

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI (5° parte)

PARMAPEDIATRIA2021

Un'insolita diagnosi differenziale per una AIG... “vascolare”

Prisca Da Lozzo ¹, Valentina Moressa ², Irene Berti ², Alberto Tomasini ², Egidio Barbi ^{1,2}

1. Università degli Studi di Trieste

2. Dipartimento di Pediatria, Ospedale Burlo Garofolo

Caso clinico

Maria è una bambina di 3 anni che conosciamo presso l'ambulatorio di Reumatologia per una presa in carico in merito alla diagnosi di Artrite Idiopatica Giovanile (AIG) con localizzazione monoarticolare al ginocchio destro. La sua storia clinica era iniziata circa un anno prima con la comparsa di dolore acuto notturno a carico del ginocchio destro, in assenza di febbre; per tale motivo era stata valutata presso il Pronto Soccorso di un ospedale periferico con riscontro di lieve tumefazione a carico del ginocchio destro con associata dolorabilità alla flessione-estensione e trattata con FANS per os con beneficio parziale. Per la persistenza del dolore e della tumefazione al ginocchio destro due mesi più tardi veniva posta diagnosi presso altro centro di AIG oligoarticolare ANA negativa con localizzazione monoarticolare al ginocchio destro; in tale occasione venivano eseguiti esami ematici (emocromo, indici di flogosi, transaminasi, anticorpi anti dsDNA, sierologia per celiachia, complemento, CPK, e immunoglobuline) risultati tutti nella norma. L'ecografia osteoarticolare del ginocchio destro mostrava una piccola falda di versamento intra-articolare in assenza di ispessimento sinoviale, mentre la radiografia del ginocchio destro era negativa per lesioni ossee. La visita oculistica escludeva un coinvolgimento flogistico della camera anteriore. Nell'anno successivo alla diagnosi Maria effettuava alcuni cicli di terapia con FANS per os con beneficio variabile, mai eseguita terapia di fondo né artrocentesi medicata. Alla valutazione presso il nostro centro la bambina presentava un ginocchio destro lievemente tumefatto rispetto al controlaterale, non dolorabile e non limitato; ci colpiva la presenza di piccole ectasie vascolari cutanee dal colorito bluastrò a carico della porzione inferiore del ginocchio e della gamba destra (**Figura 1**), che la mamma riferiva essere state attribuite in precedenza ad una anomalia vascolare cutanea presente dalla nascita, mai studiata con imaging. Non evidenza di asimmetrie dimensionali degli arti inferiori. Per meglio caratterizzare la lesione veniva eseguita un'ecografia del ginocchio destro che mostrava una “formazione disomogenea con aree iperecogene, lacune ipoecogene e alcuni spot vascolari al Color-Doppler delle dimensioni di circa 30x6 mm adiacente al III distale diafisario del femore destro”, compatibile in prima ipotesi con malformazione vascolare. La RM del ginocchio destro confermava la presenza di una malformazione vascolare venosa a basso flusso situata in contiguità all'articolazione del ginocchio, medialmente al femore distale e con importante estensione nei piani sottomuscolari, in assenza di segni radiologici suggestivi di artrite in atto (**Figura 2**). In considerazione dei riscontri strumentali e della storia clinica atipica per AIG (esordio acuto con dolore notturno, clinica fluttuante), la diagnosi iniziale veniva riconsiderata a favore di un quadro di malformazione congenita

Figura 1. Ectasie vascolari cutanee a livello del ginocchio destro



venosa sintomatica del ginocchio destro e, dopo discussione collegiale, avviata terapia off label con Sirolimus a basse dosi (1 mg/m²/die). Le malformazioni vascolari venose rappresentano delle anomalie vascolari congenite a basso flusso caratterizzate da un ampio spettro di manifestazioni cliniche, da semplici varicosità cutanee a lesioni vascolari complesse ed estese con coinvolgimento dei piani muscolari profondi. Il sintomo più frequente è il dolore, di entità variabile e caratteristicamente fluttuante; quando in stretta contiguità con un'articolazione o con il piano muscolare, non è raro che si associ limitazione funzionale (zoppia, escursione articolare ridotta). In età pediatrica la diagnosi differenziale con AIG è una problematica clinica descritta in letteratura, specialmente se la malformazione vascolare si trova in prossimità del ginocchio o se ha una componente intra-articolare [1-2]. L'utilizzo off label e a basse dosi di Sirolimus, inibitore di mTOR ad azione anti-proliferativa, rappresenta una possibilità terapeutica sicura e con descrizioni di efficacia in letteratura nel determinare un miglioramento clinico e radiologico nei pazienti con malformazioni vascolari, in particolare nei casi in cui i trattamenti convenzionali (exeresi chirurgica, scleroterapia) non siano possibili o non si siano rivelati efficaci [3-4]. In conclusione, la localizzazione contigua ad un'articolazione di una malformazione vascolare congenita può simulare un'artrite, per questo è importante caratterizzarne sempre con imaging l'estensione in profondità anche quando la componente cutanea appare isolata; infine, il Sirolimus a basse dosi è un farmaco promettente nelle malformazioni vascolari di difficile gestione, in particolare per quanto riguarda l'impatto sulla qualità di vita.

Figura 2. Alla RM del ginocchio formazione iperintensa e multiloculata con potenziamento disomogeneo globulare dopo mezzo di contrasto, compatibile con malformazione vascolare a basso flusso, che si colloca medialmente al femore distale e in stretto contatto con il muscolo vasto mediale (sezione coronale a sinistra, sezione assiale a destra).



Bibliografia

1. Tsai A, Chaudry G, Spencer S, et al. Misdiagnosis of knee venous malformation as juvenile idiopathic arthritis. *J Pediatr Orthop.* 2011 Sep;31(6):683-90. doi: 10.1097/BPO.0b013e31822aa133. PMID: 21841446.
2. Dalmonte P, Granata C, Fulcheri E, et al. Intra-articular venous malformations of the knee. *J Pediatr Orthop.* 2012 Jun;32(4):394-8. doi: 10.1097/BPO.0b013e31824b29ef. PMID: 22584841.
3. Bevacqua M, Baldo F, Pastore S, et al. Off-Label Use of Sirolimus and Everolimus in a Pediatric Center: A Case Series and Review of the Literature. *Paediatr Drugs.* 2019 Jun;21(3):185-193. doi: 10.1007/s40272-019-00337-7. PMID: 31124053.
4. Van Damme A, Seront E, Dekeuleneer V, et al. New and Emerging Targeted Therapies for Vascular Malformations. *Am J Clin Dermatol.* 2020 Oct;21(5):657-668. doi: 10.1007/s40257-020-00528-w. PMID: 32557381

Corrispondenza

priscadalozzo@gmail.com

Un addome acuto che inganna

Sara Romano

Università degli Studi di Trieste

Caso clinico

Mirko è un bambino di 7 anni che giunge in Pronto Soccorso per la comparsa di dolore addominale, diarrea e febbre da 5 giorni. All'esame obiettivo, il bambino è sofferente ma vigile e reattivo. L'addome è scarsamente trattabile per contrattura dei musco-

li addominali, dolorabile in fianco sinistro e fossa iliaca destra. Nel sospetto iniziale di appendicite vengono eseguiti degli esami ematici che mostrano una leucocitosi neutrofila (GB 17.999/mmc di cui neutrofilo 15.900/mmc) con una PCR di 12.8 mg/dL. L'ecografia dell'addome mostra solo un modico ispessimento del tratto discendente-sigma, associato a diffusa iperecogenicità mesenteriale e qualche piccolo linfonodo di aspetto reattivo. La visita chirurgica nega complicanze chirurgiche in atto. L'enterite infettiva diventa, pertanto, il sospetto diagnostico principale. Mirko però continua ad avere proprio una "brutta pancia" e il risultato normale della calprotectina fecale e della coprocultura fa decadere anche questa ipotesi. Durante la notte le condizioni di Mirko peggiorano, compare la febbre (T max 39°C), continua il dolore addominale e le scariche aumentano. Esegue una RX dell'addome che mostra dei livelli idroaerei, e poi una TC dell'addome che esclude patologie di pertinenza chirurgica mostrando un quadro di importante dilatazione intestinale con linfadenopatia mesenteriale. Compagna inoltre un rash micropapulare alle estremità superiori, fissurazione delle labbra e congiuntivite, bandierine rosse che, insieme al quadro addominale e laboratoristico, fanno sospettare una Sindrome Multi Infiammatoria Covid-relata (MIS-C) confermata dalla sierologia per Sars-CoV-2 che risulta positiva. Gli indici di flogosi raggiungono valori stellari (PCR 20 mg/dL, PCT 21.9 mcg/L, ferritina 427 mcg/L) e la sintomatologia regredisce solo dopo l'avvio della terapia con immunoglobuline e metilprednisone. I valori di troponina e BNP sono sempre risultati nella norma, così come l'ecocardiografia. I sintomi gastrointestinali, con dolore addominale e diarrea, sono molto comuni nelle MIS-C, tanto da condurre a volte all'intervento chirurgico, durante il quale si riscontra fondamentalmente

un'adenomesenterite. In questi casi, è stata ipotizzata una replicazione del virus a livello gastrointestinale e un coinvolgimento infettivo degli enterociti. La ricerca del Sars-CoV-2 nelle feci dei pazienti con MIS-C, generalmente non effettuata, dovrebbe essere ulteriormente studiata ed eventualmente utilizzata come uno strumento utile per una diagnosi più precoce.

Corrispondenza

sara.romano17@gmail.com

Non tutti i tifi vengono con il buco

Piqué Margherita^{1,2}, *Ladisa Elisabetta*^{1,2}, *Brasili Luca*², *Putoto Giovanni*³, *Iughetti Lorenzo*¹

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia, Modena, Italia;

2. Medici con l'Africa-CUAMM, Ospedale di Tosamaganga, Iringa, Tanzania;

3. Medici con l'Africa CUAMM, Padova, Italia

Caso clinico

Evelina è una bambina di 12 anni giunta alla nostra attenzione per addominalgia associata a diarrea acquosa, vomito, febbre e malessere generale da due settimane. All'esame obiettivo si presenta febbrile, con addome disteso ma trattabile, dolorabile a livello dei quadranti inferiori, con peristalsi torbida. Agli esami ematici si riscontra leucopenia, reperto laboratoristico che, associato alle caratteristiche cliniche ed ai dati epidemiologici, permette di porre sospetto diagnostico di febbre tifoide, meritevole di terapia empirica con Ceftriaxone per via endovenosa. Per peggioramento del quadro addominale e persistenza della febbre dopo 4 giorni, viene eseguita Rx dell'addome, che evidenzia anse ileali dilatate e associati livelli idroaerei in fossa iliaca destra (**Figura 3**) ed ecografia dell'addome che mostra abbondante materiale ecogeno disomogeneo nello scavo pelvico, riferibile ad ascite purulenta (**Figura 4**). Nel sospetto di perforazione addominale si eseguiva paracentesi esplorativa con prelievo di liquido francamente purulento, in considerazione del quale si decide di eseguire laparotomia esplorativa con riscontro di abbondante liquido purulento e perforazione isolata di circa 1 cm a livello ileale (**Figura 5**). Seguiva lavaggio intestinale e sutura della perforazione. L'analisi citologica del liquido peritoneale ha documentato abbondante leucocitosi neutrofila, presenza di bilirubina e all'esame microscopico diretto presenza di *Klebsiella pneumoniae*, riscontro che ha determinato potenziamento della terapia antibiotica con associazione di Metronidazolo e Gentamicina. Per mancato sfebbramento associato a comparsa di segni suggestivi di infezione e deiscenza della ferita (**Figura 6**) si è reso necessario intervento di revisione chirurgica con confezionamento di secondary tension suture per allentare la tensione sulla sutura primaria e favorire la guarigione e la chiusura della fascia (**Figura 7**). Per stato nutrizionale scadente (calo ponderale del 10% nel postoperatorio, con BMI < 1°p) è stato impostato supporto nutrizionale con cibo terapeutico (Plumpynut). Successivamente abbiamo assistito a una lenta defervescenza e progressivo miglioramento del quadro addominale e dello stato nutrizionale, con conseguente possibilità di dimissione a domicilio.

Figura 3. Radiografia dell'addome: anse ileali dilatate e livelli idroaerei in fossa iliaca destra

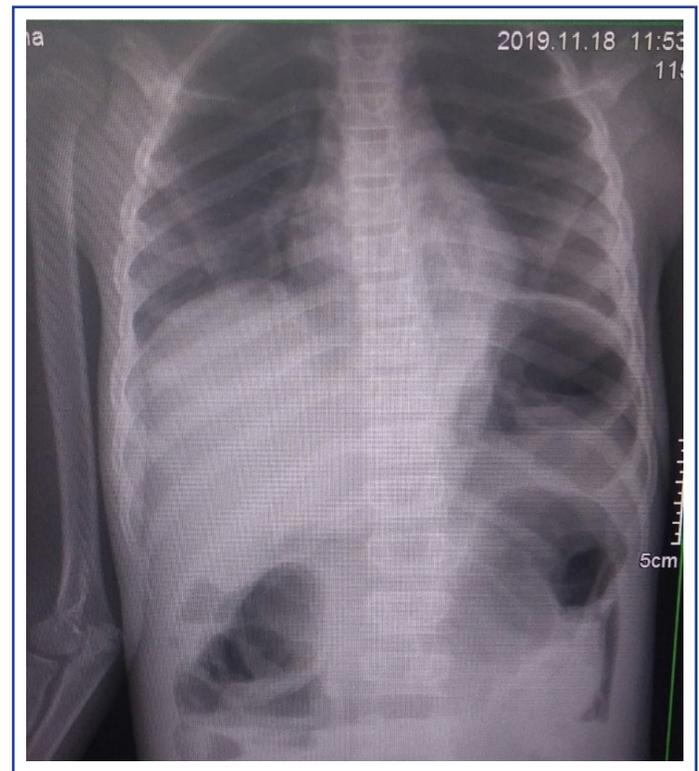


Figura 4. Ecografia dell'addome: abbondante materiale ecogeno disomogeneo nello scavo pelvico, riferibile ad ascite purulenta



Conclusioni

Questo caso ci insegna come la malnutrizione rappresenti un fattore prognostico negativo nella perforazione intestinale secondaria a febbre tifoide, per cui, oltre a un opportuno management chirurgico e una corretta antibioticoterapia, è fondamentale garantire un corretto supporto nutrizionale [1]. La febbre tifoide continua a rappresentare una causa importante di morbilità e mortalità nella popolazione pediatrica nei paesi in via di sviluppo. Per contrastare questa malattia è fondamentale promuovere interventi di sanità pubblica volti a garantire acqua potabile, migliori condizioni igieniche, ma anche favorire la vaccinazione contro il tifo e contrastare la malnutrizione [2].

Figura 5. Perforazione ileale isolata alla laparoscopia esplorativa



Figura 6. Deiscenza della ferita chirurgica



Bibliografia

1. Anyanwu L-J, et al, Determinants of postoperative morbidity and mortality in children managed for typhoid intestinal perforation in Kano Nigeria, *J Pediatr Surg* (2017)
2. World Health Organisation. Background document: the diagnosis, treatment and prevention of typhoid fever. WHO/V&B/03.07. Geneva: World Health Organization; 2002

Figura 7. Confezionamento di secondary tension suture



Corrispondenza

margherita.pique@gmail.com

Quando il tempo scorre e il CMV inganna... un ittero colestatico esordito a 6 mesi di vita

Poluzzi S. ¹, Leone F. ¹, Pancaldi A. ¹, Ciancia S. ¹, Di Biase A.R. ², Iughetti L. ^{1,2}

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Università di Modena e Reggio Emilia, via del Pozzo 71, 41124, Modena, Italia
2. UO di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Università di Modena e Reggio Emilia, via del Pozzo 71, 41124, Modena, Italia

Caso clinico

Una bambina di origine pakistana si presentava alla nostra osservazione a 6 mesi di vita per ittero sclerale insorto 3 settimane prima, presenza di feci acoliche, urine ipercromiche ed epato-splenomegalia. I parametri auxologici documentavano una crescita insoddisfacente (lunghezza < 1°p fino a 6 mesi, al 3°p a 6 mesi di vita, circonferenza cranica e peso sotto il 3°p) in bambina alimentata con allattamento misto e che aveva da poco iniziato lo svezzamento. La storia neonatale documentava esecuzione di accertamenti per basso peso alla nascita (4°p) e ipoglicemia, risultati sostanzialmente negativi. Gli esami ematici documentavano valori aumentati di bilirubina totale (13.97 mg/dl) e diretta (11.39 mg/dl), alfa-fetoproteina (10.362 ng/ml), transaminasi (GOT 962 U/l, GPT 481 U/l), gammaGT (315 U/l) e fosfatasi alcalina (644 U/l), parametri della coagulazione lievemente alterati (PT ratio 1.23, INR 1.29, aPTT ratio 1.24), albumina pari a 3.6 g/dl, funzionalità tiroidea nella norma. L'ecografia addome riscontrava un fegato aumentato di dimensioni ad ecostruttura modicamente disomogenea, colecisti contenente materiale compatibile con fango biliare, lieve dilatazione delle vie biliari

intraepatiche, milza ai limiti superiori di norma. L'esecuzione di biopsia epatica evidenziava cirrosi epatica con abbondante neo-duttulogenesi. Durante la degenza è stata avviata alimentazione con latte speciale (Heparon Junior) e impostata terapia con acido ursodesossicolico, nistatina e supplementazione multivitaminica, vitamina K e calcifediolo. Nel sospetto di sindrome di Alagille (**Figura 8**) abbiamo richiesto un esame ecocardiografico che ha documentato unicamente discontinuità del setto interatriale di 3 mm in assenza di altre alterazioni strutturali, una valutazione oculistica che non ha mostrato alterazioni di rilievo, una radiografia del rachide, risultata negativa per anomalie a carico dei corpi vertebrali. A completamento diagnostico sono state eseguite indagini microbiologiche per virus epatotropi che hanno evidenziato positività di CMV su urine e sierologia compatibile con infezione pregressa da CMV, urinocoltura non significativa e accertamenti metabolici risultati negativi. Il follow-up della piccola è proseguito congiuntamente presso il nostro centro e il centro di riferimento presso cui è attualmente in lista di attesa per trapianto epatico. L'ittero colestatico richiede approfondimenti diagnostici che mettono l'AVB in diagnosi differenziale con altra eziologia infettiva, metabolica, genetica (fibrosi cistica, deficit di alfa 1 antitripsina, emocromatosi neonatale) [1]. La presa in carico precoce arresta, tramite l'intervento chirurgico di Kasai, la storia naturale, che porterebbe a cirrosi e morte prima dei 2 anni di vita [2]. L'infezione da CMV può, in soggetti predisposti, avviare il processo di distruzione dei dotti biliari più tardivamente rendendo necessario il trapianto di fegato [3,4].

Bibliografia

1. Fornataro M., Valletta E. La Colestasi nella prima infanzia. Quaderni acp 2014; 21(2): 51-59
2. Catzola A., Vajro P. Management options for cholestatic liver disease in children. Expert Review of Gastroenterology & Hepatology 2017
3. Averbukh L.D., Wu G.Y. Evidence for Viral Induction of Biliary Atresia: A Review. Journal of Clinical and Translational Hepatology 2018 vol. 6:410-419
4. Lakshminarayanan B., Davenport M. Biliary atresia: A comprehensive review. Journal of Autoimmunity. 2016

Corrispondenza

silvia.poluzzi@hotmail.it

Un dolore da appendiC...ovid!

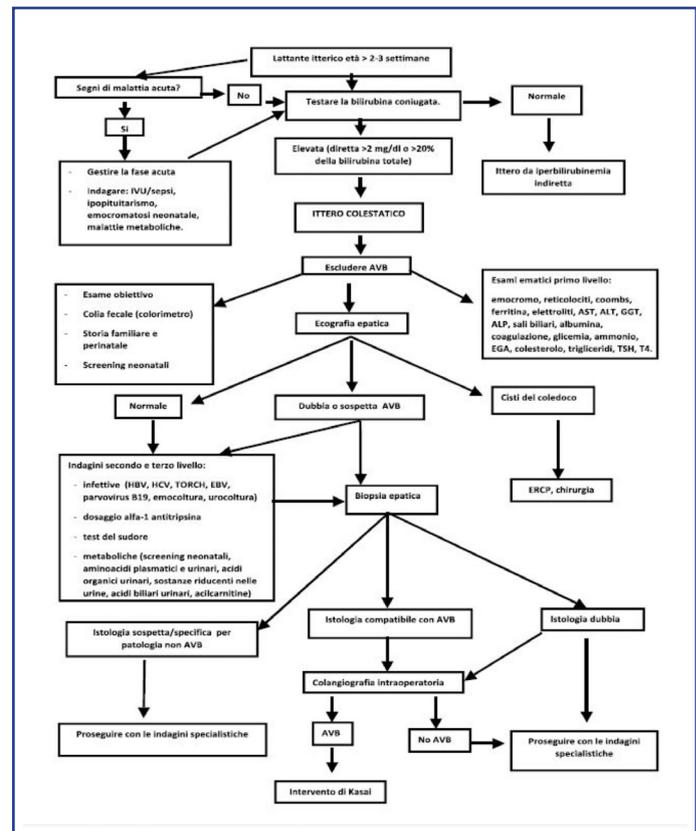
Morena Luce Mansueto, Lorenzo Iughetti, Anna Rita Di Biase, Giulia Cammarata

Struttura Complessa di Pediatria, Policlinico di Modena

Introduzione

L'addome acuto può essere una rara forma di presentazione dell'infezione da Covid-19 [1]. I sintomi gastrointestinali possono derivare dal legame di SARS-CoV2 con il recettore ACE II espresso sulle membrane cellulari al livello polmonare, intestinale, arterioso, cardiaco e renale [2]. Una recente meta-analisi ha dimostrato che il 13% dei pazienti con infezione da SARS-CoV2 manifesta sintomi gastrointestinali, il più comune dei quali è l'anoressia, seguita da nausea e vomito [1]. Talvolta il quadro clinico può addirittura mimare l'appendicite acuta come nel caso presentato di seguito.

Figura 8. Flow-chart diagnostica delle colestasi neonatali: l'obiettivo principale è escludere l'atresia delle vie biliari extraepatiche per la quale il timing dell'intervento di porto-entero anastomosi di Kasai condiziona la sopravvivenza del fegato nativo (fonte bibl. 1).



Caso clinico

Una ragazza di 15 anni, si presentava al Pronto Soccorso Generale per addominalgia localizzata in fossa iliaca destra associata a febbre, vomito, diarrea ed artromialgie. In anamnesi non venivano rilevati contatti con persone affette da COVID-19. Gli esami ematici rilevavano la presenza di leucocitosi neutrofila, rialzo della PCR, lieve iposodiemia e rialzo del D-dimero, escludevano gravidanza in atto (**Tabella 1**). L'RX torace non rilevava la presenza di focolai broncopneumonici; al contrario l'ecografia addominale (**Figura 9**) rilevava un quadro compatibile con appendicite flemmonosa acuta. Veniva pertanto eseguito tampone naso-faringeo per SARS-CoV2 (risultato negativo) e si procedeva ad appendicectomia video-laparoscopica. Tre giorni dopo l'intervento persisteva l'iperpiressia, accompagnata da una progressiva anemia, ed insorgeva improvvisamente dispnea con necessità di ossigenoterapia. La ragazza veniva quindi trasferita in Pediatria e, alla successiva radiografia del torace (**Figura 10**), comparivano addensamenti parenchimali in sede lobare inferiore destra e retrocardiaca sinistra, accompagnati da versamento pleurico bilaterale. I tamponi di controllo per SARS-CoV2 risultavano ancora negativi. Dato il delinarsi di un quadro di polmonite veniva aggiunta azitromicina alla terapia antibiotica già in atto (piperacillina-tazobactam associata a vancomicina). Tutti gli esami colturali, sierologici e di biologia molecolare eseguiti risultavano negativi. Il quarto tampone naso-faringeo per SARS-CoV2 risultava positivo, così come anche la ricerca di IgG per SARS-CoV2, a conferma dell'avvenuta infezione. Il quadro clinico e radiologico è progressivamente migliorato, andando in-

Tabella 1. Andamento degli indici di flogosi e dell'emoglobina durante la degenza

	14/12	17/12	20/12	31/12
GB migl/mmc	12.4	22.82	10.68	5.00
Neu %	91.8	91.1	74.6	56.1
Hb g/dl	9.7	8.5	9.3	9.6
PCR mg/dl	31.4	35.4	15.6	1.7
PCT ug/L	-	-	1.6	-
D-Dimero ng/ml	6.820	-	-	770

Figura 9. Appendicite acuta flemmonosa con ispessimento parietale di 17 mm e segni di raccolta fluida circostante



contro a risoluzione dopo circa due settimane di ricovero.

Conclusioni

L'infezione da SARS-CoV2 può presentarsi con sintomatologia addominale simulando o causando un quadro di appendicite acuta. Dato l'attuale contesto epidemiologico di fronte ad un quadro di addome acuto risulta necessario eseguire, insieme ai tamponi molecolari, anche una ricerca anticorpale al fine di escludere un'infezione in atto o pregressa da SARS-CoV2 [3].

Bibliografia

1. Suwanwongse K, Shabarek N. Pseudo-Appendicitis in an Adolescent With COVID-19. *Cureus*.2020;12:8-12
2. Abdalhadi A, Alkhatib M, Ahmad Y et al. Can COVID 19 present like appendicitis? *IDCases*. 2020;21: e00860
3. Guana` R et al. Multisystem inflammatory syndrome in SARS-CoV-2 infection mimicking acute appendicitis in children. *Pediatrics and Neonatology*. <https://doi.org/10.1016/j.pedneo.2020.09.007>

Corrispondenza

morena.mans@gmail.com

Figura 10. Radiografia PA e LL che rileva addensamenti parenchimali al campo polmonare inferiore destro ed in sede retrocardiaca sinistra in associazione a versamento pleurico bilaterale, più evidente a sinistra



Quando la diagnosi è nell'anamnesi

Miceli Andrea ¹, Stefanelli Francesca ¹, Rocca Laura ¹, Di Biase Anna Rita ², Iughetti Lorenzo ^{1,2}

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia;
2. Unità operativa di Pediatria, Dipartimento di Scienza Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'adulto, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

Caso clinico

Una bambina di 7 anni giungeva alla nostra attenzione per iper-transaminasemia (TA) rilevata in seguito ad accertamenti per addominalgia persistente. Anamnesi complicata da forte barriera linguistica: ipotiroidismo congenito trattato fino all'età di 2 anni, non viaggi recenti, genitori cugini di I grado in abs, 1 sorella in abs. Obiettivamente fegato palpabile al margine costale, colorito cutaneo secondo etnia, non ittero. Gli esami ematici rilevavano iper-TA severa con prevalenza di GPT (1.529 U/L) e lieve

Tabella 2. Presentazione clinica

Epatica :: Ipertransaminasemia :: Epatomegalia :: Fegato brillante all'esame ecografico :: Epatite acuta :: Epatite cronica :: Insufficienza epatica con o senza encefalopatia, con o senza emolisi associata :: Cirrosi :: Iperensione portale e sue complicanze	Ematologica :: Anemia emolitica Coombs negativa
	Renale :: Nefrolitiasi :: Tubulopatia
	Oculare :: Anello di Kayser-Fleischer :: Cataratta "sunflower" :: Perdita dell'accomodazione
Neurologica :: Incoordinazione :: Disartria, salivazione eccessiva :: Facies amimica :: Tremore a riposo intenzionale :: Paralisi pseudobulbare :: Sincope :: Emicrania :: Disautonomia :: Rigidità distonica :: Disfagia :: Micrografia	Scheletrica :: Osteoporosi precoce :: Artropatia
	Psichiatrica :: Disturbi della personalità :: Disturbi del linguaggio :: Disturbi dell'umore :: Riduzione delle prestazioni scolastiche
	Miscellanea :: Pancreatite :: Ipoparatiroidismo :: Cardiomiopatia, disaritmie :: Oligoamenorrea, infertilità, aborti ricorrenti

rialzo della γ -GT; si richiedeva, pertanto, screening completo per virus epatotropi, risultato negativo. I restanti esami ematici (emocromo, elettroforesi proteica, assetto marziale e tiroideo, coagulazione, screening celiachia) e l'ecografia addome risultavano nella norma. Veniva eseguita idratazione endovenosa, ciò nonostante si rilevava ulteriore aumento delle TA agli esami di controllo con iniziale colestasi. Si eseguiva dosaggio degli auto-Ab per epatite autoimmune, risultato negativo, e si escludevano un deficit di α 1-antitripsina. In considerazione della consanguineità dei genitori, escluse altre cause di epatopatia acuta o cronica riacutizzata, si eseguivano gli accertamenti di base per Malattia di Wilson (MW), che veniva confermata con il rilievo di ipoceruloplasmemia e ipercupruria. Alla lampada a fessura non alterazioni; la biopsia epatica e l'analisi genetica confermavano definitivamente la diagnosi di MW in eterozigosi composta. Si avviava la terapia con Zn-acetato osservando una rapida riduzione dei valori di transaminasi. All'approfondimento anamnestico con mediatrice culturale risultavano 3 zie paterne affette dalla patologia. La MW è un disordine genetico AR del metabolismo del Cu^{++} dovuto alla mutazione del gene ATP7B con conseguente deficit di escrezione del Cu^{++} nella bile con accumulo a livello primariamente del fegato poi in altri organi quali cervello, cornea, rene. La clinica è molto variabile in sé varia anche a seconda dell'età d'esordio (Tabella 2). La diagnosi precoce è fondamentale ai fini prognostici: se non trattata è invariabilmente mortale, se il trattamento è precoce l'outcome è eccellente. Poiché nessun test da solo è specifico, è stato proposto uno score basato su segni clinici, di laboratorio, istologia e genetica (Tabella 3). L'identificazione di una mutazione responsabile della malattia conferma la diagnosi in presenza di segni clinici e laboratoristici mentre nei pa-

Tabella 3. Score diagnostico malattia di Wilson

SCORE DIAGNOSTICO MALATTIA DI WILSON	
SEGNI	PUNTI
Anello di Kayser-Fleischer	
Presente	2
Assente	0
Sintomi Neurologici o pattern tipico alla RMN encefalo	
Severo	2
Moderato	1
Assente	0
Anemia emolitica Coombs negativa	
Presente	1
Assente	0
Cupruria (in assenza di epatite acuta)	
Normale	0
1-2 x ULN	1
>2 x ULN	2
Normale ma >5xULN dopo carico di penicillamina	2
Determinazione quantitativa del rame epatico (in assenza di colestasi)	
Normale	-1
<5xULN	1
>5xULN	2
Epatociti positivi al test di colorazione con rodanina	
Presenti	1
Assenti	0
Ceruloplasmina sierica	
Normale	0
10-20 mg/dl	1
<10 mg/dl	2
Analisi molecolare	
Mutazioni su entrambi i cromosomi	4
Mutazione su un solo cromosoma	1
Nessuna mutazione	0

zienti asintomatici è necessario il riscontro di mutazioni bialleliche. Riguardo la terapia, la prima scelta in malattia sintomatica è la Penicillamina, agente chelante che favorisce l'escrezione del Cu^{++} urinario. I sali di Zn invece agiscono impedendo l'assorbimento di Cu^{++} a livello enterico, prima scelta nei pazienti pre/paucisintomatici e come mantenimento. In sintesi: anche nell'epoca delle diagnosi molecolari, un'anamnesi completa è ancora di indubbio ausilio per il clinico.

Bibliografia

1. C. S. Palumbo e M. L. Schilsky, «Clinical practice guidelines in Wilson disease», Ann. Transl. Med, vol. 7, n. S2, pagg. S65–S65, apr. 2019, doi: 10.21037/atm.2018.12.53.
2. E. A. Roberts, «Update on the Diagnosis and Management of Wilson Disease», Curr Gastroenterol Rep, vol. 20, n. 12, pag. 56, dic. 2018, doi: 10.1007/s11894-018-0660-7.
3. E. A. Roberts e P. Socha, «Wilson disease in children», in Handbook of Clinical Neurology, vol. 142, Elsevier, 2017, pagg. 141–156.
4. M. Fernando, I. van Mourik, E. Wassmer, e D. Kelly, «Wilson disease in children and adolescents», Arch Dis Child, vol. 105, n. 5, pagg. 499–505, mag. 2020, doi: 10.1136/archdischild-2018-315705.
5. K. Eda et al., «Zinc monotherapy for young children with presympto-

Figura 11. Porpora palpabile agli arti inferiori bilateralmente



Figura 12. Porpora palpabile piede destro



matic Wilson disease: A multicenter study in Japan: Zinc for pediatric Wilson disease», *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, vol. 33, n. 1, pagg. 264–269, gen. 2018, doi: 10.1111/jgh.13812.

Corrispondenza

andreamiceli87@gmail.com

Infliximab: un farmaco da saper... gestire!

De Padova Damiana ¹, Pennisi Elisa ¹, Malaventura Cristina ²

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze Cliniche, Sezione di Pediatria, Università di Ferrara

2. UO Pediatria, Arcispedale sant'Anna, Azienda Ospedaliera Universitaria di Ferrara

Caso clinico

Un bambino di 11 anni e 3 mesi, riceve diagnosi di Rettocolite Ulcerosa (RCU) atipica a localizzazione sinistra (classificazione di Parigi E2 S0) con “cecal patch” all'età di 8 anni e 5 mesi. Risponde a trattamento con prednisone per os, mesalazina sistemica e topica. Dopo circa 20 mesi per steroide-dipendenza inizia come terapia di mantenimento azatioprina. Malgrado la terapia immunomodulante dopo circa 4 mesi presenta recidiva moderata (PUCAI 40). La rivalutazione endoscopica mostra un quadro di pancolite ulcerosa in fase di attività di malattia moderata (MAYO 2). Si associa alla terapia di fondo con mesalazina e azatioprina terapia con Infliximab (5mg/kg/dose), come da protocollo standard,

previa premedicazione con Idrocortisone e Clorfenamina. Dopo iniziale remissione clinica, al termine dell'induzione, C. presenta recidiva lieve (PUCAI 25). A 7 settimane dall'ultima dose, l'Infliximab sierico risulta indosabile e gli anticorpi anti-Infliximab elevati (35 U/ml, negativi <10). Si ottimizza il trattamento avvicinando dapprima le dosi a 4 settimane e, successivamente, incrementando il dosaggio a 7.5 mg/kg/dose con remissione clinica. A una settimana dalla 5° dose di mantenimento, comparsa di porpora palpabile agli arti inferiori (**Figura 11 e 12**) e dolore alla digitopressione a livello del muscolo peroneo breve sinistro; non dolori articolari, non addominalgia, alvo regolare, stick urine sempre negativo. Lieve movimento degli indici di flogosi, normali le frazioni C3 e C4 del complemento, ANA Positività 1:640 pattern punteggiato. Per lieve aumento del D-dimero viene eseguito ecoDoppler degli arti inferiori con esclusione di eventi trombotici. A latere, prima della 5° dose di mantenimento, ripete dosaggio sierico dell'Infliximab che risulta elevato (14 mg/ml), con negativizzazione degli anticorpi anti-Infliximab. Nel sospetto di vasculite cutanea Infliximab-correlata sospende la terapia. A distanza di circa 3 settimane dalla comparsa dell'esantema vasculitico e 4 settimana dall'ultima dose di Infliximab C. si mantiene in remissione clinica per la RCU, mantiene manifestazione purpuriche limitate alle gambe con poussè ogni 4 giorni. In previsione rivalutazione endoscopica e possibile switch ad Adalimumab. In caso di persistenza o ingravescenza dell'esantema verrà valutata biopsia cutanea e breve ciclo di steroide. Tra le reazioni avverse anti-Infliximab correlate le più comuni comprendono le vasculiti cutanee, le sindromi Lupus-like, il LES e le polmoniti interstiziali [1]. Reazioni cutanee compaiono in circa

il 20% dei pazienti trattati con anti-TNF α [2]. Circa un quarto dei pazienti con vasculite anti-TNF correlata ha coinvolgimento extracutaneo. Tra le vasculiti, le leucocitoclastiche sono le piú frequenti e la porpora è la piú comune lesione cutanea. Sebbene la letteratura in merito sia ancora esigua, sappiamo che le reazioni vasculitiche compaiono in media entro le 18 settimane di terapia con Infliximab (range 6-38 settimane) e si risolvono entro 1 mese dalla sospensione. La prognosi di questo tipo di vasculiti rimane imprevedibile ma la maggior parte dei pazienti recupera completamente dopo la sospensione del farmaco, specialmente i casi con coinvolgimento cutaneo isolato [3]. In circa un terzo dei casi è possibile osservare ricaduta vasculitica alla reintroduzione di anti TNF α alternativi all'Infliximab, pertanto tale decisione va ponderata con cautela [4].

Bibliografia

1. Pastore S., Londero M., Gortani G. et al. Infliximab-related Vasculitis in Patients Affected by Ulcerative Colitis. *JPGN*, Volume 51, Number 2, August 2010.
2. Laresche C., Locatelli F., Biver-Dalle C. et al. Severe Henoch-Schönlein Purpura Complicating Infliximab Therapy for Ulcerative Colitis. *Cutis*, Volume 99, January 2017.
3. Ramos-Casals M., Brito-Zeron P., Munoz S. et al. Autoimmune Diseases Induced by TNF-Targeted Therapies. *Medicine*, Volume 86, Number 4, July, 2007.
4. Sokumbi O., Wetter D. A., Makol A. et al. Vasculitis Associated With Tumor Necrosis Factor- α Inhibitors. *Mayo Clin Proc.* 2012 Aug; 87(8): 739-745.

Corrispondenza

damianadepadova1@gmail.com

Gonfio come una mongolfiera

Agnese Maria Addeo, Cristina Malaventura, Agnese Suppiej

Dipartimento Materno infantile, Ospedale Sant'Anna di Ferrara, Università degli Studi di Ferrara, Scuola di Specializzazione in Pediatria

Caso clinico

R.L., 5 anni, giunge alla nostra attenzione per importante distensione addominale intermittente e ingravescente durante il giorno (Figura 13) da circa 1 anno, associata ad eruttazioni e flatulenza. Il bimbo è affetto da disturbo dello spettro autistico, grave deficit comunicativo, e disturbo dell'alimentazione con spiccati automatismi deglutitori; non mastica, scioglie o succhia il cibo, trattendolo in bocca per ore. Nell'ultimo anno si sono verificati tre episodi di dolore addominale con pallore e sudorazione, risolti dopo vomito gastrico ripetuto. Il suo alvo è nella norma (evacua a giorni alterni feci tipo 3-4 della scala di Bristol). Non presenta deflessione della crescita staturò-ponderale. Porta in visione un'ecografia addominale refertata come inadeguata per abbondantissimo meteorismo ileo-colico e coprostasi, che mascherano gli organi addominali, con indicazione ad eseguire approfondimento mediante TC o RM. Alla visita R.L. è in buone condizioni generali, l'addome appare disteso con timpanismo diffuso, trattabile su tutti i quadranti, senza masse palpabili e con borborigmi apprezzabili. L'ano e la regione perineale sono indenni e all'esplorazione rettale si apprezzano feci morbide in ampolla. La restante obiettività è nella norma, con parametri auxologici se-

condo curve CDC: peso corporeo 60°P, altezza 99°P, BMI 13.4 (-2.2 Z-score). Vengono pertanto eseguiti esami ematici di primo livello, risultati nella norma, con esclusione di malassorbimento, malattia celiaca, flogosi e disfunzione tiroidea. La diretta addome mostra distensione diffusa di multiple anse intestinali, soprattutto a livello colico, in assenza di segni di ostruzione e perforazione (Figura 14).

Figura 13. Foto addome



Figura 14. Rx addome in bianco



Viene quindi formulata diagnosi di aerofagia funzionale secondo i criteri di Roma IV (Tabella 4) [1], prescritti simeticone, valutazione dietetica e logopedica. L'aerofagia patologica è un disordine gastrointestinale funzionale, spesso presente nei pazienti con disturbi psichiatrici o neurologici [2], caratterizzato da deglutizione di volumi d'aria eccessivi con vari sintomi gastrointestinali, come eruttazioni, crampi addominali, flatulenza e senso di sazietà precoce. Meno frequenti sono i sintomi extraintestinali come cefalea, vertigini e difficoltà a dormire. Sono riportate complicanze come volvolo gastrico, subocclusione, necrosi, perforazione e difficoltà respiratoria acuta, dovute all'eccessiva distensione addominale. Si tratta di un'entità clinica in grado di simulare i disordini della motilità gastrointestinale pediatrica, come la gastroparesi, il megacolon e la pseudo-ostruzione intestinale. Un'accurata anamnesi ed esame obiettivo sono sufficienti per confermare la diagnosi. Può essere di aiuto l'esecuzione di una diretta addome, con evidenza di distensione intestinale e gastrica, senza segni di ostruzione [3]. Il trattamento sintomatico prevede consigli di igiene alimentare (consumare i pasti lentamente con piccoli morsi e masticando con la bocca chiusa, non assumere cibi fermentanti, bevande gassate, chewing-gum, evitare l'uso di biberon o cannucce) e valutazione logopedica, con lo scopo di migliorare la fonazione e ridurre l'ingestione di aria. In alcuni casi l'uso del simeticone potrebbe essere di ausilio per ridurre la presenza del gas intestinale, alleviando i sintomi. Nei casi più gravi si può ricorrere alla decompressione tramite sondino naso-gastrico o gastrostomia.

Conclusioni

Il caso di R.L. riporta l'attenzione sulla possibilità di riscontrare aerofagia funzionale patologica nei pazienti con disordini neuropsichiatrici. Si tratta di un disturbo tutt'altro che infrequente, ma ancora poco caratterizzato. Il riconoscimento e la diagnosi precoce di aerofagia funzionale, secondo i criteri internazionali di Roma IV [3], sono necessari per evitare inutili, costose e stressanti indagini diagnostiche e gravi complicazioni cliniche.

Bibliografia

1. Drossman DA, Hasler WL. Rome IV-functional GI disorders: disorders of gut-brain interaction. *Gastroenterology* 2016;150:1257-61.
2. Kelly YC Lai, Patrick WL Leung, Se Fong Hung et al. Gastrointestinal problems in Chinese Children with Autism Spectrum Disorder. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. 2020;16.
3. Morabito G, Romeo C, Romano C. Functional aerophagia in children: a frequent, atypical disorder. *Case Rep Gastroenterol* 2014;8:123-8

Corrispondenza

agneseaddeo91@gmail.com

Non solo questione di pancia

Laura Levantino

Università di Trieste

Caso clinico

Conosciamo Giorgia, 13 anni, inviata dal Curante per una storia di febbre persistente da oltre una settimana, che ha parzialmente risposto alla terapia antibiotica orale e si è recentemente associata a dolore lombare bilaterale, senza alcun altro sintomo.

Tabella 4. Criteri ROMA IV Aerofagia funzionale

Criteri diagnostici per aerofagia funzionale
Devono essere soddisfatti tutti i seguenti:
1. Eccessiva deglutizione di aria
2. Distensione addominale dovuta all'aria intraluminale che aumenta durante il giorno.
3. Ripetute eruttazioni e/o aumento della flatulenza
4. Dopo un'appropriata valutazione, i sintomi non possono essere completamente spiegati da un'altra condizione medica.
*I criteri devono essere soddisfatti per almeno due mesi prima della diagnosi.

In anamnesi emerge una storia di DM1, in terapia insulinica multi-iniettiva. All'ingresso la bambina ha una TC di ~40°C, con restanti parametri vitali nella norma; visitandola, oltre al colorito pallido e ai brividi scuotenti, si riscontra una moderata dolorabilità a livello del rachide lombare bilateralmente. Gli esami ematici evidenziano un rialzo degli indici di flogosi (PCR 67 mg/L, VES 75 mm/h), con valori sostanzialmente normali di emocromo (HB 10.8 g/dL, GR 4.500.000/mmc, GB 8.320/mmc, N 5.470/mmc, L 1.990/mmc, PLT 374.000/mmc) ed ematochimica (amilasi 9 U/L, AST 50 U/L, ALT 45 U/L, CPK 48 U/L, glicemia 170 mg/dL). Si decide così di avviare una terapia antibiotica empirica con ceftriaxone. Nel frattempo, viene eseguita una RMN lombo-sacrale, che riporta un quadro di spondilodiscite con interessamento di L1-L2. Si eseguono così un test di Mantoux, che risulta negativo a 48 e 72h, ed una emocoltura, che risulta positiva per Salmonella gruppo G. La coprocoltura è invece negativa. In effetti, ci racconta la mamma, qualche giorno prima della comparsa della febbre, la bambina aveva fatto una scorpacciata di uova crude (carbonara), seguita all'indomani da un singolo episodio di vomito. Pertanto viene mantenuta la terapia antibiotica iniettiva con ceftriaxone per 2 settimane – cui seguirà una terapia antibiotica orale con ciprofloxacina per altre 4 settimane – e viene prescritto l'utilizzo di un corsetto ortopedico, raccomandando l'astensione da ogni attività fisica per 4-6 mesi. Al controllo a distanza di un mese, il quadro clinico apparirà decisamente migliorato, così anche, a distanza di due mesi, il quadro radiografico. Che cosa ho imparato da questo caso? Che la Salmonella non è sempre (e soltanto) causa di gastroenterite, ma ancor più insidiose e temibili sono le sue localizzazioni extraintestinali, tra cui appunto quella ossea (<5% dei casi), cui pensare soprattutto nei soggetti immunocompromessi.

Corrispondenza

laura.levantino88@libero.it

Dal pancreas all'intestino

Arturo Penco, Gianluca Tamaro

Scuola di specializzazione in Pediatria di Trieste

Caso clinico

Giulia è una ragazza di 15 anni che arriva in Pronto Soccorso per dolore addominale epigastrico presente da qualche settimana, intensificatosi negli ultimi 4 giorni e da qualche ora irradiato posteriormente. Visitandola osserviamo una spiccata dolorabilità

tà in epigastrio, in ipocondrio destro e sinistro con irradiazione a barra. Effettuiamo degli esami ematici con riscontro di rialzo degli enzimi pancreatici (amilasi 118 U/L, lipasi 228 U/L) e minimo rialzo della PCR (6.3 mg/L). Effettua anche un'ecografia addominale, la quale evidenzia una tumefazione della testa del pancreas in assenza di alterazioni delle vie biliari. Facciamo quindi diagnosi di pancreatite acuta, la ragazza viene ricoverata e viene avviata terapia con tramadolo, inibitori di pompa protonica, anti-emetici e idratazione endovenosa a cui risponde molto bene. Poco prima della dimissione emerge che da qualche settimana la ragazza presenta sangue rosso vivo nelle feci. Eseguiamo quindi una calprotectina fecale che risulta pari a 8.572 mg/kg. Effettua quindi una colonscopia che evidenzia un disegno vascolare scompaginato, aree di iperemia e soffiusioni emorragiche con ulcere di piccole dimensioni, esteso dal retto fino al sigma, in un quadro coerente con una rettocolite ulcerosa, diagnosi poi confermata dall'esame istologico. Da una revisione della letteratura, troviamo che è descritta un'associazione tra pancreatite e malattie infiammatorie croniche dell'intestino (MICI), poco conosciuta, ma che rientra nelle manifestazioni extra-intestinali delle MICI. I pazienti affetti da MICI hanno infatti un maggior rischio di sviluppare una pancreatite (OR 3.03), in particolare i pazienti con morbo di Crohn più che quelli affetti da Rettocolite ulcerosa (OR 4.12 vs 2.61) [1]. Ci sono più ipotesi eziologiche, con percentuali che differiscono a seconda delle casistiche. Le cause principali sono coledocolitiasi, Crohn con interessamento duodenale, tossiche (azatioprina, ciclosporina, 5-ASA) e autoimmune [2]. Nella maggior parte dei casi, soprattutto in pazienti pediatrici, la principale resta quella idiopatica [3]. Nel caso di Giulia la colangio-RM ha negato la presenza di calcolosi o alterazioni a carico delle vie biliari, il dosaggio delle IgG4 è risultato negativo e non assumeva alcuna terapia precedentemente all'esordio del quadro. La sintomatologia dolorosa si è risolta in pochi giorni con normalizzazione degli enzimi pancreatici nell'arco di qualche settimana. Per la rettocolite ha avviato terapia con mesalazina con scomparsa della rettorragia e normalizzazione dei livelli di calprotectina fecale. Di questo caso ci portiamo a casa che di fronte a un quadro di pancreatite acuta va fatto un pensiero alle MICI ma vale anche il contrario, quindi anche in chi ha una MICI con dolore addominale pensa alla pancreatite e dosa le amilasi!

Bibliografia

1. Tél B, Stubnya B, Gede N, et al. Inflammatory Bowel Diseases Elevate the Risk of Developing Acute Pancreatitis: A Meta-analysis. *Pancreas*. 2020;49:1174-1181.
2. Li P, Chen K, Mao Z, et al. Association between Inflammatory Bowel Disease and Pancreatitis: A PRISMA-Compliant Systematic Review. *Gastroenterol Res Pract*. 2020;7305241.
3. Martín-de-Carpi J, Moricz M, Pujol-Muncunill G, et al. Pancreatic Involvement in Pediatric Inflammatory Bowel Disease. *Front Pediatr*. 2017;5:218.

Corrispondenza

arturo.penco@gmail.com

Terapia con carbosimaltoso ferrico nell'anemia ferropiva da ulcere anastomotiche: descrizione di una casistica pediatrica

Chiara Udina ¹, Maria Andrea Lanzetta ², Fulvio Celsi ², Egidio Barbi ^{1,2}, Giulia Gortani ², Matteo Bramuzzo ², Grazia Di Leo ²

1. Università di Trieste
2. IRCCS Burlo Garofolo

Caso clinico

Background. Le ulcere anastomotiche (UA) sono una complicanza rara e tardiva, spesso sottodiagnosticata, delle resezioni intestinali [1-2]. Le terapie attualmente disponibili, sia mediche che chirurgiche, si sono dimostrate scarsamente efficaci, con ricadute di malattia precoci e frequenti. La principale manifestazione clinica all'esordio è l'anemia microcitica da sanguinamento intestinale cronico refrattaria alla supplementazione marziale per bocca. La terapia endovenosa con ferro saccarato, seppur potenzialmente efficace, è gravata dal limite di poter somministrare solo piccole quantità di farmaco con tempi di infusione piuttosto lunghi per ridurre il rischio di effetti collaterali, con necessità di ricorrere quindi a somministrazioni ripetute e ravvicinate nel tempo [3]. Il carbosimaltoso ferrico (CF) è una nuova formulazione di ferro ad uso endovenoso che, grazie alle sue proprietà farmacocinetiche e farmacodinamiche, permette di somministrare alte dosi di principio attivo (fino a 1 g) in poco tempo (15-20 minuti).

Obiettivi. L'obiettivo del nostro studio è descrivere una casistica di pazienti pediatrici affetti da UA e conseguente anemia ferropiva refrattaria alle terapie convenzionali e trattati con carbosimaltoso ferrico.

Metodi. Sono stati arruolati nello studio tutti i pazienti di età inferiore a 18 anni con diagnosi di UA trattati all'IRCCS Burlo Garofolo di Trieste da febbraio 2012 a dicembre 2020. I valori di emoglobina, la prevalenza di sintomi anemia-correlati, il fabbisogno di trasfusioni di emazie, la necessità di supplementazione marziale per via enterale/parenterale e di resezione chirurgica dell'ulcera sono stati confrontati prima e dopo la terapia con CF.

Risultati. Dieci pazienti con diagnosi di UA sono stati inclusi nello studio. Le caratteristiche demografiche e cliniche sono riassunte nella **Tabella 5**; gli aspetti principali del decorso di malattia sono riportati nella **Tabella 6**. Otto pazienti (80%) hanno ricevuto almeno una somministrazione di CF con dosaggio medio di 18 mg/Kg (IQR 12.5-20). Tra questi, quattro (50%) hanno ricevuto più di una somministrazione con un massimo di 4 dosi per mantenere valori di Hb adeguati con un follow-up mediano di 21.5 mesi (IQR 9.2-37.3). I valori minimi a massimi di Hb di ciascun paziente sono risultati significativamente maggiori dopo la terapia con CF rispetto a prima del trattamento (8.25 g/dl vs 4.9 g/dl, p=0.0003; 13.5 g/dl vs 9.9 g/dl, p=0.0008 rispettivamente), con una significativa riduzione del fabbisogno di trasfusioni (p=0.005) e di supplementazione marziale per os ed ev. Durante la terapia standard dell'anemia sette pazienti (87.5%) hanno lamentato astenia, con risoluzione del quadro in tutti i casi dopo la terapia con CF. Prima della terapia con carbosimaltoso ferrico due pazienti (25%) hanno necessitato di resezione chirurgica dell'ulcera, con ricaduta dell'anemia a distanza di poche settimane. Dopo l'avvio di terapia con CF nessun bambino ha richiesto ulteriori interventi chirurgici per il sanguinamento.

Tabella 5. Caratteristiche cliniche e demografiche

Pazienti	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Età gestazionale	35	26	30	25	30	35	33	35	39	37
Sesso	F	M	F	M	F	M	F	F	M	F
Patologia di base	Gastro-schisi	NEC	NEC	SIP	NEC	Gastro-schisi; volvolo	Aganglionosi colica	Atresia ileale	Atresia ileale	Atresia ileale
Età alla chirurgia (giorni)	1	30	52	15	6	1	90	1	1	1
Procedura chirurgica	Resezione ileale	Resezione ileale; colectomia subtotale	Resezione ileale	Resezione ileale	Resezione ileale	Resezione ileale	Colectomia	Resezione ileale	Resezione ileale	Resezione ileale
Sito di anastomosi	I-C	I-C	I-C	I-I	I-C	I-C	I-R	I-I	I-C	I-I
Presenza della VIC	NO	NO	NO	SI	NO	NO	NO	SI	NO	SI
Intestino corto post chirurgico	SI	SI	SI	NO	SI	SI	NO	NO	SI	NO
Necessità di NP (mesi)	22	3	60	-	24	96 (tuttora in corso)	5	10	44	-

VIC: valvola ileocecale; NP: nutrizione parenterale; NEC: enterocolite necrotizzante; SIP: perforazione intestinale spontanea; I-C: ileocolica; I-I: ileoileale; I-R: ileoretale.

Tabella 6. Caratteristiche principali del decorso clinico

Pazienti	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Sintomo/segno di presentazione	Anemia	Anemia, astenia	Anemia, melena, lipotimia	Anemia, astenia	Rettorragia	Anemia, astenia	Anemia, astenia	Anemia	Anemia, astenia	Anemia, astenia
Età alla presentazione (anni)	14	7	9	5	5	7	8	6	7	9
Procedura diagnostica	Ileocolonscopia	Ileocolonscopia	VC	VC	VC	VC	Ileocolonscopia	VC	Ileocolonscopia	VC
Ritardo diagnostico (mesi)	1	13	13	11	25	10	30	27	1	12
Terapia										
:: PPIs	Si →	Si →	Si	Si →	Si →	Si*	No	No	Si	No
:: Antibiotici	Si	Si →	Si →	Si →	Si →	Si →	Si →	Si →	Si	Si
:: Colestiramina	No	Si	No	No	No	No	Si	No	Si	No
:: Mesalazina	Si →	No	No	No	Si →	No	Si →	Si →	No	No
:: Sulfasalazina	Si →	Si →	Si →	Si →	Si	Si →	No	Si →	Si	No
:: Resezione	No	Si	No	No	Si	No	No	No	No	No
:: Ferro per os	Si →	Si →	Si →	Si →	Si	Si →	Si	Si →	Si	Si
:: Ferro ev	No	Si	No	Si	Si	No	No	No	Si	Si
Terapia con CF (numero dosi)	1	2	1	4	3	1	2	1	0	0
Numero trasfusioni										
:: Prima di CF	1	4	1	2	11	0	3	1	0	1
:: Dopo CF	0	0	0	0	0	1	0	0	-	-
Astenia										
:: Prima di CF	1	1	1	0	1	1	1	1	1	1
:: Dopo CF	0	0	0	0	0	0	0	0	-	-

PPIs: inibitori di pompa protonica; CF: carbosimaltoso ferrico; VC: videocapsula; → trattamento ripetuto dopo CF; * trattamento effettuato solo dopo CF

Per quanto riguarda gli effetti collaterali, la terapia con CF ha causato ipofosfatemia asintomatica in un solo paziente.

Conclusioni

In questa casistica di pazienti il carbosimaltoso ferrico è risultato efficace e sicuro nella terapia della anemia ferrocarenziale secondaria a ulcere anastomotiche.

Bibliografia

1. Charbit-Henrion F, Chardot C, Ruemmele F, et al. Anastomotic ulcerations after intestinal resection in infancy. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014;59:531-6.

2. Parashar K, Kyawhla S, Booth IW, et al. Ileocolic ulceration: a long-term complication following ileocolic anastomosis. *J Pediatr Surg* 1988;23:226-8.

3. Chandler G, Harchowal J, Macdougall IC. Intravenous iron sucrose: establishing a safe dose. *Am J Kidney Dis.* 2001;38:988-91.

4. Powers JM, Shamoun M, McCavit TL, et al. Intravenous Ferric Carboxymaltose in Children with Iron Deficiency Anemia Who Respond Poorly to Oral Iron. *J Pediatr.* 2017;180:212-216.

Corrispondenza

chiaraudina@gmail.com

RESPONSABILE SCIENTIFICO:

MICHELE GANGEMI

Direttore della rivista "Quaderni ACP"



**DIAGNOSI E TERAPIA DELLE PATOLOGIE
NELL' AREA PEDIATRICA IN AMBITO
TERRITORIALE E OSPEDALIERO.**

X EDIZIONE

MODULO 1: I polipi del tratto digestivo

Martina Fornaro, Enrico Valletta

Accreditato per: Medici Pediatri e Pediatri di libera scelta.
Medici di medicina generale e di continuità assistenziale.

MODULO 2: Il bambino al Centro. La "rete curante" per il benessere del neurosviluppo: telemedicina - diagnosi precoce - interventi abilitativi"

Massimo Molteni, Paola Colombo, Silvia Busti, Noemi Buo

Accreditato per: Medici Pediatri e Pediatri di libera scelta. Medici di medicina generale e di continuità assistenziale, Neuropsichiatri infantili, Psicologi e assistenti sociali.

MODULO 3: Uso appropriato degli antibiotici e stewardship in pediatria

Melodie O. Aricò, Emanuela Birocchi, Desiree Caselli

Accreditato per: Medici Pediatri e Pediatri di libera scelta.
Medici di medicina generale e di continuità assistenziale.

Fad Asincrona



WWW.MOTUSANIMIFAD.COM

N. PARTECIPANTI: 500
CREDITI ECM: 5 ECM
CATEGORIE ACCREDITATE: CONTINUITÀ ASSISTENZIALE;
MEDICINA GENERALE (MEDICI DI FAMIGLIA);
PEDIATRIA/PEDIATRIA (PEDIATRI DI LIBERA SCELTA).

MOTUS ANIMI
SEGRETERIA ORGANIZZATIVA E PROVIDER ECM

VIA S. TRINCHESE, 95/A - LECCE
TEL 0832/521300 - CELL 393/9774942
info@motusanimi.com

Quote di iscrizione SOCI
€ 25 per singoli moduli
€ 60 per intero corso

Quote di iscrizione NON SOCI
€ 30 per singoli moduli
€ 80 per intero corso

Il pagamento è da effettuarsi tramite bonifico bancario alle seguenti coordinate:

IBAN: IT15T0101517216000035017181

Banca: Banco di Sardegna

Intestazione: Associazione Culturale Pediatri -
via Montiferru, 6 - 09070 Narbolia (OR)

Causale: QUADERNI ACP + NOME E COGNOME

Inviare distinta di bonifico a: segreteria@acp.it