 9 anni e 7 mesi, di una riduzione dell'avanzamento dell'età ossea di 10 anni e 6 mesi, e con miglioramento della prognosi staturale della bambina, stabilità della velocità di crescita e degli stadi dello sviluppo puberale.

Discussione e conclusioni

La DPG plus syndrome è una condizione rara, più frequente nelle femmine, di cui, a oggi, sono riportati meno di 50 casi in letteratura e può essere associata a pubertà precoce o ritardata [1]. Le ipotesi patogenetiche proposte includono l'effetto di teratogeni, anomalie dell'embriogenesi o anomalie dello sviluppo gemellare [2]. In caso di riscontro di pubertà precoce centrale, è importante escludere una DPG.

✉ labate202@gmail.com

1. Manjila S, Miller EA, Vadera S, et al. Duplication of the pituitary gland associated with multiple blastogenesis defects: Duplication of the pituitary gland (DPG)-plus syndrome. Case report and review of literature. *Surg Neurol Int.* 2012;3:23.

2. Spiller P, Manzi B, Gungor N, Gungor A. Duplication of the pituitary gland and basilar artery, with multiple midline fusion defects and craniofacial anomalies. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020 Apr;131:109897.

Assetto nutrizionale in paziente con scarso accrescimento e vomiti ripetuti: quando il colesterolo troppo basso deve allarmare

Viola Trevisani*, Silvia Poluzzi*, Antonella Luglio*, Patrizia Bruzzi**, Lorenzo Iughetti**
*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Università di Modena e Reggio Emilia; **UO di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Università di Modena e Reggio Emilia

Caso clinico

XY, 2 mesi e mezzo, veniva condotto al pronto soccorso pediatrico per vomito a getto e calo ponderale. Si presentava in condizioni generali scadenti, pallido, con

tessuto adiposo poco rappresentato ma esame neurologico adeguato all'età. In anamnesi: nato a termine da parto eutotico, gravidanza normodecorsa, genitori non consanguinei. PN 2890 g (4° centile). Allattamento materno esclusivo. Nel corso del ricovero, nonostante un adeguato intake calorico, la clinica peggiorava con aumento della frequenza degli episodi di vomito e ingravescente perdita di peso. Venivano escluse cause infettive acute e le indagini radiologiche escludevano stenosi ipertrofica del piloro e segni indiretti di malattia da reflusso gastroesofageo. Ecografia cardiaca e cerebrale, così come il fundus oculi, risultavano negativi; gli esami ematici documentavano livelli estremamente bassi di colesterolo (colesterolo totale 70 mg/dl, colesterolo HDL 68 mg/dl, colesterolo LDL 2 mg/dl, trigliceridi 4 mg/dl, Apolipoproteina A 144 mg/dl, Apolipoproteina B 22 mg/dl) e delle vitamine liposolubili [Vit A 0,1 (v.n. 1,1-2,3), Vit E 1,3 (v.n. 11,5-46,5) micromol/L], coagulazione della norma e steatorrea. Nel sospetto di un disturbo primario del metabolismo lipidico, veniva eseguito test genetico con documentazione di una variante omozigote NM_000253.3:c1813t>c. del gene MTTP, responsabile di un quadro di abetalipoproteinemia. La stessa variante in eterozigosi si riscontrava in entrambi i genitori e nel fratello, tutti eulipidemic. Veniva pertanto iniziata supplementazione multivitaminica e integrazione con latte in formula a ridotto contenuto di grassi saturi (Monogen) con successiva rapida normalizzazione del quadro clinico e catch-up accrescitivo.

Discussione e conclusioni

L'abetalipoproteinemia è una malattia rara, con prevalenza < 1/1.000.000, autosomica recessiva e caratterizzata da livelli di colesterolo LDL e trigliceridi plasmatici estremamente bassi [1,2]. Questa condizione è dovuta alla mutazione omozigote del gene MTTP (MTP; 4q24) che codifica per la subunità maggiore dell'eterodimero della proteina microsomiale di trasporto dei trigliceridi [3], responsabile della formazione dei chilomicroni e delle lipoproteine a densità molto bassa con conseguente incapacità ad assorbire i grassi della dieta e sintetizzare lipoproteine. Le manifestazioni cliniche esordiscono di solito entro il primo anno di vita, ma la diagnosi può essere tardiva e spesso associata a importanti manifestazioni correlate a deficit vitaminici [4] (atassia spastica, retinite pigmentosa). In considerazione dell'eterogeneità delle manifestazioni cliniche, l'abetalipoproteinemia entra in diagnosi differenziale

con malattie metaboliche con sovraccarico epatico, patologie neurologiche e cause secondarie di ipocolesterolemia. Dirimenti sono la valutazione nutrizionale e l'indagine genetica.

✉ viola.trevisani@gmail.com

1. Di Filippo M, Frachon SC, Janin A, et al. Normal serum ApoB48 and red cells vitamin E concentrations after supplementation in a novel compound heterozygous case of abetalipoproteinemia. *Atherosclerosis*. 2019 May;284:75-82.
2. Burnett JR, Hooper AJ, Hegele RA. Abetalipoproteinemia. *Gene reviews* 2018. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., editors. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021.
3. Lee J, Hegele RA. Abetalipoproteinemia and homozygous hypobetalipoproteinemia: a framework for diagnosis and management. *J Inher Metab Dis*. 2014 May;37(3):333-9.
4. Zamel R, Khan R, Pollex RL, Hegele RA. Abetalipoproteinemia: two case reports and literature review. *Orphanet J Rare Dis*. 2008 Jul 8;3:19.

Gastromegalia... il grasso perivascolare è venuto tutto via!

Silvia Ventresca*, Cristina Malaventura*, Enrica Rossi**

*Scuola di specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Ferrara; **UO Chirurgia Pediatrica, Ospedale Sant'Anna di Ferrara

Caso clinico

Giunge alla nostra osservazione A., ragazza di 15 anni di origine ucraina, per comparsa di epigastralgia e vomito gastrico incoercibile da circa 3 ore. Riferito calo ponderale volontario di 10 kg negli ultimi 3 mesi in seguito a rigida restrizione alimentare. Alla visita la ragazza appare sofferente, presenta intenso pallore cutaneo e le mucose sono asciutte; l'addome appare poco trattabile nei quadranti superiori, diffusamente dolente, dolorabile maggiormente in sede epigastrica con timpanismo diffuso e peristalsi tor-



Figura 5. Rx addome: sovradistensione gastrica e assenza di aria libera.

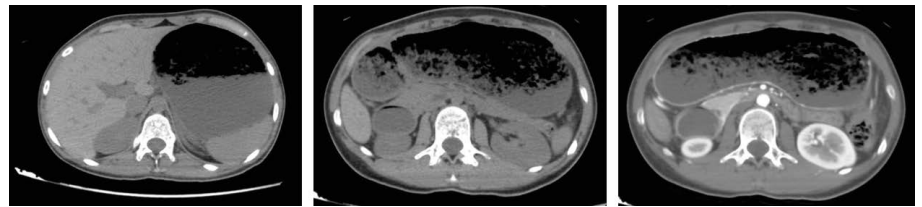


Figura 6. Sindrome del compasso aorto-mesenterico.

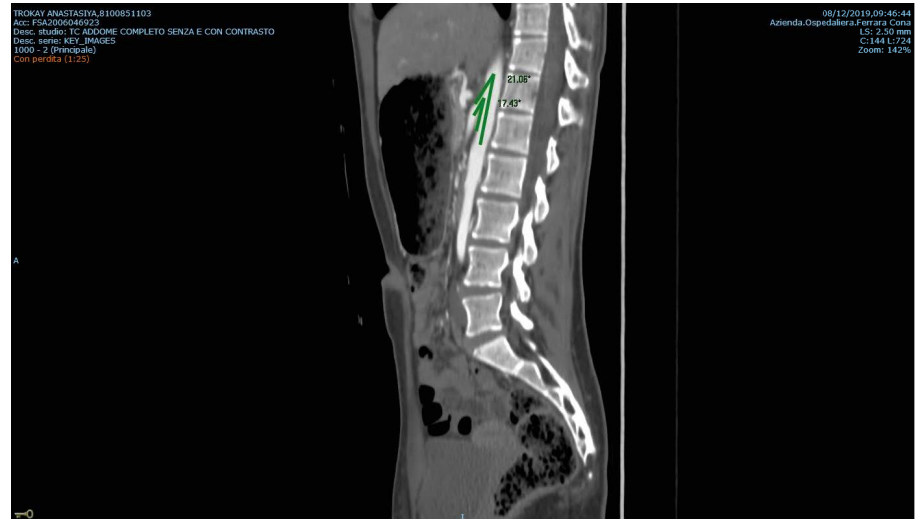


Figura 7. Sindrome del compasso aorto-mesenterico (angolo 17°).

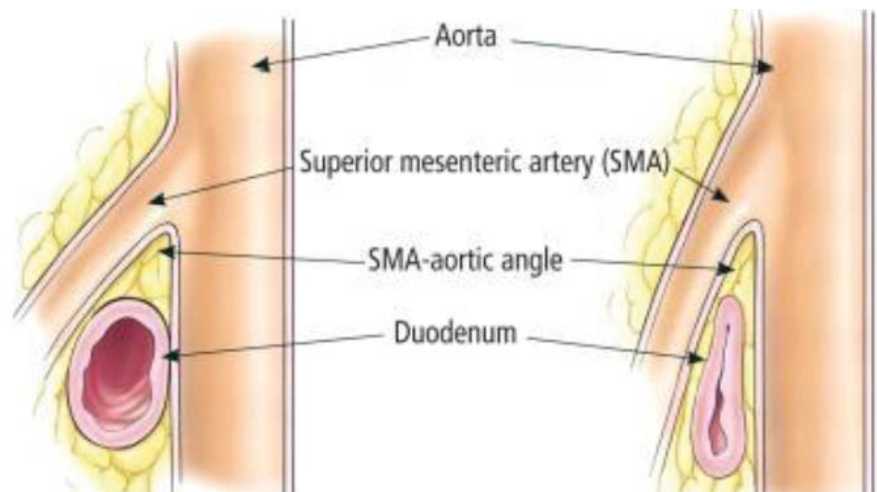


Figura 8. Sindrome del compasso aorto-mesenterico: compressione del duodeno.

pida. I parametri auxologici rilevati sono: peso 44 kg (3°-10°P), altezza 160 cm (25°-50°P), BMI 17,2 (3°-10°P). Gli esami ematici eseguiti in urgenza non mostrano alterazioni di rilievo. Nel sospetto di occlusione intestinale viene richiesta RX diretta addome con riscontro di notevole sovradistensione gastrica con viscere repleto apparentemente di ingesti, in assenza di aria libera (Figura 5). Viene eseguita un'angioTC addome che conferma la spiccata gastrectasia, con contestuale ampio livello idro-aereo; piloro pervio, con discreta dilatazione anche del duodeno, fino al passaggio con la prima ansa digiunale, la quale risulta interposta tra l'aorta e l'arteria mesenterica superiore e parzialmente compressa

per un tratto di circa 3 cm. L'angolo aorto-mesenterico è pari a 17° compatibile con sindrome del compasso aorto-mesenterico (Figure 6-7). Viene posizionato sondino nasogastrico con fuoriuscita di circa 50 ml di materiale mucoso-gastrico; successivamente la ragazza non ha più presentato episodi di vomito. Alla luce delle buone condizioni cliniche, della rapida cessazione degli episodi di vomito e della necessità di favorire l'incremento ponderale A. viene rialimentata precocemente con dieta liquida cremosa e ipercalorica con buona tolleranza. A. è in carico al servizio dei disturbi del comportamento alimentare e, a distanza di circa 1 mese dall'evento acuto, sta bene, si alimenta con cibi solidi e ha ripreso peso (50 kg).

Discussione

La sindrome del compasso aorto-mesenterico o sindrome di Wilkie, è una condizione clinica rara, caratterizzata da una ridotta angolazione tra aorta e arteria mesenterica superiore con conseguente compressione delle strutture che passano tra i due vasi (duodeno e vena renale sinistra) (Figura 8). Leziopatogenesi resta ancora per lo più sconosciuta, sebbene la presenza di disturbi del comportamento alimentare associati a brusco calo ponderale, possa condurre a una perdita del grasso perivascolare che riveste l'aorta addominale e l'arteria mesenterica superiore e predisporre alla sua insorgenza per riduzione dell'angolo aorto-mesenterico (v.n. 40-60°; valore suggestivo per compasso $\leq 22^\circ$) e conseguente schiacciamento del duodeno da parte della pinza aorto-mesenterica [1-2]. Clinicamente si può presentare con crisi dolorose, subocclusioni intestinali e, nei maschi, varicocele sinistro. Più dell'80% dei casi si risolve con l'ottimizzazione della terapia medica:

- dieta liquida, ipercalorica per favorire il ripristino dell'angolo aorto-mesenterico normale;
- mantenimento del decubito laterale sinistro o prono durante il sonno per favorire una regolare digestione;
- farmaci che stimolano la motilità gastrica (Domperidone o Levosulpiride) per migliorare la sintomatologia, favorendo la progressione del bolo alimentare nel duodeno [3-4].

Se, con la sola terapia medica non si dovesse risolvere la clinica, si interviene chirurgicamente con duodeno-digiunostomia laterolaterale [2].

Conclusioni

In una giovane paziente con epigastralgia e vomito incoercibile, con storia di condotta restrittiva dell'alimentazione e brusco calo ponderale, se all'RX diretta addome c'è una marcata gastrectasia con aria e ingesti (segno di cibo che non riesce a progredire) è bene pensare alla sindrome del compasso aorto-mesenterico. Prima di pensare a intervenire chirurgicamente, si ottimizza la terapia medica e nutrizionale per favorire il recupero ponderale e l'incremento del grasso viscerale perivascolare.

✉ silviaventresca@gmail.com

1. Farina R, Foti PV, Cocuzza G, et al. Wilkie's Syndrome. *J Ultrasound*. 2017 Aug 3;20(4):339-42.
2. Welsch T, Büchler MW, Kienle P. Recalling superior mesenteric artery syndrome. *Dig Surg*. 2007;24(3):149-56.
3. Frongia G, Schenk JP, Schaible A, et al. Food fear, quick satiety and vomiting in a 16 years old girl: It's bulimia, or maybe not...?

A case report of Wilkie's syndrome (superior mesenteric artery syndrome). *Int J Surg Case Rep*. 2019;65:184-8.

4. Menalled GS, Colombo H, Montero S, Poeta Casalis L. Síndrome de la arteria mesentérica superior en una adolescente de 12 años. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr*. 2019 Dec 1;117(6):e648-e650.

Necessità di analgesia e limitazione funzionale in pazienti con frattura ossea trattata con immobilizzazione dopo dimissione a domicilio

Luisa Cortellazzo Wiel

Università degli Studi di Trieste

Introduzione

Con una frequenza stimata di almeno un episodio entro i 17 anni di età in un terzo della popolazione pediatrica, le fratture ossee rappresentano una delle principali cause di accesso in pronto soccorso (PS). Nella maggioranza dei casi vengono gestite attraverso l'immobilizzazione in gesso e una terapia analgesica standard. Mentre molto è stato scritto sulla gestione del dolore in acuto, sono disponibili pochi dati sulla severità del dolore percepito dopo posizionamento di gesso e dimissione a domicilio e sulla necessità di terapia analgesica.

Materiali e metodi

Uno studio prospettico osservazionale è stato condotto presso il PS dell'IRCCS "Burlo Garofolo" di Trieste, da ottobre 2019 a giugno 2020, coinvolgendo pazienti di età compresa fra 0 e 17 anni con fratture ossee, trattati con apparecchio gessato. Alla dimissione veniva data istruzione al genitore di monitorare il dolore nel bambino e a somministrare ibuprofene 10 mg/kg in caso di dolore, eventualmente associato a paracetamolo in caso di inefficacia. Veniva inoltre consegnato un questionario, da compilare giorno per giorno, volto a indagare la somministrazione di analgesico (outcome primario) e la limitazione nelle attività quotidiane del bambino legata al dolore, secondo una scala Likert a 4 livelli (outcome secondario), nel corso dei 9 giorni successivi alla dimissione.

Risultati

Sono stati analizzati i dati relativi a un totale di 213 pazienti (età mediana 10 anni, 61,5% maschi), di cui 12 (5,6%) con frattura scomposta. Nel corso del follow-up, 137 (64,3%) pazienti non hanno ricevuto nessuna dose di analgesico. Fra i 76 (34,7%) bambini che hanno necessitato di analgesia, la somministrazione è stata perlopiù limitata ai primi 5 giorni di follow-up, con un numero di dosi giornaliere massimo di 3, mediano di 2, e una riduzione progressiva delle stesse giorno dopo giorno. Nella

maggior parte dei casi (75,6%) non è stata riportata alcuna limitazione delle attività quotidiane, e quando presente (sonno nel 19,7%, frequenza scolastica 8,4%, gioco 6,6%, e alimentazione 4,7%), è stata perlopiù di lieve entità, dimostrando una progressiva riduzione nel tempo. Tra i pazienti che hanno e quelli che non hanno avuto necessità di terapia analgesica, non vi è differenza statisticamente significativa in termini di età, sesso e sito della frattura; per contro i bambini con frattura scomposta hanno richiesto significativamente più analgesia rispetto agli altri pazienti (OR 6,0, p 0,01).

Discussione

A oggi un solo studio ha esaminato la necessità di analgesia e la limitazione funzionale nei bambini fratturati in senso retrospettivo [1], mentre questo studio è il primo ad aver effettuato questa valutazione in senso prospettico. Rispetto a tale studio la nostra casistica ha dimostrato una minor frequenza e severità di limitazione funzionale: quest'ultima è andata riducendosi giorno dopo giorno, in accordo con quanto riportato da precedenti lavori, stando ai quali il grado di limitazione si riduce progressivamente dal primo al terzo giorno post dimissione [2].

Nella nostra casistica solo un terzo dei pazienti ha richiesto analgesia, una percentuale inferiore rispetto ai precedenti dati di letteratura, secondo i quali questa varierebbe da 75 al 93% [3]. È verosimile che il gesso stesso, limitando la mobilità dell'arto e prevenendo microtraumatismi, giochi un ruolo rilevante nell'analgesia. Non vi sono state differenze in termini di necessità di analgesia confrontando età, sesso, e sito della frattura, mentre nei casi con frattura scomposta è stato rilevato un maggiore ricorso all'analgesia rispetto a quelli con frattura composta. Questo suggerirebbe di limitare la prescrizione della terapia analgesica a orario ai pazienti con frattura scomposta, utilizzando invece un'analgesia al bisogno nei casi restanti.

✉ luisacortellazzowiel@mail.com

1. Drendel AL, Lyon R, Bergholte J, Kim MK. Outpatient pediatric pain management practices for fractures. *Pediatr Emerg Care*. 2006 Feb;22(2):94-9.
2. Drendel AL, Gorelick MH, Weisman SJ, et al. A randomized clinical trial of ibuprofen versus acetaminophen with codeine for acute pediatric arm fracture pain. *Ann Emerg Med*. 2009 Oct;54(4):553-60.
3. Poonai N, Bhullar G, Lin K, et al. Oral administration of morphine versus ibuprofen to manage postfracture pain in children: a randomized trial. *CMAJ*. 2014 Dec 9;186(18):1358-63.