

# Quaderni acp

www.acp.it

bimestrale di informazione politico - culturale e di ausili didattici a cura della  
Associazione Culturale Pediatri

Dicembre 1998

*Rapporto dal X Congresso ACP*

*La via telematica dell'ACP*

*Il costo economico del non  
allattamento al seno*

*La trasmissione delle vaccinazioni:  
ovvero le non verità*

*Progetto adozione sociale a Napoli*

*Proposta per la costituzione di una rete  
nazionale di pediatri sentinella*

*Impegno di autoregolamentazione  
nei rapporti con l'industria*

*DRG: Dolori in rapporto alla gioia*

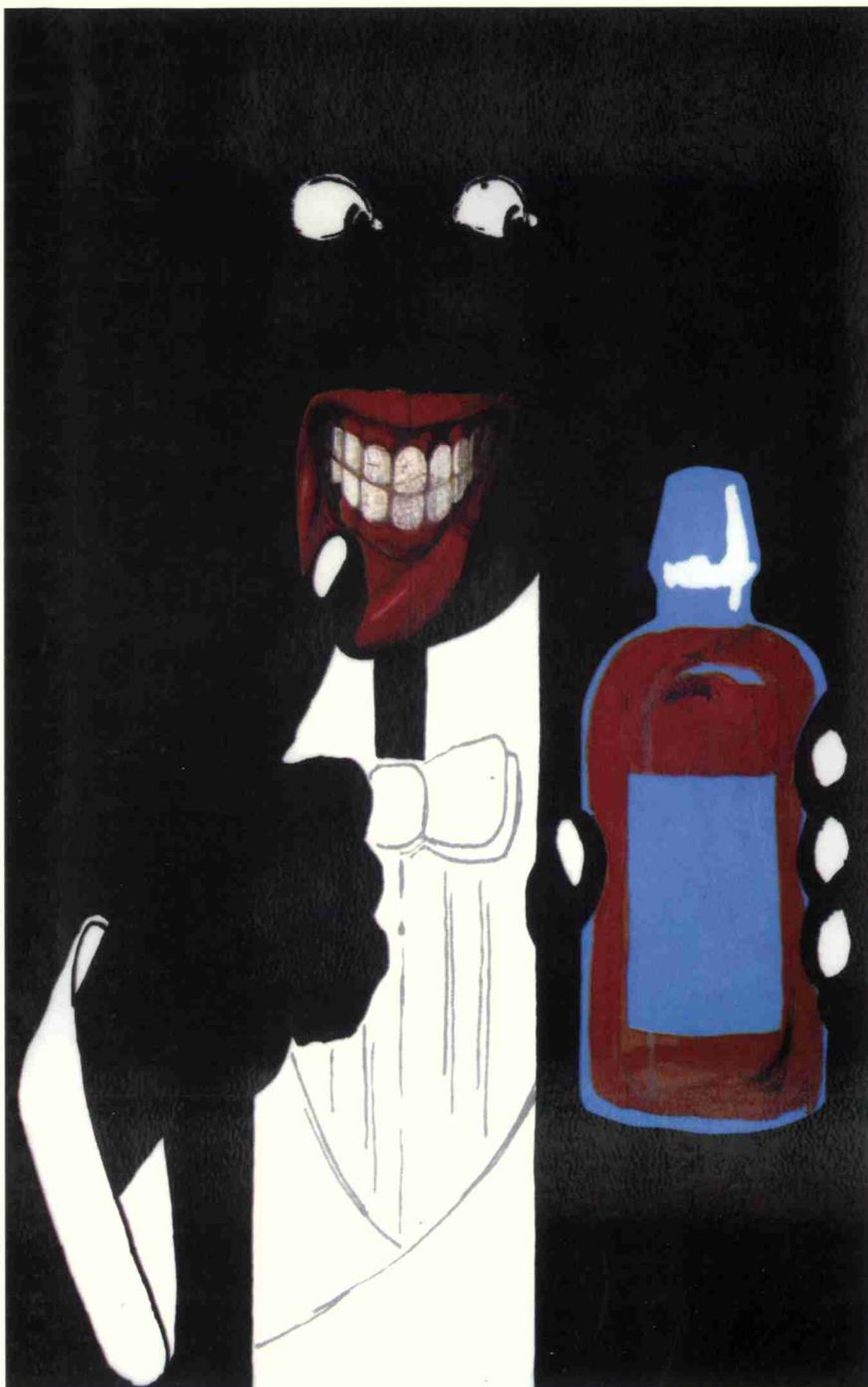
*Attenzione alla "intention to treat"*

*Una varicella trascurata*

*Proviamo a capire di più dei nuovi  
concetti in genetica medica*

*Informazioni per i genitori  
sull'uso dell'ormone della crescita*

*Indice generale del 1998*



edizioni no profit  
ACP

L'Acqua Minerale Naturale SANGEMINI per l'assoluta purezza e per il contenuto completo ed equilibrato di sali minerali è un'acqua ideale per tutti i bambini, dai più piccoli ai più grandi.

Nel bambino e nell'adolescente apporta quegli elementi fondamentali per un corretto sviluppo della struttura ossea e dei denti: Calcio (ben 328 mg/l in forma altamente assimilabile), Magnesio, Fluoro e Manganese.

Durante l'allattamento assicura un equilibrato reintegro di sali minerali (Calcio, Magnesio, Fluoro, Potassio e Manganese) preziosi per il benessere della mamma e lo sviluppo del bambino.



*Acqua Minerale Naturale*  
**SANGEMINI**  
**PURO**  
**EQUILIBRIO**

L'Acqua SANGEMINI è pura perché nasce da sorgenti circondate da una vasta area di natura protetta, viene sottoposta a costanti e severi controlli ed è imbottigliata con le tecnologie più moderne. E' leggera e di sapore gradevole.

  
**SANGEMINI**  
Salute, Sangemini

## ACP news

- 4 Elenco dei gruppi, dei referenti e loro recapiti

## Editoriale

- 6 Rapporto dal X Congresso ACP  
*Giorgio Tamburlini*
- 7 La via telematica dell'ACP  
*Red.*

## Congressi controlloce

- 8 Firenze: Conferenza Nazionale sull'Infanzia

## Ricerca

- 10 Il costo economico del non allattamento al seno  
*M. Bonati, P. Vivarelli, M. Brunetti*

## Libri

- 14 Alberto Donzelli, Donatella Sghedoni  
*Le linee Guida cliniche tra conoscenze, etica e interesse*

## Nessuno scrive al colonnello

- 16 La trasmissione sulle vaccinazioni: ovvero le non verità  
*Donato Greco*

## Medici, Medicine e letteratura

- 18 Quel dolcissimo dottor Chillip: peccato che sia maschio  
*Charles Dickens*

## Organizzazione sanitaria

- 21 Progetto adozione sociale a Napoli  
*Paolo Siani*

## Progetti ACP

- 22 Proposta per la costituzione di una rete nazionale di pediatri sentinella  
*Gruppo di ricerca ACP*

## Info

- 24 Bambini sani (non extracomunitari)
- 24 L'aziendalizzazione! dov'è?
- 24 Signore, cambiamo la ricetta?

## World-info

- 26 BRASILE - Fetopatie da misoprostolo 1
- 26 FDA - Farmaci orfani per i bambini
- 26 UK - Fibrosi cistica e salmonella typhi
- 26 BRASILE - Un bonus per ogni caso di TBC e altro
- 26 UE - Garanzia CE per i dispositivi medici
- 26 USA - Industrie, Università e donazioni
- 26 IRLANDA e SPAGNA - Prima ed ultima
- 27 HONK KONG - Altra prova che la pubblicità favorisce il fumo
- 27 KOSSOVO - I pediatri e la strage

- 27 UNICEF - Gli ospedali amici dei bambini
- 27 IRLANDA - Mine antiuomo
- 27 USA - Morbillo finito?
- 27 PAESI IN VIA DI SVILUPPO - Internet e satellitare

## Documenti ACP

- 28 Impegno di autoregolamentazione nei rapporti con l'industria  
*Giorgio Tamburlini*

## Lettere

- 33 Sergio Nasso: un precursore  
*Carlo Calati*
- 34 L'università della Calabria  
*P. Alcaro*
- 35 Una precisazione di Dino Pedrotti  
*Red.*
- 35 Sullo screening della Fibrosi Cistica  
*G. Borgo et al.*

## Un po' per gioco

- 36 DRG: Dolori in rapporto alla gioia  
*Lucio Piermarini*

## Ausili didattici

### Leggere e fare

- 38 Attenzione alla "intention to treat"  
*Paolo Mastroiacovo*
- 39 Biopsia midollare
- 39 Prematuri e vaccini
- 40 Efficacia dei vaccini antiparotite
- 40 Tonsillite: sempre buona la vecchia penicillina
- 40 Anca: ancora sulla displasia
- 42 AIDS: allattamento al seno e trasmissione dell'HIV 1
- 43 Helicobacter Pylori: rapporti col tumore dello stomaco
- 43 Rachicentesi: tutto più facile

### Il caso che insegna

- 44 Una varicella trascurata  
*Mauro Pocecco*

### Aggiornamento avanzato

- 46 Proviamo a capire di più dei nuovi concetti in genetica medica  
*Maurizio Genuardi et al.*

### Il caso che insegna

- 58 Informazioni per i genitori sull'uso dell'ormone della crescita

### Indice generale dell'anno 1998

- 54 Indice generale per rubrica

## Elenco dei gruppi, dei referenti e loro recapiti

### 1. ACP Abruzzo

Fiorella Bosco, via G. Marconi 144  
65100 Pescara Tel. 0854214703

### 2. ACP Amici della Fonte

Giovanni Cerimoniale, via Guglielmo Marconi 19  
04028 Scauri (LT) Tel. 0771683060

### 3. ACP Brescia

Franco Parlavacchio, via Bergamo 17/b  
25085 Rezzato (BS) Tel. 0302594219  
E-mail: frank.parla@numerica.it

### 4. ACP Campania

Luciano de Seta, via D. Fontana 128  
80128 Napoli. Fax 0812542635, Tel. 0812542565

### 5. ACP Emilia

Giuseppe Boschi, via Grandi 5/33  
42020 Albinea (RE) Tel. 0522296531

### 6. ACP Empedocle

Vincenzo Montalbano, via S. Antonio 2  
92019 Sciacca (AG) Tel: 0925992183

### 7. ACP Genova

Alberto Ferrando, via F. Beretta 3 (Int. 1)  
16146 Genova Tel. 0103778080  
E-mail: aferrand@tin.it

### 8. ACP J. Da Ponte

Laura Todesco, via Piave 3 - 36061 Bassano  
del Grappa (VI) Tel. 0424513948  
E-mail: mmarcad@tin.it

### 9. ACP Lazio

Luisa Marolla, via Cassia 900 - 00189 Roma  
Tel. 0630365995 - E-mail: lmarolla@iol.it

### 10. ACP Marche

Franca Di Girolamo, via Sabotino 68 - 63039  
San Benedetto del Tronto (AP) Tel.-fax 073583169

### 11. ACP Milano

Mario Narducci, via Puccini 25  
20040 Covenago Brianza (MI) Tel. 0295339123

### 12. ACP Milano "Maccacaro"

Marina Marin, via Altamura Saverio 19  
Milano Tel. 024036250

### 13. ACP Palermo

Rosario Ferracane, via Ugdulena 25  
91022 Castelvetrano (TP) E-mail: acpdipa@tin.it  
Tel. 0924902674

### 14. ACP "Trinacria"

Biagio Amoroso, via Puccini 52  
90145 Palermo

### 15. ACP Pediatri dello Stretto-Calabria

Domenico Capomolla, Vico Vitetta 28  
89131 Reggio Calabria

### 16. ACP Puglia-Basilicata

Vito Lisi, via Chianchiaro 17  
70032 Bitonto (Ba) Tel. 0803743569

### 17. ACP Romagna

Arturo Alberti, via Mura F. Comandini  
47023 Cesena (FO) Tel. 0547645262

### 18. ACP Sarda

Franco Dessì, via Montiferu 6  
09070 Narbolia (OR) Tel. 078357401  
E-mail: fdessi@tin.it

### 19. ACP Siracusa

Carlo Gilistro, viale Polibio 85  
96100 Siracusa Tel. 093130117

### 20. ACP Sondrio

Gilberto Bonora, c/o Ospedale Civile via Stelvio  
23100 Sondrio Tel. 034267111

### 21. ACP Toscana

Monica Pierattelli, via Corcos 12  
50100 Firenze Tel. 0557321335

### 22. ACP Umbria

Carla Berardi, via XX Settembre 74  
06100 Perugia Tel. 0755733639

### 23. ACP Verona

Michele Gangemi, via Carlo Ederle 36  
37126 Verona Tel.-fax 045913988  
E-mail: migangem@tin.it

### 24. APREF Padova

Roberto Bussi, via Ghiberti 16  
35100 Padova Tel. 049611894 Fax 612357  
E-mail: bussirob@intercity.it

### 25. ARP Bergamo

Leo Venturelli, via Pacinotti 36  
24100 Bergamo Tel. 035342375

### 26. ARP Vicenza

Fabrizio Fusco, via G. Cracco 33  
36078 Valdagno (VI) Tel.-Fax 0445412155

### 27. Associazione Culturale "M. Coltellessa"

Alessandra Magnelli, via D' Aragona  
66100 Chieti E-mail: alexmagn@tin.it

### 28. ACP dell'Ovest (Piemonte, Valle d'Aosta)

Giovanni Garrone, corso Palestro 4 bis.  
10122 Torino Tel. 011203360

### 29. Associazione Pediatri Giuliani

Mario Canciani, via Soleschiano 5/a  
34077 Ronchi dei Legionari (GO)  
Telfax 0481776036

### 30. Mondo Pediatrico

Aldo Luca, vico Fascellaro 7  
9503 Adrano (CT)

### 31. Pe. Ter Torino

Maria Merlo, via Madama Cristina 99  
10126 Torino

### 32. ACP gruppo Ferrara

Carmen Cafaro, via Gradisca 18  
44020 S. Giuseppe di Comacchio (FE)

### 33. ACP dello Stretto Messina

Sergio Conti Nibali, v.le P. Umberto  
"Le terrazze" 98123 Messina Tel. 090/47116

### 34. ACP Bologna

Caterina Alonge, via Arcoveggio 48/10  
40129 Bologna

## Comunicato ai soci ACP

L'Assemblea Nazionale ACP al Congresso di Taormina ha deliberato che dal millennovecentonovantanove la quota annuale di iscrizione alla Associazione Culturale Pediatri è di Lit. 100.000 (51,28 Euro).

### Si ricorda ai soci che:

1) Il versamento può essere effettuato sul c/c postale n. 12109096 intestato ad Associazione Culturale Pediatri - Via Montiferu 6 - 09070 Narbolia (OR), oppure attraverso un bonifico sul c/c bancario (stessa intestazione: Associazione Culturale Pediatri, Via Montiferu 6 - 09070 Narbolia): CARIPO - ABI 06070; CAB 17400, conto n. 74/1;  
All'interno di alcuni numeri del giornale si trova il bollettino del c/c postale.

2) A meno di diversa disposizione locale, I soci che appartengono ai gruppi affiliati devono versare la quota al loro Presidente o Tesoriere, il quale invierà alla ACP Nazionale Lit. 70.000 per ogni iscritto. I nuovi soci ( e questo vale anche per i gruppi affiliati) dovranno fare la loro prima iscrizione alla ACP nazionale, per cui assieme alla domanda di iscrizione dovrà essere inviata per il primo anno l'intera somma (Lit. 100.000) e non la quota ridotta.

3) L'abbonamento alla rivista "Medico e Bambino" deve essere effettuato direttamente alla Edifarm. La quota per i soci è di 25.000 lire anziché di 50.000: naturalmente occorre specificare sul retro del bollettino ci C.C.P. che si è soci ACP (l'ufficio abbonamenti è in possesso dell'elenco aggiornato).

4) Sulla parte inferiore dell'etichetta di alcuni numeri di Quaderni acp si trova la situazione-quota degli ultimi quattro anni; per motivi tecnici le quote dell'ultimo anno non possono essere aggiornatissime, per cui chi avesse effettuato il versamento durante il mese precedente all'uscita del giornale potrà non trovare riscontro.

5) L'iscrizione all'Associazione Culturale Pediatri dà diritto a ricevere gratuitamente la rivista "Quaderni acp".

6) Ovviamente chi non è in regola con le quote sociali non è ammesso alle votazioni per il rinnovo delle cariche.

# Quaderni acp

bimestrale di informazione politico-culturale

e di ausili didattici a cura della

## Associazione Culturale Pediatri

### Direttore

Giancarlo Biasini  
corso U. Comandini 10  
47023 Cesena.  
E-mail: gbiasini@line.net

### Responsabile

Franco Dessì  
via Montiferru 6  
09070 Narbolia (OR).  
E-mail: fdessi@mbox.vol.it

### Redazione

Dante Baronciani, Antonella Brunelli, Giancarlo Cerasoli, Giuseppe Cirillo, Sergio Conti Nibali, Francesco Ciotti, Carlo Corchia, Nicola D'Andrea, Luciano de Seta, Salvo Fedele, Rosario Ferracane, Michele Gangemi, Giuseppe La Gamba, Pier Paolo Mastroiacovo, Vitalia Murgia, Lucio Piermarini, Paolo Siani.

c/o Salvo Fedele  
via Galileo Galilei 99  
90145 Palermo.  
Tel. 091/201553  
E-mail: sfedele@tin.it

### Grafica e videoimpaginazione

Ignazio Bellomo

### Stampa

Rocco Curto Editore  
Sasso Di Castalda  
85050 Potenza  
Tel. 081/7627270

### Autorizzazione

Tribunale di Oristano 308/89

### Abbonamento

Tariffa d'abbonamento  
per i non soci: Lit. 100.000  
Versare sul c/c n. 12109096  
intestato a:  
Associazione Culturale Pediatri  
via Montiferru 6  
09070 Narbolia (OR).

### Copie arretrate e reclami

Gianni Piras  
via Prunizedda 62 07100 Sassari  
Tel. 0347/7635412  
Fax 079/259021  
E-mail: segracp@tsc.it

### © Associazione Culturale Pediatri

### Acp edizioni No Profit

La rivista è suddivisa  
in due sezioni:

#### Quaderni e ausili didattici.

La sezione **Quaderni** pubblica, oltre a notizie sull'ACP, articoli su problemi collegati all'attività umana e professionale dei medici e degli infermieri pediatrici, dei neuropsichiatri infantili, psicologi dell'età evolutiva, pedagogisti. Pubblica articoli, notizie, dati statistici, letteratura scientifica e umanistica sulla situazione dell'assistenza sanitaria e sociale ai bambini e agli adolescenti e, in generale, sulla condizione dell'infanzia nel mondo. Pubblica altresì ricerche dedicate ai problemi delle cure primarie.

La sezione **ausili didattici** pubblica materiali che possono essere utilizzati dal pediatra nella sua formazione professionale e nella sua attività di ricerca.

**La rivista è interamente pubblicata in Internet alla pagina web: <http://www.acp.it>**

In questo numero l'illustrazione di copertina è tratta da "Néгри-Pub" - *L'immagine dei Neri nella pubblicità* - di Raymond Bachollet, Jean-Barthélemy Debost, Anne-Claude Lelieur, Marie-Christine Peyrière. Edizioni Gruppo Abele, 1997 Torino.

Anche le altre illustrazioni del numero sono tratte dallo stesso libro.

## Norme redazionali

Su *Quaderni acp* possono essere pubblicati articoli coerenti con la linea redazionale della rivista che riguardino argomenti di politica sanitaria, di riflessione sul lavoro e sull'impegno professionale del pediatra. I lavori per la rubrica "RICERCA" saranno sottoposti al giudizio di un revisore. Il commento del revisore sarà risottoposto agli aa. Non si forniscono estratti. Nulla è dovuto alla rivista per la pubblicazione. I testi dovranno essere preferibilmente inviati su floppy disk insieme alla relativa stampata. Per Windows si potrà utilizzare Word preferibilmente in versione 6.0. Per Macintosh si dovranno convertire i file su dischetti IBM-compatibili, tramite Apple File Exchange, per poterli leggere in Word per Windows. Tutti i testi devono essere corredati da un breve riassunto (400 battute) in italiano ed inglese. Le lettere non dovranno superare le 2000 battute (25 righe di 80 battute); se di dimensioni superiori le lettere potranno essere ridotte, mantenendone il significato, a cura della redazione. Chi non accetti la riduzione è pregato di specificarlo nel testo. Il materiale da pubblicare va inviato all'indirizzo del Direttore indicato nella colonna a lato. Possono essere pubblicati lavori originali inerenti in modo particolare, ma non esclusivo, l'area delle cure primarie e l'attività di base delle unità operative ospedaliere. I testi dovranno essere strutturati in *obiettivi, metodi, risultati e discussione, conclusioni*; non dovranno superare le 6.800 battute (85 righe di 80 battute; in casi eccezionali da concordare con la direzione il numero di battute può superare le 6.800), con un massimo di due tabelle o figure. Queste dovranno essere inviate in fogli separati e numerati con titolo. Gli AA dovranno fornire anche un riassunto in inglese di 800 battute. Il riassunto deve essere strutturato in *obiettivi, metodi, risultati e discussione, conclusioni*. Devono essere indicate da due a sei parole chiave. La bibliografia deve essere redatta secondo le abbreviazioni riportate nell'Index Medicus. Gli AA vanno citati tutti fino al terzo; dal quarto si indicheranno con *et al.* Dopo l'indicazione della rivista, nell'ordine, vanno indicati: l'anno seguito da punto-virgola, il volume seguito da due punti, la pagina d'inizio del lavoro. Le voci bibliografiche vanno elencate nell'ordine di citazione e non possono superare, se non eccezionalmente, il numero di sette.

# Rapporto dal X Congresso ACP

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 6-7

Giorgio Tamburlini

*“Si guardano con sufficienza  
i credenti. E tuttavia è in loro che  
sono conservate le ricchezze  
dell’umanità. Sono i grandi forzieri  
su cui tutti noi contiamo,  
da cui attingiamo quello di cui abbiamo  
bisogno per poter resistere,  
alcuni apertamente, alla luce  
del giorno, altri solo di nascosto,  
dopo il calare del buio...  
Sono queste immense riserve  
che permettono le transazioni  
quotidiane, il commercio di nascosti  
valori etici tra noi, quel continuo  
scambio di banconote apparentemente  
insignificanti, sulle quali le cifre  
rimandano comunque segretamente  
alle riserve accumulate nei sotterranei”.*

*“È il male che è l’eccezione.  
È per questo che se ne parla di più.  
Fa sensazione. Al contrario  
del bene, che opera in segreto,  
pazientemente, assiduamente, e giorno  
dopo giorno rende possibile la vita  
umana, nonostante tutto.  
Il mondo appartiene sempre ai buoni.  
Sempre, in tutti i tempi, ogni giorno  
che passa. Può sembrare una crudele  
ironia. E tuttavia sappiamo tutti  
alla fine che è vero.  
La nostra vita non sarebbe possibile  
se non fosse perennemente vero”.*

*“Non si vincono le battaglie  
deridendo le proprie forze,  
bisogna credervi”.*

*(Par Lagerkvist, “La mia parola è no”).*

L’ACP ha tenuto il suo X Congresso a Taormina, dal 23 al 25 ottobre scorso. La cornice, come si può immaginare, era più che adeguata: la sera del 24 il comitato organizzatore ha perfino offerto in diretta una eruzione dell’Etna. La partecipazione è stata nella media degli ultimi anni: 330 iscrizioni, più i relatori, qualche inevitabile (ma non apprezzabile) portoghese, alcuni partecipanti “part-time”. L’assenza di sponsorizzazioni da parte di case farmaceutiche (è il caso di ricordare che si tratta di una opzione di competenza degli organizzatori del Congresso Nazionale) ha fatto sì che il costo del congresso dovesse essere interamente coperto dalle quote di iscrizione, che sono dunque rimaste elevate. Un buon numero di soci si è accollata senza sponsorizzazioni personali la quota ed il costo elevato del trasferimento e dell’alloggio a Taormina, il che è da ritenersi una buona testimonianza di affezione a questo appuntamento annuale. Per il prossimo anno è programmata una sede “francescana” (Assisi) e meno periferica allo scopo di consentire una partecipazione a basso costo di un numero maggiore di soci (ulteriormente aumentati nel corso dell’anno a 2.600; senza tener conto dell’affiliazione all’ACP dell’Associazione Pediatri di Comunità che conta oltre 200 iscritti).

“L’ACP intende il suo Congresso annuale come un momento di riflessione sul ruolo e la cultura del pediatra nella società che cambia, e come momento di incontro tra i gruppi locali: si fa il punto di progetti nati uno o due anni prima e si formulano nuove proposte”. Così recitava la locandina del Congresso e così è stato. Uno degli elementi centrali del Congresso è stata la presentazione e discussione (che avremmo voluto più estesa, ma al solito si è ecceduto nel presentare un programma fitto) dei “10 passi” rispettivamente in perinatologia (Rapisardi), pediatria ospedaliera (D’Andrea) e pediatria di famiglia (Calia), creando dei punti di riferimento per la buona pratica e per le procedure ormai avviate dell’accreditamento. Un altro *leit motif* è stato costituito dalla presentazione delle ricerche del PerCorso “Bella” coordinate dal laboratorio materno-infantile del Mario Negri. Si trattava nella gran parte dei casi di ricerche descrittive che gettavano luce su aspetti dell’operatività del pediatra (richieste di visite specialistiche, enuresi, obesità, vaccinazioni, prescrizioni) che ci si augura costituiscano oltre che un esercizio metodologico, la base per una valutazione e per il miglioramento della qualità delle cure offerte dal pediatra di famiglia. Ancora una volta si è constatato che la strada della ricerca è difficile, costosa, ma è un “fare” e, come tutti i fare, alla fine serve ai fini del cambiamento, per chi partecipa, più dei “dire” dei vari, innumerevoli, troppi congressi, anche se resta irrisolto il problema del conflitto tra rilevanza dei progetti e loro dimensione partecipativa. Il terzo *leit motif* era costituito dalle tre introduzioni all’evidence-based medicine (prevenzione, diagnosi, terapia). Tra questi, il contributo di Baronciani sui numeri della prevenzione primaria con acido folico ha portato alla formulazione di una iniziativa ACP per promuovere una campagna generale su questo tema, investendone gli organi ufficiali, ripetendo dunque l’esperienza dell’allattamento al seno per il quale finalmente si muovono società scientifiche e lo stesso Ministero. Su quest’ultimo tema sono stati presentati i dati preliminari di una ricerca che quantifica i benefici ottenibili attraverso un intervento standardizzato di formazione del personale degli ospedali e del territorio quantificabile in un aumento significativo dell’allattamento esclusivo sia alla dimissione che a tre mesi, rispetto alla frequenze pre-intervento. Tra le letture, Pino Boero ha offerto una piacevolissima e interessante introduzione sul ruolo educativo e terapeutico della lettura. A cominciare da quella delle fiabe da parte dei genitori ai bimbi piccoli, e di libri, storie fumetti e financo thriller da parte dei bimbi più grandi, sottolineando in particolare l’importanza dell’elemento fantastico, giocoso. Giovanni Raimondo ha presentato una puntualizzazione molto apprezzata (in pubblicazione prossima su *Quaderni*

acp) sulle implicazioni cliniche della variabilità genomica dei virus epatitici. La tavola rotonda su pediatri e neuropsichiatri ha messo in luce, a partire dai problemi della diagnosi precoce del ritardo di sviluppo e del ritardo del linguaggio - per i quali è stato ribadita l'importanza che il pediatra di famiglia si abitui all'utilizzo di strumenti semplici di valutazione - come si sia ancora lontani da una cultura della "presa in carico" del paziente e della famiglia sia da parte del pediatra che degli specialisti; e come il dialogo e la collaborazione tra pediatri e neuropsichiatri sia ancora carente, con conseguenze pagate direttamente dai pazienti e dalle famiglie.

La mattinata della domenica è stata santificata con una tavola rotonda sul ruolo dei Comuni nei progetti per l'infanzia, durante la quale abbiamo potuto sentire: quanto il Ministero per gli affari sociali abbia prodotto per l'infanzia (Piano del Governo per l'infanzia, legge 285, legge 451 sugli osservatori regionali, legge sul turismo sessuale); quanto un'amministrazione comunale possa fare (molto interessante e anche concreta la relazione di Gaetano Giunta di Messina); quanto sia importante l'impegno delle amministrazioni locali per la salute del bambino del 2000, sempre meno dipendente dai soli servizi sanitari e sempre più dallo sforzo coordinato di politiche sociali ed educative, alle quali il pediatra può e deve dare un contributo, nell'ambito della sua professionalità.

Momento "politico" del Congresso, l'Assemblea dei soci ha approvato un ambizioso (speriamo realistico) programma di lavoro che prevede l'impegno dei gruppi a livello locale, così come del direttivo e della presidenza a livello nazionale per la realizzazione di quanto contenuto nel documento ACP sui servizi sanitari per l'infanzia (pubblicato nel numero 5/98 di *Quaderni acp* e ritrovabile al [www.acp.it](http://www.acp.it) o presso i gruppi locali); la costituzione di una rete nazionale di sorveglianza della salute del bambino (si veda pag. 22), l'approntamento di una relazione sullo stato di salute del bambino in Italia in collaborazione con il Centro Nazionale di Documentazione sui Minori; la realizzazione di specifici workshops sul Dipartimento Materno-Infantile, sul Distretto e sulla pediatria di gruppo; la discussione regione per regione dei dati della ricerca sulla qualità delle cure ospedaliere. Ciò implica, è stato detto, ridurre l'impegno in corsi e congressi (troppi, ripetitivi di facce e temi, in ultima analisi raramente utili) e impegnarsi per promuovere realmente il cambiamento, ciascuno nella propria realtà di riferimento. Per fare tutto questo occorrono: fondi (è stato deciso un aumento della quota associativa a 100.000 lire, cifra che d'altronde viene ammortizzata dall'abbonamento gratuito a *Quaderni acp*, dallo sconto sull'abbonamento a *Medico e Bambino*, dallo sconto in vigore per la partecipazione a Congressi a partire da quello nazionale); uno strumento tecnico-organizzativo nuovo (il costituendo Centro Studi di cui l'ACP si avvarrà per le attività di ricerca e formazione) e una messa in rete di tutti gli iscritti (nuovo sito web interattivo, si veda l'editoriale qui a fianco). Al tema relativo all'impegno di autoregolamentazione nei confronti dell'industria, vivacemente discusso in una specifica sessione, questo numero di *Quaderni acp* dedica quattro pagine e a queste rinviamo. ■

## La via telematica dell'ACP

<http://www.acp.it>

*L'attenzione dell'ACP ai mezzi informatici è iniziata con la redazione di Quaderni acp che, come abbiamo più volte detto, è redatto tutto e completamente con mezzi telematici: tutti i redattori collaborano alla costruzione della rivista e vedono tutto quello che si propone per la stampa.*

*Fra qualche mese Quaderni acp sarà tutto presente sulla pagina Web dell'ACP ([www.acp.it](http://www.acp.it)) fin dal primo numero del 1997.*

*La pagina web dell'ACP non è però nata solo per mettere a disposizione dei soci la rivista, nè solo per fornire "servizi" ai soci, come pareri per la soluzione di casi clinici o per fornire attività relativa a consultazione ed elaborazione della letteratura (Journal club). A noi questo è sempre sembrato un obiettivo abbastanza limitato.*

*L'obiettivo più importante che noi vogliamo affidare alla pagina web è di tipo associativo per tentare di consentire ai soci di interagire fra di loro perché tutti insieme, ed in ogni momento, si dia luogo ai progetti generali e speciali dell'Associazione.*

*Qualcosa in questo settore già è stato fatto: il materiale dell'abuso è a disposizione degli associati, la rete degli aderenti al progetto sentinella consente ai singoli di comunicare fra di loro e quindi di attuare il progetto attraverso il web, il documento sui servizi sanitari per l'età evolutiva ha ricevuto contributi in gran parte per via telematica, l'impegno di autoregolamentazione nei confronti dell'industria viene discusso per via telematica e per tale via si possono esprimere pareri ed opinioni.*

*Fra non molto sarà anche possibile interagire con gli autori degli articoli di Quaderni acp direttamente dal web per ottenere chiarimenti, informazioni per avviare pareri, contestazioni etc.*

*Dal punto di vista tecnico il tentativo di rendere facile l'utilizzo del mezzo informatico anche ai non espertissimi crediamo sia a buon punto. Ogni parere comunque su quanto si sta facendo e su quello che si vorrebbe che si facesse è benvenuto.*





## FIRENZE

### Conferenza Nazionale sull'infanzia

*"Bisogna ascoltare i bambini anche quando tacciono"*, con questo invito Teresa Mattei, un'anziana parlamentare già componente dell'Assemblea Costituente, ha proposto alla Conferenza Nazionale sull'infanzia e l'adolescenza che si è tenuta a Firenze dal 19 al 21 novembre, una modifica dell'art. 3 della costituzione. Questo articolo assicura *pari dignità sociale ed eguaglianza di fronte alla legge senza distinzione di razza, di religione, di lingua, di opinioni politiche*, ma non cita l'età. Così, ma certo non solo per la mancanza di dettato costituzionale, bambini ed anziani spesso non sono eguali ai loro concittadini. Sono meno eguali degli altri. Alla conferenza erano presenti 5.300 partecipanti, per l'80% donne.

Erano veri partecipanti. Sempre tutti presenti nelle aule dei seminari e nei momenti comuni.

Livia Turco ha iniziato il suo intervento di apertura con una frase che ci suona familiare *"Un paese che non investe nell'infanzia non ha futuro; è basato su un'economia di sperpero"*. L'ACP ha intitolato il volume degli atti del convegno di Napoli sul bambino a rischio sociale *"Generazioni a perdere o investimento sociale"*. Due frasi che esprimono lo stesso concetto. Il ministro ha ripercorso i termini delle clamorose ingiustizie che il Welfare all'ita-



liana destina ai bambini ed alle loro famiglie. *"Nonostante che ci siano in Italia più bambini poveri che anziani poveri il 70% della spesa del Welfare è destinata alla popolazione adulta ed anziana ed a ciò si aggiungano le prepotenti disparità fra Nord e Sud"*. Solo il 6% dei bambini di 0-3 anni accede alle scuole materne, ma in alcune regioni del Nord come l'Emilia Romagna tale valore è del 20-30%. Il ministro ha altresì riconosciuto che il governo si è fatto sorprendere impreparato in almeno due campi: i problemi degli adolescenti, che sono tuttora un problema per il quale né sanitario né sociale si sono impegnati, e i problemi del maltrattamento-abuso.

Gli obiettivi che il ministro ha indicato a sé stessa per i prossimi tempi sono:

- tentare di costituire un patto fra istituzioni, privati, media, industria, commercio per la realizzazione dei diritti dei bambini (realizzazione di sedi di accoglienza da parte di "amici dei bambini" già ampiamente realizzati all'estero (vigili, strade, negozi, città, aeroporti, parchi, stazioni),
- mirare ad una rete integrata di servizi che non separino l'assistenza sociale, sanitaria e le strutture educative,
- approvare una legge quadro per i servizi sociali entro 1999 con l'intento di formare fra l'altro operatori che non fondino la loro attività su atteggiamenti culturali settoriali e "specialistici",
- preparare operatori capaci di affrontare il problema dei bambini a rischio,
- fornire accoglienza adeguata ai 150.000 figli degli immigrati regolari o dei bambini immigrati senza famiglia, ma ponendosi con la stessa intensità per i figli degli immigrati non regolari,
- affrontare il problema dei bambini in istituti che sembrano oscillare fra 14.000 e 16.000 secondo indagini attendibili effettuate dall'Istat.

Dopo l'apertura della Turco ed alcuni altri interventi la Conferenza si è suddivisa in gruppi di studio o seminari.

Questi avevano come argomenti:

- la riforma dei servizi per il bambino e la famiglia,
- le azioni contro lo sfruttamento dei bambini con il lavoro in Italia e all'estero,
- il disagio del bambino e le prospettive di tutela,

- opportunità e prospettive delle leggi 285 e 451,

- mass-media e nuove generazioni.

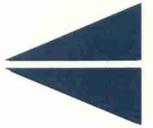
Di particolare interesse, nel primo seminario, l'intervento di Daria Minucci, consulente del Ministero della sanità per il Progetto obiettivo materno infantile.

Le indicazioni che la Minucci ha fatto emergere sono:

- il progetto obiettivo metterà insieme strutture sanitarie e sociali, ospedaliere e territoriali addette alla cura ed alla medicina di comunità attorno a progetti con obiettivi di salute; queste figure confluiranno nel Dipartimento Materno Infantile (DMI) del quale il progetto definirà strutture e funzionamento. Ad una precisa domanda, sia di pediatri dell'ACP che di aderenti a Psichiatria Democratica, la Minucci ha fornito assicurazioni sul fatto



che la figura del Neuropsichiatra infantile rimarrà all'interno del DMI e non finirà nel Dipartimento di salute mentale. Rilievi sono stati effettuati dall'Associazione per l'allattamento al seno, ed anche da Biasini, sulla mancanza di riferimenti all'allattamento materno nella parte del Piano Sanitario Nazionale che si riferisce agli stili di vita; la relatrice ha riconosciuto tale mancanza, ma ha assicurato che a ciò si ovvierà con il progetto obiettivo materno-infantile. Una buona parte del seminario è stata dedicata alla legge per la i Nidi d'infanzia che riconoscerà che il bambino da 0 a 3 anni ha "diritto" a questo primo avvio alla scuola, che avrà educatori di livello universitario. La legge non nasce più quindi come un "aiuto alla famiglia" e come un servizio a domanda individuale. L'ipotesi di un Master comune e di base per i "professionisti dell'infanzia" proposto da Tamburlini è stata



condivisa ampiamente. Nel seminario sulle opportunità della legge 285 coordinato da Paolo Onelli, già noto ai pediatri ACP per aver partecipato a vari convegni, si è fatto il punto sullo stato di attuazione della nuova legge nelle varie Regioni italiane. Molti gli interventi sia di operatori (pochi) che di amministratori (la maggioranza) che hanno spaziato da argomenti tecnici (come utilizzare da un punto di vista amministrativo i fondi stanziati dal governo) ad argomenti culturali (a che serve dare un contributo economico alle famiglie se non rendiamo le città più a misura di bambino) a flash su alcuni progetti già in via di sperimentazione (tra cui quello dei colleghi dell'ACP Campania). È stato espresso grande apprezzamento per il lavoro che i funzionari del Ministero stanno svolgendo in collaborazione con le varie amministrazioni locali al di là dello schieramento politico.

Tutti hanno ribadito che questa legge rappresenta il primo investimento vero sull'infanzia fatto dal governo che "costringerà" gli operatori a lavorare in rete, gli amministratori a programmare gli interventi e a valutarne l'efficacia e soprattutto a investire tutti i fondi stanziati.

L'unico dato negativo, più volte sottolineato da Onelli, i soldi assegnati e non spesi dalla Regione Puglia che rappresenta un "affronto" ai bambini pugliesi.

Degli altri seminari il 3° ha ampiamente trattato i problemi dell'affidamento, delle comunità educative dei bambini, dell'adozione internazionale con l'obiettivo di sviluppare accordi anche con i paesi non firmatari della convenzione dell'Aia, dei bambini profughi per evitare che diventino bambini dimenticati, e per fornire



anche a loro le opportunità di gruppi parentali o di adozione.

Il 5° ha approfondito la conoscenza con bambini e ragazzi impegnati in esperienze di radio e di giornali o fatti da ragazzi o da adulti impegnati nello stesso campo per produrre programmi per bambini. Il seminario ha altresì approfondito il problema dei ragazzi e della TV.

Nell'ultima giornata i ministri Bindi e Berlinguer e la sottosegretaria agli esteri Toia, per i problemi dei bambini profughi e per le adozioni estere, hanno riferito le loro opinioni nel convegno. Berlinguer si è soffermato sui problemi della dispersione scolastica che ha definito come "altissima" nel passaggio da un sistema scolastico all'altro (dalla scuola dell'obbligo alla scuola superiore), ma che interessa anche gli altri momenti. Il problema dell'aridità della scuola italiana sembra stare, secondo il ministro, nel suo non riuscire a comprendere le individualità dei ragazzi, neppure nel riconoscimento dell'eccellenza; essa rimane scuola della circolare e dell'obbedienza, scuola della scienza scritta sui libri e non scoperta con la contaminazione sociale; scuola che non riesce a comunicare con le famiglie se non in quel grande contenitore reciproco di ansie che è il "giorno del ricevimento". La Bindi ha iniziato dando, un'immagine molto ottimistica della situazione sanitaria italiana, specie per la salute dei bambini: abbiamo il registro dei trapianti pediatrici, siamo all'avanguardia per la ricerca sulle malattie rare e genetiche, abbiamo il 100% dei bambini vaccinati (!), ma - ha soggiunto in palese polemica con le critiche alla circolare Bindi/Berlinguer - non sono le vaccinazioni il nostro maggiore problema. È poi scesa ad esaminare brevemente il PSN, si è riconosciuta nella

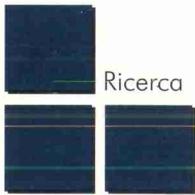
necessità della istituzione di DMI, ma ha collocato (per distrazione?) i neuropsichiatri infantili sia nel DMI che in quello d'igiene mentale, mentre la Minucci era stata al proposito molto chiara.

Si è soffermata brevemente sulla preparazione dei medici e sulla loro prevalente formazione a livello ospedaliero con il rischio di una deformazione della loro professionalità; ha richiamato il pericolo della denatalità cui ha attribuito almeno in parte le disarmonie del Welfare all'italiana. Ha concluso la Turco riattaccandosi alla priorità della formazione per l'integrazione non solo fra sociale e sanitario ma fra sociale, sanitario ed educativo (nel 1° seminario l'assessore ai servizi sociali di Ancona aveva fatto della bonaria ironia sui suoi pediatri che diffondevano l'idea che i nidi fossero ricettacoli di virus!).

Il ministro si è impegnato formalmente:

- ad insediare l'Osservatorio per l'infanzia previsto dal Piano d'azione del governo,
- a convocare una conferenza nazionale degli educatori per fare conoscere dettagliatamente la legge sulla pedofilia che pare ancora abbastanza poco conosciuta,
- a fare applicare la legge 285 anche dove (regione Puglia) non è stata applicata; i partecipanti pugliesi alla conferenza hanno presentato una dura protesta contro la loro giunta regionale,
- fare approvare la legge sui nidi e sull'adozione internazionale,
- rendere pubblico l'obbligatorio rapporto all'ONU sui diritti dell'infanzia che il governo preparerà a breve.





Ricerca

# Il costo economico del non allattamento al seno

M. Bonati\*, P. Vivarelli\*, M. Brunetti\*\*

\*Laboratorio per la Salute Materno-Infantile

\*\*Laboratorio di Ricerca sui Servizi Sanitari

Istituto di Ricerche Farmacologiche "Mario Negri", Milano

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 10-13

## Obiettivi

Raccogliere dati sui prezzi al consumo dei latti formulati commercializzati in Italia.

## Metodi

Attraverso l'Informatore Farmaceutico si sono raccolti i dati disponibili. Sono stati quindi stimati i valori attesi dei consumi e delle spese per l'acquisto di latti artificiali.

## Risultati

Sedici sono le Aziende che commercializzano i prodotti; 187 sono le formulazioni; 129 sono i nomi commerciali; 15 sono le categorie di latti. La pezzatura va da 200 a 2.000 gr. L'intervallo dei prezzi è molto alto e fino a 8.700 lire/Kg. per la formula starting. La spesa per l'allattamento di un bambino va da un milione ad un milioneottocentomilalire solo per il latte.

## Conclusioni

L'offerta di latti formulati in Italia è condizionata da logiche di mercato, ma non di bisogni della collettività. Il pediatra deve offrire, anche in caso di allattamento artificiale, la sua consulenza per limitare le spese ingiustificate, frutto delle distorsioni del mercato, a carico della famiglia.

## Obiettivi

I benefici, immediati e a lungo termine, dell'allattamento al seno per la maggioranza dei neonati e delle rispettive madri rappresentano prove di indiscussa evidenza (1-4). L'attuazione diffusa del *Baby Friendly Hospital* (5) ed il rispetto del Codice Internazionale dei succedanei del latte materno (6), iniziative promosse sotto l'egida dell'UNICEF e dell'OMS, dovrebbero contribuire a proteggere, controllare e promuovere l'allattamento al seno. Ai pediatri è del tutto evidente, però, che esiste una forbice di potenza fra la proposizione di latte artificiale ad opera delle ditte produttrici e l'informazione delle famiglie, cioè dei consumatori, che consente che il Codice possa non essere rispettato (7-11). Alla carente incentivazione dell'inizio dell'allattamento al seno consegue poi, anche in quelle situazioni in cui il tasso è inizialmente elevato, una carente informazione anche sull'utilità della continuazione che si trasforma in una precoce sospensione (12, 13). Come documentato dallo studio condotto dall'ACP (14), e confermato anche da altri (15-17), ciò avviene anche in Italia: l'88% delle madri inizia ad allattare subito dopo il parto, ma solo il 65% continua oltre la seconda settimana e, con un andamento decrescente nel tempo; al compimento del quinto mese di vita solo il 10% dei neonati è allattato in modo esclusivo con latte materno (14).

Sebbene siano state attivate anche in Italia numerose iniziative di (in-)formazione coinvolgendo gli operatori sanitari dei centri nascita ed i pediatri di famiglia (18), molto rimane da fare in ambito educativo nutrizionale affinché le attitudini prevalenti siano adeguate e basate sulle "evidenze" scientifiche. Ai provati benefici nutrizionali, "preventivi" e relazionali bisogna aggiungere quelli economici. Quest'ultimo aspetto, solitamente poco considerato dai pediatri italiani (19-22), è stato il tema di un breve ed acceso dibattito, nel corso del mese di luglio, sulle pagine virtuali della lista di discussione di *Pediatria On line* (23). Incuriositi, anche dal tenore di alcuni interventi, abbiamo condotto un'analisi dell'offerta dei prezzi al consumo dei prodotti commercializzati in Italia.

## Metodi

Utilizzando l'Informatore Farmaceutico 1998 come fonte primaria, sono stati considerati i sostituti del latte, da usarsi come unica fonte nutrizionale nel primo anno di vita (quindi non i fortificanti del latte materno, gli alimenti dietetici ed i latti di crescita) per: produttore, nome commerciale, formulazione, pezzatura e prezzo. Sono stati quindi stimati i valori attesi (teorici quindi) dei consumi e delle spese per l'acquisto di latte artificiale nel corso del primo anno di vita per i neonati fisiologici.

## Risultati

Sedici aziende commercializzano 187 formulazioni di latte con 129 nomi commerciali. Tutte hanno nel loro catalogo almeno un latte in polvere (139 formulazioni corrispondenti a 92 nomi commerciali) e dieci aziende commercializzano anche latti in forma liquida (48 formulazioni per 37 nomi commerciali). Sebbene le categorie di latti in polvere siano 15 (!), le maggiori offerte del mercato riguardano le formulazioni in polvere per lattanti e di proseguimento (*Tab. 1*) che si caratterizzano per: il numero di confezioni (41 e 35, pari al 55% dei

Fig. 1.

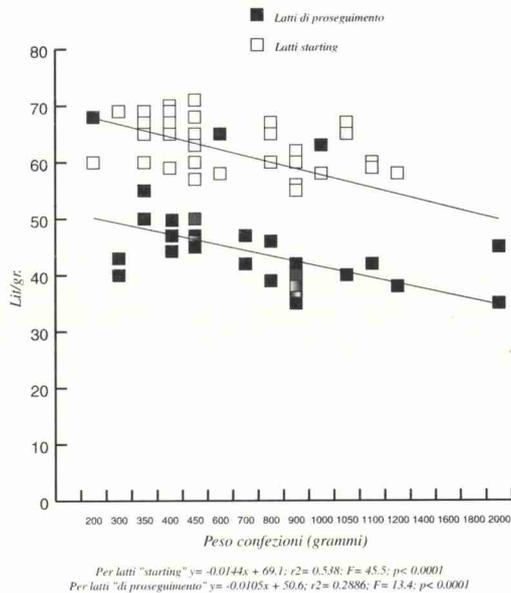
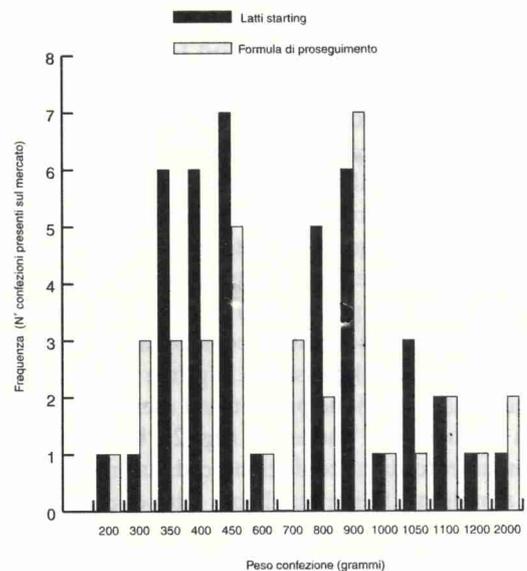


Fig. 2.



prodotti in polvere) e dei nomi commerciali (21 e 18); l'ampio intervallo della pezzatura (200-2.000 gr.) e del prezzo (30-70 lire/gr.); il rapporto tra il prezzo di listino e la quantità di latte per confezione altamente correlato (e statisticamente significativo) per i latti starting, con una diminuzione proporzionale della spesa (in lire/gr.) acquistando confezioni più grandi (Fig. 1). Tuttavia, come si può osservare, a parità di peso per confezione, l'intervallo dei prezzi è molto ampio. Per esempio, considerando le confezioni da 400 gr. per lattanti la differenza tra

la confezione più economica e quella più cara è di 8,7 lire/gr., che corrisponde ad una differenza del prezzo di listino di 3.500 lire a seconda della marca scelta. Analoga situazione per le confezioni da 900 gr. il cui prezzo di listino può variare di 7.000 lire a seconda della marca. Seppur meno disperso, un andamento simile è riscontrabile anche per i latti di proseguimento, per i quali la differenza dei prezzi per l'acquisto di un'identica quantità di latte può arrivare anche alle 15.000 lire. Anche per le altre categorie dei sostituti in polvere del latte,

Tab. 1. Caratteristiche dei sostituti del latte in polvere commercializzati in Italia da usarsi come unica fonte nutrizionale nel primo anno di vita

Categorie	N. confezioni [Tot. 139]	N. nomi commerciali [Tot. 92]	N. aziende [Tot. 16]	Peso/confezione (gr.) x (min-max); mediana	Prezzo (lire/gr.) (min-max); mediana
Lattante	41	21	13	676 (200-2000); 450	59 (30-70); 60
Proseguimento	35	18	13	733 (200-2000); 700	43 (30-68); 42
Soia lattante	11	11	10	391 (300-450); 400	67 (60-71); 70
Soia proseguimento	3	3	3	417 (400-450); 400	65 (60-71); 64
Ipoallergenico lattante	14	11	10	539 (200-900); 525	68 (49-96); 67
Ipoallergenico proseguimento	6	4	4	533 (200-900); 525	62 (49-79); 59
Antirigurgito lattante	8	5	5	525 (200-900); 625	71 (58-80); 71
Antirigurgito proseguimento	4	2	2	675 (450-900); 675	72 (65-80); 73
Prematuri	6	6	6	375 (300-400); 400	76 (70-86); 75
Diete semielementari	3	3	1	450 (400-500); 450	196 (92-276); 221
Senza lattosio	2	2	2	400	71 (61-80); 71
Con ispessenti lattante	1	1	1	400	59
Con ispessenti proseguimento	1	1	1	400	59
Contro la diarrea	3	3	3	283 (200-400); 250	85 (80-90); 85
Idrolisato proteico spinto	1	1	1	425	84

non considerando le diete semielementari, i prezzi intra-categoria variano da un minimo di 10 lire/gr. per i lattati “contro la diarrea” ad un massimo di 47 lire/gr. per i lattati ipoallergenici per lattanti. Per quanto concerne i lattati in forma liquida le cui confezioni variano da 450 ml a 6 litri, l’intervallo dei prezzi è più contenuto essendo compreso tra 9 e 10,7 lire/ml per lattanti e 7,3-11,1 per quelli di proseguimento.

A fronte di tale variabilità dei prezzi per prodotti simili può essere quindi utile (e curioso) stimare la spesa teorica minima e massima per il solo acquisto di latte in polvere che una famiglia potrebbe affrontare per la nutrizione esclusiva con latte artificiale nel corso del primo anno di vita di un proprio figlio (21). A tale proposito sono state considerate le confezioni di 200, 450, 900 gr. e di 2 kg essendo la prima e l’ultima la minima e la massima confezione presente sul mercato e le altre due quelle più frequenti (le “mode” di Fig. 2). La spesa teorica è, indipendentemente dalla confezione e dalla marca utilizzata, superiore al milione di lire, ma il solo fatto di utilizzare confe-

zioni di 2 kg invece di quelle da 200 gr. comporta un risparmio medio di 660.000 lire (Tab. 2). In termini di popolazione questa differenza corrisponde ad alcune centinaia di miliardi (Tab. 3). Considerando infatti che i neonati fisiologici siano circa il 90% dei nati vivi [quindi arrotondando circa 480.000 (24, 25)] la stima media del mercato del latte in polvere per lattanti e di proseguimento potrebbe variare tra i 493 e gli 810 miliardi di lire. Utilizzando i risultati delle survey italiane (14-17), ed in particolare le incidenze mensili dell’allattamento al seno vs quello artificiale (14) e la categoria di quest’ultimo, le stime degli andamenti non si discostano molto essendo l’intervallo compreso tra 417 e 684 miliardi di lire per l’uso esclusivo di confezioni di 200 gr. o di 2 kg nel corso dell’intero anno.

### Discussione

L’esercizio qui descritto presenta alcune limitazioni metodologiche e può sembrare, per la semplicità d’analisi, “economicamente” rozzo, tuttavia consente di formulare alcune considera-

Tab. 2. Stima della spesa (lire) dei sostituti del latte in polvere (per lattanti e di proseguimento) per l’alimentazione di un neonato nel corso del suo 1° anno di vita

		Consumo (kg)*	Confezione (gr.)			
			200	450	900	2000
LATTANTI	1i mese	2,43	160.798	152.050	136.304	97.812
	2i mese	3,04	201.163	190.219	170.520	122.366
	3i mese	3,24	214.397	202.733	181.738	130.416
	4i mese	3,24	214.397	202.733	181.738	130.416
	5i mese	2,43	160.798	152.050	136.304	97.812
PROSEGUIMENTO	6i mese	2,17	105.154	99.458	89.204	64.141
	Svezzamento 6 mesi	16,55	1.056.707	999.243	895.807	642.965
	7i-12i mese	13,02	630.924	596.746	535.226	384.845
TOTALE		29,57	1.687.630	1.595.989	1.431.033	1.027.810

\* Spesa teorica stimata dalle equazioni della Fig. 1; \*\* Ref. 20.

Tab. 3. Previsioni di spesa nazionale (lire) per l’allattamento con i sostituti del latte in polvere, per lattanti e di proseguimento

		Confezione (gr.)			
		200	450	900	2.000
Svezzamento 6 mesi	Per singolo neonato	1.056.707	999.243	895.807	642.965
	Per 480.000 neonati	$507 \times 10^9$	$480 \times 10^9$	$430 \times 10^9$	$309 \times 10^9$
	Stima dai dati di incidenza*	$381 \times 10^9$	$360 \times 10^9$	$323 \times 10^9$	$232 \times 10^9$
Lit. anno	Per singolo neonato	1.687.630	1.595.989	1.431.033	1.027.810
	Per 480.000 neonati	$810 \times 10^9$	$766 \times 10^9$	$687 \times 10^9$	$493 \times 10^9$
	Stima dai dati di incidenza*	$684 \times 10^9$	$647 \times 10^9$	$580 \times 10^9$	$417 \times 10^9$

Ref. 14 - 16

zioni/risflessioni utili sia all'operatore sanitario che alla famiglia di un neonato. La prima considerazione è relativa alla presenza sul mercato italiano di una quantità *che a noi pare* eccessiva di formulazioni e nomi commerciali. Una così ampia offerta di prodotti, molti dei quali identici, è giustificata da logiche di mercato, ma non da bisogni della collettività ed implica un'adeguata ed aggiornata conoscenza e comprensione da parte di chi questi prodotti deve consigliare od acquistare. A questo proposito, in tempi di *Evidence Based Medicine*, sarebbe assai utile una revisione sistematica comparativa delle caratteristiche e proprietà nutrizionali dei singoli prodotti commercializzati: quelle documentate e basate su evidenze scientifiche. Come per i farmaci, ed ogni altro presidio, anche per i lattini il prezzo del prodotto rappresenta uno degli elementi che contribuisce alla razionalità di una scelta. Siamo ben consci che per i lattini i prezzi di listino, seppur di riferimento, non rappresentano quelli reali perché, in particolare in un mercato così "incontrollato", altre variabili quali il luogo di vendita (farmacia vs supermercato), lo sconto da parte dei distributori ai venditori, ecc. possono determinare il prezzo reale.

Non era del resto l'obiettivo del nostro esercizio quello di determinare i prezzi assoluti e le relative spese che solo un'apostata ricerca (collaborativa dell'ACP?) potrebbe delineare con accuratezza e precisione.

I dati di cui le industrie, e per loro l'IMS, dispongono potranno comunque confermare quanto le stime qui ipotizzate approssimino il vero (26). I forti scostamenti nel prezzo delle confezioni offerte, a parità di tipologia di latte e di confezione, sono comunque indiscutibili e difficilmente comprensibili dai pediatri. La scelta, anche quando consapevole, dell'allattamento artificiale rappresenta un onere economico non indifferente per "la famiglia media italiana", che può variare di un terzo per il solo fatto di scegliere la confezione più piccola o quella più grande, e che può ulteriormente variare a seconda della marca. Un'analisi completa delle spese dovrebbe contemplare anche l'acquisto dell'acqua minerale, delle tettarelle, dei bollitori, dei biberon, ecc.

Pur limitandoci al solo acquisto del latte in polvere, le informazioni qui riportate possono prestarsi da parte degli operatori sanitari, ed in particolare dei pediatri di famiglia che rivestono un ruolo determinante sulla scelta e durata dell'allattamento (27-30), a due utilizzi (in-)formativi:

a) sottolineare che il ricorso al biberon è una scelta non buona anche sotto il profilo economico e che l'esclusivo e prolungato allattamento al seno è un altro "fare meglio con meno";

b) suggerire la scelta più economica una volta deciso l'allattamento artificiale (o l'integrazione).

Non abbiamo documentazioni sulla situazione dei costi in altri Paesi, ma ci proponiamo di averli. Ci stupisce un poco, invece, che a fronte di un tasso di allattamento al seno, esclusivo e duraturo, ancora lontano da quel 50%, ipotizzato e proposto per i paesi industrializzati (31), il recente Piano sanitario nazionale 1998-2000 (32, 33), pur contemplando l'alimentazione tra le azioni concertanti, non citi l'allattamento al seno: la garanzia, il controllo, la promozione.

C'è comunque spazio e tempo, per stringere anche sull'allattamento "patti di solidarietà per la salute" con i cittadini, gli operatori ed i produttori. ■

#### Bibliografia

1. Editorial. A warm chain for breastfeeding. *The Lancet* 1994;344:1239-1241.
2. American Academy of Pediatric, Work Group on Breastfeeding. Breastfeeding and the use of human milk. *Pediatrics* 1997;100:1035-1039.
3. Rapporto UNICEF. Il progresso delle Nazioni 1997. *Il mondodomani* 1997;Giugno-Luglio:9-24.
4. Wilson A.C., Forsyth J.S., Greene S.A., Irvine L., Hau C. Relation of infant diet to childhood health: seven year follow up of cohort of children in Dundee infant feeding study. *BMJ* 1998;316:21-25.
5. WHO/UNICEF Joint Statement. Protecting, promoting and supporting breastfeeding: the special role of maternity services. *Ginevra:WHO*, 1989.
6. WHO. International code of marketing of breastmilk substitutes. *Ginevra:WHO*, 1981.
7. Greer F.R., Apple R.D. Physicians, formula companies, and advertising. *AJDC* 1991;145: 282-286.
8. Anand R.K. Health workers and the baby food industry. *BMJ* 1996;312:1556-1557.
9. Ramsay S. Global breastfeeding agreement violated. *Lancet* 1997;349:110.
10. Costello A., Sachdev H.S. Protecting breast feeding from breast milk substitutes. *BMJ* 1998;316:103-104.
11. Taylor A. Monitoring the international code marketing of breastmilk substitutes: an epidemiological study in four countries. *BMJ* 1998;316:117-122.
12. Winberg J. Examining breast feeding performance: forgotten influencing factors. *Acta Pædiatr* 1995;84:465-467.
13. Pande H., Unwin C., Høheim L.L. Factors associated with the duration of breastfeeding: analysis of the primary and secondary responders to a self-completed questionnaire. *Acta Pædiatr* 1997;86:173-177.
14. Conti Nibali S., Castorina N., Pizzimenti G., Salomone L., Siracusano M.F. La pratica dell'allattamento al seno in Italia. *Medico e Bambino* 1998;XVII(1):25-9.
15. Manfredi Selvaggi T.M., Tozzi A.F., Carriero M.P., Bonkin N., et al. Quanto è praticato oggi l'allattamento al seno in Italia. *Minerva Pediatr* 1995;47:451-455.
16. D'Argenio P., Intorcio M., Palombi E., Clemente M. Troppo presto arriva il biberon. *Occhio Clinico Pediatria* 1998;II(4):20-22.
17. Impagliazzo N., Coppola A., De Caprio C., Greco G., Criscuoli G., Pisacane A. A Napoli i lattanti mancano di ferro. *Occhio Clinico Pediatria* 1998;II(6):22-25.
18. Promozione e pratica dell'allattamento al seno. Corso per operatori sanitari. Assessorato alla Sanità della Regione Autonoma Friuli Venezia Giulia, Ufficio per la Cooperazione Internazionale (Centro Collaboratore dell'OSM per la Salute Materno Infantile) dell'IRCCS Burlo Garofolo di Trieste, Comitato Italiano per l'UNICEF (Roma); Trieste, Novembre 1996.
19. Casimirri R. Indagine sul costo dell'alimentazione del bambino nel primo anno di vita. *Minerva Pediatr* 1986;38:831-835.
20. I lattini formulati: parliamo di marketing e di costi. *Quaderni acp* 1994;3:3
21. Panizon F. La guerra dei lattini: una storia infinita. *Medico e Bambino* 1997;XVII(4):218-220.
22. Davanzo R., Tommasini A. La mucca aspetta per altri sei mesi. *Occhio Clinico Pediatria* 1997;I(1):30-31.
23. <http://www.pediatria.it>
24. Corchia C. Bilancio demografico nazionale 1996. *Quaderni acp* 1998;5(1):14-15.
25. Bortolus R., Parazzini F., Chadenoud L., Marini A., Catapano P. Epidemiologia del parto pretermine. *Medico e Bambino* 1998;XVII(6):385-391.
26. Bronzetti I. Lettera aperta a Silvio Garattini. *Occhio Clinico Pediatria* 1998;II(2):5-6.
27. Freed G.L., Clark S.J., Sorenson J., Lohr J.A., Cefalo R., Curtis P. National assessment of physicians' breast-feeding knowledge, attitudes, training, and experience. *JAMA* 1995;273:472-476.
28. Freed G.L., Clark S.J., Curtis P., Sorenson J.R. Breast-feeding education and practice in family medicine. *J Fam Pract* 1995;40:263-269.
29. Wright A., Rice S., Wells S. Changing hospital practices to increase the duration of breastfeeding. *Pediatrics* 1996;97:669-675.
30. Aggarwal R., Aggarwal A. Professional advice on common breastfeeding problems: a primary care study. *Br J Gen Pract* 1997;47:173-174.
31. Freed G.L. Breast-feeding. *JAMA* 1993;269:243-245.
32. Piano sanitario nazionale per il triennio 1998-2000. Un patto di solidarietà per la salute. 1998; <http://www.sanita.interbusiness.it/sanita/psn/psn9800.htm>
33. Tamburlini G. Il Piano Sanitario Nazionale 1998-2000. Novità e implicazioni. *Medico e Bambino* 1998;XVII(6):379-383.



Libri

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 14-15

Occasioni per una buona lettura

## Le recensioni del mese

Una recensione di Franco Panizon

*Questa recensione di Franco Panizon è comparsa sul numero di settembre 1998 di "Scienza Nuova", la versione italiana di "New Scientist", rivista di cui abbiamo già avuto modo di parlare (Quaderni acp 1998;4). Purtroppo non tutti i pediatri italiani leggono questa rivista; questa recensione ci è sembrata però particolarmente interessante, e un peccato perdere l'opportunità di leggerla; abbiamo chiesto all'autore e all'editore il permesso di ripubblicarla su Quaderni acp. Li ringraziamo per la cortesia con cui hanno acconsentito anche perché ci offre la possibilità di aprire un dibattito sull'argomento che svilupperemo nei prossimi numeri di Quaderni acp.*

**A**lberto Donzelli è una personalità di grande spicco tra chi si occupa di sanità pubblica. Oltre che un'intelligenza lucida e appassionata, ha un curriculum di lavoro sul campo come dirigente e coordinatore di aziende sanitarie in Lombardia, e fa parte del Consiglio Superiore di Sanità. Il suo *Linee guida cliniche tra conoscenze, etica e interessi*, scritto con Donatella Sghedoni, è un libro rivolto ai medici perché anche i medici si interrogano sul loro mestiere, sui perché e sul come delle loro scelte, sulla congruità dei compiti che vengono loro affidati. Tuttavia è un libro che può essere letto (che va letto) anche dai non medici: da tutti coloro che utilizzano da utenti, da responsabili o da politici il Sistema Sanitario Nazionale. Questo delle linee-guida è un problema non nuovo, che si riaffaccia prepotentemente in questo momento in cui la Sanità, ai suoi vari livelli (e anche esplicitamente nell'ultimo Piano Sanitario Nazionale) decide di spostare il centro delle cure e il peso del finanziamento dall'ospedale al territorio, cioè al medico di medicina generale e al pediatra di famiglia. Cosa sono le linee-guida? Sono delle indicazioni condivise (dalle società scientifiche, da gruppi di medici, dal consenso internazionale) su quali siano le scelte diagnostiche e terapeutiche più opportune di fronte a determinate situazioni: un'infezione urinaria, una gravidanza, un sanguinamento rettale, un'ipertensione fatta così e così, una perdita di coscienza, un mal di schiena, una frattura di femore, un'asma. Ma si tratta anche di scelte da affrontare in situazioni di apparente salute: quali e quanti esami fare e quali non fare alle persone sane al momento della nascita, quando vanno a scuola, quando decidono di avere un bambino, dopo i 40, dopo i 60, dopo i 70 anni; decidere se ricoverare o se non ricoverare, quante mammografie o Pap-test fare, e da che età e ogni quanto tempo. Tutte condizioni in cui c'è stato tempo (in questi anni di progresso medico ma anche di continua rivalutazione dell'efficacia sia dei progressi che dei trattamenti convenzionali) per elaborare dei giudizi ragionevoli e, appunto, condivisibili. Le linee-guida sono, propriamente, questi giudizi: il frutto di una valutazione scientifica di diverse procedure in diverse condizioni di salute e di malattia; i frutti del ragionamento e anche di una grande esperienza collettiva che trascende, senza cancellarla, l'esperienza di ciascuno. La forma più rigida e "nativa" di queste linee-guida sono i protocolli in cui ogni condizione è prevista e ogni passo diagnostico e terapeutico è precisato, come le uscite e le entrate delle autostrade, o i bivi in un sentiero di montagna. A loro volta i protocolli sono nati in oncologia, in oncologia si sono perfezionati consentendo, appunto, di elaborare strategie sempre più precise ed efficaci contro i tumori; con il confronto su scala internazionale di quel determinato protocollo con quell'altro protocollo, con il miglioramento continuo nel tempo, hanno prodotto in alcuni campi risultati miracolosi, come la guaribilità delle leucemie e dei tumori maligni pediatrici che, prossima allo zero trent'anni fa, oggi arriva al 70% abbondante. I tumori pediatrici con le loro varianti sono relativamente pochi diciamo una ventina; mentre le condizioni di salute e di malattia (tumori compresi) di un adulto sono molto più numerose, complesse e sfumate. per questo, l'applicabilità di protocolli, anche elastici, alla medicina generale è questionabile e per questo "ci si accontenta" di linee-guida molto meno rigide. Tutto farebbe considerare, a un laico (ma anche a molti professionisti) che questi suggerimenti siano una cosa utile; anzi che essi rappresentino la sostanza stessa dell'insegnamento e della pratica medica (cos'è mai infatti l'insegnamento della medicina, e quindi la pratica corretta della medesima, se non la somma delle esperienze e della ragione dell'intero corpo medico?). In realtà non accade esattamente così, né in molti professionisti che rivendicano la loro "libertà", e nemmeno nel sentimento generale (che ha visto opporre "l'opinione" del 70% degli italiani alla "ragione" dell'oncologia protocollare internazionale nel corso di quel grande spettacolo dell'irrazionale che passerà alla storia come il fenomeno Di Bella). Esiste dunque nei riguardi delle linee-guida un atteggiamento di risposta quanto meno ambiguo, o bipolare. Ho consumato la maggior parte della pagina solo per introdurre l'argomento, ma mi sembrava necessario per far intendere

come mai un libro “per medici” o “per responsabili della Sanità” possa in realtà essere un libro “per tutti”: perché riguarda la vita di tutti. E anche perché i fattori critici sia nell’elaborazione che nell’accettazione delle linee-guida, sono infatti degli “universali”: le conoscenze, l’etica e l’interesse. La conoscenza è evidentemente la base per costruire e utilizzare le linee-guida. Conoscenze che ogni medico dovrebbe possedere come supporto del suo lavoro quotidiano; conoscenze come scienza di chi le elabora: conoscenza della storia naturale delle malattie, dell’efficacia e dell’economicità degli strumenti diagnostici e terapeutici, conoscenza anche dell’animo umano, dell’accettabilità delle prescrizioni. Sono conoscenze non garantite, e non automatiche. È un fatto che ci sono incoerenze all’interno delle linee-guida, e difetto di conoscenza da parte di chi dovrebbe applicarle. L’etica professionale è il secondo pilastro (e il secondo nodo) della faccenda. Parlarne può sembrare ingenuo, o retorico; in realtà, per quanto male si possa dire e pensare della Sanità in genere e della Sanità italiana, e malgrado tutto quanto si dovrà dire parlando del terzo nodo, l’interesse, l’etica “costituisce una potente garanzia nei confronti di eventuali comportamenti opportunistici in situazioni di enorme simmetria delle conoscenze e di potere quali sono quelle che si determinano nel rapporto medico-paziente”. Io credo di poter dire, dopo cinquant’anni di lavoro in Sanità, che, alla resa dei conti, è proprio così. Non è per un caso che i medici hanno scelto di fare i medici; e non è vero che tutti (anzi, forse quasi nessuno) imparano a tradire le motivazioni di partenza che li hanno spinti a scegliere un mestiere di aiuto. L’etica è più radicata dentro di noi di quanto noi medici stessi siamo disposti ad ammettere ed è molto difficile che, consapevolmente, la professione tradisca l’interesse del malato. E questa è davvero una potente garanzia. Però è quasi altrettanto vero che la maggior parte dei medici è anche, quasi inconsapevolmente, portata a deviare, a non interrogarsi fino in fondo, a mediare tra l’interesse del malato e quello personale e di categoria. L’interesse. È il nodo più difficile da intendere e da sciogliere, proprio perché in parte inconsapevole, perché sempre dissimulato, ma in apparente contrasto con l’interesse del malato. Le contraddizioni che induce possono spiegarsi con due parole. È teoricamente evidente, come si è d’altra parte già detto, che, a parità di risultati per il paziente, un intervento meno costoso è da preferire a un intervento costoso; ma è altrettanto evidente che quando a essere direttamente o indirettamente pagato è il medico (o l’istituzione medica, o la categoria medica) queste entità cercheranno, consapevolmente o inconsapevolmente, di scegliere la strada meno economica. Quante ecografie sono opportune per una gravidanza? Tre? Sei? Nove? È chiaro che l’ecografista, o la clinica ostetrica, o l’ospedale, e forse anche la società scientifica di ecografia ostetrica tenderanno a dire piuttosto nove che tre, anche al di fuori di ogni guadagno personale: per l’interesse dell’istituzione, per istinto di sopravvivenza, per bisogno di giustificare il proprio ruolo. È evidente che una casa produttrice di vaccini cercherà di fare pressioni (anche soltanto culturali) perché quel determinato vaccino, per la cui produzione ha impegnato considerevoli risorse, sia reso obbligatorio per legge; e così avanti, per ogni tipo di strumento e per ogni procedura, spaziando dalla motivazione intellettuale più innocente a quella meno nobile dell’interesse pecuniario. Di fatto accade che linee-guida elaborate da gruppi (qualificati!) diversi comportino procedure (e spese!) molto diverse. Qual è, per esempio, la differenza tra la spesa individuata nelle linee guida britanniche per il male di schiena, e quella italiana? Lit. 37.500 in Gran Bretagna, Lit. 615.000 in Italia. E per l’infezione delle vie urinarie? Lit. 85.000 contro Lit. 216.000; e per indagare su una sinusite? Lit. 218.000 contro Lit. 1.125.000. Potrebbe sembrare che in tutto questo sia solo chi spende (il Sistema Sanitario) a rimetterci: in realtà ci rimettiamo tutti anche i malati ai quali, se si propone il superfluo, si finirà per dover negare l’essenziale. Ma non solo per questo. Un’operazione inutile non è un regalo per nessuno: eppure sapete quante più tonsillectomie fanno i non parenti dei medici rispetto ai parenti? Il doppio. Quante prostatectomie? Il doppio. Quante isterectomie? Il doppio. È quanto basta per capire quanto peso di etica ci voglia, in ogni operatore, per mantenere in salute il mercato della salute. E quanto ce ne voglia per chi deve scegliere e applicare il sistema di finanziamento: quello che deve mediare in questo inevitabile conflitto di interessi. Gli effetti concreti sulla salute, sulla soddisfazione e sulla spesa dei diversi sistemi sanitari e dei diversi modi di finanziare la salute o la malattia, costituiscono la materia di questo prezioso libretto.

F. P.

**Alberto Donzelli, Donatella Sghedoni** *Le linee Guida cliniche tra conoscenze, etica e interesse*. Franco Angeli, Torino 1998, pp. 147 Lit. 26.000



Nessuno  
scrive al colonnello

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 16

*Donato Greco ha inviato al Presidente della Rai una lettera che i nostri lettori che hanno assistito alla faziola ed incredibile trasmissione televisiva del 15 ottobre su Rai 3, saranno interessati a leggere.*

Lettera aperta a Roberto Zaccaria, Presidente RAI

## La trasmissione sulle vaccinazioni: ovvero le non verità

Donato Greco

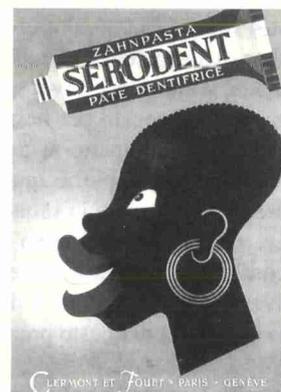
Istituto Superiore di Sanità

Egregio Presidente,  
mi corre obbligo di segnalare una importante situazione di contrasto insorta tra il servizio pubblico radiotelevisivo ed il Servizio Sanitario Nazionale. Su proposta dell'Ufficio Stampa del Ministero della Sanità, ho accettato di collaborare alla trasmissione n. 2 di Report sulle vaccinazioni, insieme a membri del mio staff. Mi sono anche recato presso gli studi di via Teulada per una lunga intervista sulle vaccinazioni.

Sicuramente Lei è a conoscenza dell'assoluta priorità che il nostro Paese dà alla prevenzione vaccinale ed è allo speciale sforzo di adeguamento a livello europeo di questa prevenzione che è stato definito il Piano Sanitario Nazionale 1998-2000, recentemente approvato dal Parlamento.

Le vaccinazioni sono uno degli strumenti più importanti della prevenzione nel nostro Paese ed offrono insostituibili benefici ai nostri bambini: decine di migliaia di casi di malattia sono ogni anno evitati grazie a questo sforzo. Esistono problemi di rari effetti collaterali e permane una legge di obbligo vaccinale che il Ministero della Sanità sta revisionando; su questi due punti si accaniscono alcune associazioni antivaccinali le quali, pur prive di qualsiasi supporto scientifico, svolgono un'accanita campagna contro le vaccinazioni. La giornalista Milena Gabanelli ha organizzato una trasmissione assolutamente priva di una analisi oggettiva del tema vaccinale, ma totalmente orientata ad un acritico atteggiamento contro le vaccinazioni, offrendo il palese messaggio alla popolazione che le vaccinazioni sono un danno da evitare: la manipolazione delle interviste, la disuguaglianza palese negli spazi alle diverse parti, condita con una aggressione verbale diretta al sottoscritto,

sono stati strumenti usati con violenza per sostenere la tesi del danno vaccinale in maniera assolutamente ascientifica ed improvvisata, ma facendo abbondante uso dei più retriivi strumenti di giornalismo populista. Il risultato è stato grave: già nella giornata successiva, abbiamo ricevuto le preoccupazioni di centinaia di cittadini, oltre alla motivata protesta di igienisti e pediatri. Affrontare il tema vaccinale in maniera critica è cosa utile e necessaria, propagandare una posizione ideologica preconcepita è un danno oggettivo ed inutile, assolutamente indegno di un servizio pubblico ed in palese contrasto con la politica sanitaria nazionale. Nel difficile quotidiano sforzo per promuovere la salute, il servizio pubblico non può mostrare facce diverse, quando l'obiettivo è certamente comune: la salute dei cittadini. Le sarei, quindi, particolarmente grato se volesse concordare con la necessità di aggiustare il dannoso messaggio emanato, dedicando eventualmente altri adeguati spazi allo stesso argomento, a difesa del diritto del cittadino di ricevere corrette informazioni. ■



SENZA OBBLIGO  
DI PRESCRIZIONE MEDICA

# BIOFLORIN®

Enterococchi LAB ceppo SF68



GIULIANI S.A. - Lugano (Svizzera)  
Rappresentante per l'Italia **Bracco s.p.a.**

# Quel dolcissimo dottor Chillip: peccato che sia maschio

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 18-19

dal "Davide Copperfield" di Charles Dickens

*Iniziamo con questo numero una rubrica che abbiamo chiamato "Medici, Medicine e Letteratura". La rubrica è curata da Franco Dessì e riporta pagine di scrittori più o meno famosi dedicate ai medici. L'ironia è di solito alla base delle pagine che Franco Dessì ha scelto per noi.*

La parola "peggio" era appropriata al momento. Mia madre stava tanto peggio che Peggotty, entrando col vassoio del té e il lume, capì alla prima occhiata come andavano le cose - la signorina Betsey se ne sarebbe già accorta anche lei se ci fosse stata luce a sufficienza - e la accompagnò in fretta e furia nella sua camera al primo piano; dopodiché spedì immediatamente Cam Peggotty (un suo nipote che da qualche giorno stava nascosto in casa all'insaputa di mia madre per servir da messaggero in caso d'urgenza) a chiamar l'infermiera e il medico.

Quando quelle due potenze alleate, a pochi minuti di distanza l'una dall'altra fecero il loro ingresso in casa, rimasero discretamente stupite nel trovare una sconosciuta signora di impressionante aspetto che, seduta dinanzi al fuoco, col cappellino appeso al braccio sinistro, si ficcava dell'ovatta nelle orecchie. Peggotty non sapeva nulla di lei, mia madre non ne diceva nulla cosicché la sua presenza nel salotto appariva un vero mistero: il fatto poi ch'ella portasse in tasca una scorta di ovatta e se ne valesse per tapparsi in quel modo le orecchie, non diminuiva per nulla la solennità della sua presenza.

Il dottore, dopo esser salito in camera di mia madre ed esserne ridisceso con la convinzione, suppongo, di dover trascorrere alcune ore seduto a faccia a faccia con quella sconosciuta, si dispose a mostrarsi cortese e socievole. Era il più mansueto rappresentante del suo sesso, il più bonario degli ometti. Entrava e usciva da una camera rasentando i muri per occupar meno spazio. Camminava con la leggerezza dello Spettro nell'Amleto, ma più lentamente. Portava il capo reclinato sopra una spalla, un po' per chieder venia della propria persona, un po' per propiziarsi l'animo di tutte le altre.

Affermare che non avrebbe rivolto una cattiva parola a un cane non è nulla; egli non avrebbe rivolto una cattiva parola neppure a un cane idrofobo. Anzi, gliene avrebbe rivolta una gentile, o una metà o un frammento di parola gentile, perché parlava lentamente come camminava. No, mai e poi mai avrebbe parlato con un cane idrofobo in modo rude o sbrigativo, mai e poi mai, per nessuna ragione al mondo.

Il dottor Chillip guardando dolcemente mia zia, col capo reclinato sopra una spalla, le rivolse un piccolo inchino, si toccò leggermente l'orecchio sinistro e disse, alludendo all'ovatta.

"Una piccola irritazione locale, signora?"

"Che?" fece mia zia estraendo l'ovatta da un orecchio come se stappasse una bottiglia.

Il dottor Chillip - come egli disse poi a mia madre - rimase così impressionato da quella ruvidezza che fu lì lì per smarrire il suo sangue freddo. Ma ripeté con dolcezza:

"Una piccola irritazione locale, signora?"

"Sciocchezze!" rispose mia zia e, d'un sol colpo, si tappò nuovamente.

Dopo di ciò al dottor Chillip non rimase altro da fare che mettersi seduto a guardarla timidamente, mentre a sua volta mia zia sedeva fissando il fuoco, sino a che egli non venne richiamato di sopra. Dopo un quarto d'ora circa di assenza, ritornò.

"E allora?" gli chiese mia zia togliendosi l'ovatta dall'orecchio più vicino a lui.

"Allora, signora" rispose il dottor Chillip "noi stiamo... noi stiamo progredendo lentamente."

"Peu...eu... euh!" disse mia zia mettendo in questo suono tutto il disprezzo che poteva contenere. E tornò a tapparsi. Veramente, veramente - come il dottor Chillip disse poi a mia madre - egli era rimasto quasi offeso;

sì, parlando da un punto di vista puramente professionale, egli era rimasto quasi offeso. Pure, sedette e rimase ancora a guardare la signorina Betsey per un paio d'ore, mentre ella fissava il fuoco; sino a che non fu nuovamente chiamato di sopra. Dopo un'altra breve assenza, ritornò.

"E allora?" gli chiese mia zia levandosi nuovamente l'ovatta dall'orecchio più vicino a lui.

"E allora, signora" rispose il dottor Chillip "noi stiamo... noi stiamo progredendo lentamente, signora."

"Pua... aa...ah!" fece mia zia. Il dottor Chillip non poté assolutamente resistere a un simile ringhio che, come ebbe più tardi a raccontare, era stato emesso certamente col proposito di togliergli ogni coraggio. Preferì dunque andarsene a seder sulla scala, al buio e in piena corrente d'aria, in attesa d'esser nuovamente chiamato.

Ma il mite dottor Chillip non era capace di serbar rancore in una simile occasione (e in nessun'altra). Entrò di striscio nel salottino, non appena gli fu possibile, e disse a mia zia con la sua voce più dolce: "Ed ora son felice, signora, di presentarvi le mie congratulazioni." "A che proposito?" chiese mia zia seccamente.

Il dottor Chillip rimase di nuovo sconcerato dal tono di estrema severità adottato da mia zia: per raddolcirla un poco, le rivolse un piccolo inchino e un piccolo sorriso.

"Dio lo benedica, codest'uomo! Che sta facendo ora?" gridò mia zia con impazienza. "Perché non parla?"

"Calma, calma, mia cara signora" fece il dottor Chillip coi suoi più dolci accenti. "Non c'è più alcun motivo di inquietudi-

ne, ormai. Calma!". È sempre stato considerato miracoloso il fatto che mia zia non abbia scrollato vigorosamente il dottor Chillip per fargli sputare quel che aveva da dire: ella si limitò a scrollare il proprio capo fissando il dottore in un modo che gli gelò il sangue.

"Dunque, signora" riprese il dottor Chillip non appena ebbe ritrovato un di coraggio "son felice di presentarvi mie congratulazioni. Tutto è finito, Signora, e finito bene."

Durante i cinque o sei minuti che il dottor Chillip dedicò al suo discorsetto, la zia non gli tolse mai gli occhi di dosso.

"Come sta lei?" Chiese poi mia zia incrociando le braccia sul petto (e il capellino



le pendeva sempre dal braccio sinistro).

"Ecco, signora, io spero che tra po' starà, proprio bene" rispose il dottor Chillip. "Bene, si capisce, quanto è possibile a una giovane madre in circostanze famigliari così tristi. Potete salire a vederla, adesso, signora. Questo le farà certamente piacere."

"E lei? Come sta lei?" chiese mia zia impetuosamente.

Il dottor Chillip chinò ancor più la testa sopra una spalla e guardò mia zia con fare di un amabile uccellino.

"La bambina" disse mia zia. "Come sta la bambina?"

"Signora" rispose il dottor Chillip. "Io credevo che già lo sapeste. È un maschietto." Mia zia non disse verbo. Prese il capellino pei nastri, a guisa di una fionda se ne valse per colpire violentemente il capo del dottor Chillip, se lo ficcò tutto ammaccato in testa, uscì, e non fece mai più ritorno. Scomparve come una fata indispettita, o come uno di quegli esseri soprannaturali che, secondo la credenza popolare, io ero destinato a vedere: e mai più, mai più fece ritorno. *Charles Dickens: Davide Copperfield 1850.* ■

## Assicurazione Assomedico per iscritti ACP

È in vigore una nuova convenzione assicurativa appositamente studiata dalla fondazione Assomedico per i medici. Di quest'assicurazione diamo l'ammontare del premio da versare alla prima annualità e quello relativo alle successive che è così stabilito per il Medico r-ediatra.

Volendo estendere la polizza alla tutela legale alla tabella si deve applicare un aumento pari a Lit. 120.000 per annualità intera più Lit. 21.000 per il premio iniziale.

Massimale	Annual. intera	Importo iniziale
1 miliardo	281.000	48.000
3 miliardi	472.000	80.000
4 miliardi	560.000	95.000

Per adesioni/informazioni chiamare Assomedico, tel. 06/4404644 06/40500900 o inviare un fax allo 06/4423895 06/40500645 via De Rossi n. 12, 00161 Roma. Sede legale via Togliatti n. 1651, 00155 Roma.



# Progetto adozione sociale a Napoli. Parte un progetto d'intervento

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 20-21

Paolo Siani

Circa la metà dei bambini che nascono al sud con un genitore senza titolo di studio non riuscirà a cambiare, da grande, il proprio stato sociale. Questo è uno dei dati utilizzati dal Ministero della solidarietà sociale per ripartire in tre anni i 900 miliardi destinati per la promozione dei diritti dell'infanzia. Alla Campania sono stati assegnati per il 1997, 11 miliardi di cui 5 per la sola città di Napoli; per il 1998 alla regione andranno 31 miliardi e 15 a Napoli. È ormai ben noto ai pediatri che la povertà e la bassa scolarità materna possono influire non solo sulla qualità della vita, ma anche sullo stato di salute della popolazione. Questi bambini infatti si ammalano di più e sono quasi sempre meno vaccinati rispetto ai loro coetanei non a rischio. È altrettanto noto, inoltre, che le famiglie a rischio psicosociale esprimono i propri bisogni di salute con una domanda fatta soprattutto di urgenze e di ricoveri multipli. Partendo da queste premesse l'Assessorato alla Dignità del Comune di Napoli e l'ACP Campania, dopo aver sperimentato con successo per 6 mesi nel solo distretto di Secondigliano, un progetto di identificazione precoce (alla nascita) e di presa in carico di queste famiglie a rischio sociale, ha deciso, in collaborazione con l'ASL Napoli 1 e con la FIMMG, di investire risorse economiche ed energie su questa fascia di popolazione. I bambini che a Napoli vivono in famiglie povere sono 3.380 e 6.215 hanno la mamma che non ha un titolo di studio. Pertanto è stato messo a punto un progetto integrato denominato "adozione sociale-punti nascita" che interesserà tutti i distretti sanitari della città di Napoli e che vedrà impegnati insieme i servizi sanitari della ASL e quelli sociali del Comune.

Il progetto è finanziato direttamente dall'Assessorato alla dignità del Comune, che con una specifica delibera ha destinato 136.000.000 alla ASL Napoli 1 per 6 mesi, per l'attivazione di tutte le fasi del progetto. Il progetto prevede tre fasi di attuazione. La prima riguarda la segnalazione al Distretto delle donne in gravidanza da parte del medico di famiglia che percepisce un rimborso per ogni scheda compilata. La seconda fase vede coinvolti tutti i punti nascita della città che segnaleranno direttamente all'unità materno infantile di residenza i nuovi nati. Ricevute le schede verranno istituiti i registri delle donne in gravidanza e dei neonati a rischio sanitario e/o a rischio sociale e saranno attivati programmi specifici di intervento sulla popolazione a rischio sociale che prevedono sostanzialmente visite domiciliari da parte delle assistenti sociali del Comune, offerta attiva di tutte le prestazioni sanitarie, iscrizione precoce con il pediatra di base e tutti gli interventi sul versante sociale che scaturiranno dalla discussione dei singoli casi problematici. Le schede, denominate schede di flusso, contengono sia fattori di rischio sanitario (*per le gravidanze*: consanguineità, malattie ereditarie, 2 o più aborti, precedenti nati prematuri e/o di basso peso, nati morti, malformati, gestosi, presenza di malattie in gravidanza, anomalie del tratto genitale e/o dei parti precedenti, uso di stupefacenti, di alcool o fumo di più di 20 sigarette al dì; *per il neonato*: il tipo di parto, l'evoluzione dei fenomeni neonatali, il tipo di allattamento alla dimissione) sia indicatori per la rilevazione del rischio sociale (istruzione materna inf. alla 5ª elementare, età materna inferiore a 20 anni, genitori con malattie croniche o invalidanti detenuti o agli arresti domiciliari, abitazione precaria con indice di affollamento <0.5). Anche per questa seconda fase del progetto il Comune finanzia gli operatori che svolgeranno queste attività fuori dell'orario di servizio istituzionale.

La terza fase, infine che è la più importante e la più difficile da programmare, vede impegnati tutti gli operatori sociali e sanitari coinvolti nelle riunioni di area (che si svolgeranno una volta

al mese), in cui si discute, sulla base delle notizie rilevate dalle schede e di quelle fornite dall'assistente sociale che ha espletato la visita domiciliare, dei singoli casi e si decideranno gli interventi necessari per quella famiglia avvalendosi delle strutture e delle competenze del Comune, della ASL, ma anche del Provveditorato agli studi e del Tribunale per i minorenni con cui saranno attivati specifici rapporti preferenziali e dinamici. Tale progetto di intervento ha la peculiarità di mettere in rete i servizi sanitari della ASL e i servizi sociali del Comune, ma la vera novità sta nel fatto che il Comune, riappropriandosi della funzione di fornire linee di indirizzo ai Direttori generali di ciascuna ASL, decide di finanziare alcuni servizi sanitari e di orientarli alla rilevazione del rischio sociale e alla presa in carico delle famiglie multiproblematiche. In futuro potrebbero essere



investiti su un simile progetto i ben più cospicui fondi della legge 285 ma, soprattutto, questo tipo di intervento potrebbe rappresentare un "modello" per identificare quelle famiglie veramente disagiate alle quali offrire l'assegno del minimo vitale e con le quali stringere un patto di collaborazione che potrebbe prevedere l'assegnazione del contributo economico soltanto se la famiglia si impegna a portare il bambino al distretto sanitario per le vaccinazioni, per i bilanci di salute ecc... A Napoli si iniziò a parlare in modo "scientifico" di rischio sociale e a Napoli si inizia a sperimentare a livello istituzionale un progetto di intervento, ma questa volta non ci sono solo i pediatri, ma anche il Comune di una delle città più grandi d'Italia, la più grande Azienda Sanitaria d'Europa e una legge del governo che consente per la prima volta di investire cospicue risorse e dare così delle opportunità a questa fascia di popolazione partendo proprio dai bambini. Il lievito di tutto ciò è stata, ed è, l'ACP. ■

## 7° CONGRESSO NAZIONALE DEL GRUPPO DI STUDIO OSPEDALIERO SIP

*Auditorium del Massimo,  
Roma EUR 21-23 gennaio 1999*

**giovedì, 21 gennaio 1999**

### Tutela sanitaria e sociale dell'infanzia

*Perletti, Oleari, Baronciani, Dipietro*

### Carenze dell'assistenza ospedaliera del mezzogiorno d'Italia

*Biasini, La Gamba, D'Andrea,  
Marchetti, Paolucci, Pession*

### Il sud del mondo: neonatologia e pediatria

*Bonati, Tognoni, Assimodi, Cattaneo,  
Matera, Marcelletti, Caccamo*

**venerdì, 22 gennaio 1999**

### I trapianti d'organo: le carenze delle regioni del sud

*Biasini, Sereni, Torre, Paolucci*

**sabato, 23 gennaio 1999**

### L'allattamento al seno

*Davanzo, Federici, Caloccia*

### Il finanziamento a prestazione:

**nuovi modelli organizzativi e qualità**

*Taroni, Perletti, Langiano, Gargantini, Longhi*

**Segreteria organizzativa:** ACS 6 OST via Nitti 15 00191 Roma

Tel 06 329 5804 fax 06 329 961 email: acsit@pobox.informak.it

# Proposta per la costituzione di una rete nazionale di pediatri sentinella

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 22-23

Gruppo di ricerca ACP nell'area delle cure primarie del bambino

## Premessa

Esistono vari esempi di reti sentinella in Pediatria nei paesi europei ed extraeuropei come ben documentato dal lavoro di revisione bibliografica dal 1990 al 1997 di Assael e collaboratori (*Medico e Bambino* 1997;7:27-30). Nel 1998 è stato inoltre pubblicato l'undicesimo rapporto annuale della "British Paediatric Surveillance Unit" e gli atti del convegno di Hannover delle reti sentinella europee (*J. Epidemiol Community Health* 1998;52 (suppl.1) 28-88). In particolare nel Regno Unito, in Francia, in Germania ed in Svizzera esistono sistemi che si sono tradotti in vari studi, per lo più finalizzati alla sorveglianza nei confronti di malattie infettive.

Le caratteristiche delle reti sono diverse sia per il numero che per le caratteristiche dei partecipanti (medici di medicina generale e/o pediatri), sia per rappresentatività rispetto alla popolazione di riferimento. Quest'ultimo problema è ovviamente fondamentale per gli studi epidemiologici e varie soluzioni sono state prese in considerazione (*J. Epidemiol Community Health* 1998;52 (suppl. 1) 13-19) nei vari studi. Un problema cruciale è inoltre rappresentato dalla compliance dei componenti la rete, che si dimostra problematica nel tempo e difficilmente valutabile in base alle caratteristiche del medico. In Italia non risulta pubblicato alcun studio, anche se si sono attivate due reti in Pediatria e due in Medicina Generale (SIMG e Cooperative).

## La realtà italiana

Esistono due reti che hanno cominciato a lavorare in Italia:

1) PEDIATRI SENTINELLA, COORDINATA DAL GRUPPO MILANESE (*referente Prof. B. Assael*)

Ha cominciato a lavorare nel 1996 e vi

hanno aderito 85 pediatri, di questi hanno effettivamente partecipato 40 (30 al Nord, 1 al Centro, 9 al Sud). L'obiettivo dello studio era di valutare l'incidenza della varicella e le sue complicanze, nonché l'impatto sociale della malattia. Questi pediatri comunicavano col Centro principalmente via fax, solo tre erano informatizzati. Questo lavoro è stato descritto su *Medico e Bambino*, settembre 1997.

## 2) RETE PEDIANET

Ha cominciato nel 1997 sempre sulla varicella e si è occupata anche di reazioni avverse a farmaci. I pediatri partecipanti sono 102 (68 al Nord, 27 al Centro, 7 al Sud) forniti dello stesso software (Junior Bit) e di collegamenti via modem con un Server centrale. Questa rete fa parte di una società (SO. SE. PE.) che quindi si propone come interlocutore "profit".

Esistono inoltre all'interno dell'ACP altre risorse, non create ad hoc per sistemi di pediatri sentinella, ma di pediatri collegati per via telematica, come la rete redazionale di *Quaderni acp* e la rete intranet dell'ACP Palermo. Queste esperienze possono essere utilizzate in fase di progettazione della nostra proposta.

## La proposta

All'interno del gruppo di ricerca ACP sulle cure primarie l'ipotesi di costituire una rete permanente di pediatri sentinella attiva su tutto il territorio nazionale è stata discussa a lungo. La realizzazione di una rete siffatta, qualora sufficientemente rappresentativa del territorio nazionale e degli utenti della pediatria di famiglia, costituirebbe uno strumento molto importante per la valutazione, il monitoraggio e lo studio di problemi connessi allo

stato di salute dei bambini e all'utilizzazione dei servizi sanitari. È sembrato ai più che la funzione finora prevalente nelle reti di sorveglianza - cioè lo studio di incidenza e di complicità di malattie infettive, segnalazioni di reazioni avverse a farmaci - configurasse già un obiettivo di rilievo, ma forse non tale da giustificare il grosso impegno richiesto per la costituzione e il mantenimento della rete. Si è pensato quindi che l'obiettivo potesse essere allargato alla osservazione sistematica prospettica di alcuni circoscritti fenomeni relativi ad una coorte di nuovi nati, per esempio tutti i nuovi nati di un anno per ciascun pediatra.

Questo consentirebbe di quantificare con assoluta precisione su un campione rappresentativo aspetti di salute di rilievo quali: l'allattamento al seno e la nutrizione nel primo anno di vita, lo stato vaccinale, gli eventi critici quali ricoveri e patologie gravi, problematiche di area "grigia" quali i disturbi del comportamento nel primo anno di vita. È chiaro che più si allargano gli obiettivi più il lavoro da

fare diventa complesso. Non tanto per i pediatri partecipanti, cui in realtà sarebbe semplicemente richiesto di trasmettere dati che dovrebbero far parte delle informazioni da essi normalmente raccolte, quanto per "l'intelligence" centrale deputata all'input e alla elaborazione dei dati. D'altra parte le esperienze già fatte in particolare all'estero, hanno dimostrato che tanto più i partecipanti alla rete sentono l'importanza delle informazioni raccolte e l'utilità della loro analisi, quanto più sono disponibili a fornire dati di qualità mantenendo questa viva nel tempo.

**Il primo passo è rappresentato dalla verifica di quanti sono disponibili ad assumersi oneri ed onori del progetto.** Se riusciremo a raccogliere un numero sufficiente di adesioni (probabilmente il numero minimo sta fra 400 e 500 pediatri) si potranno ricercare le risorse per consentire la costituzione di un centro operativo in grado di ricevere, elaborare le informazioni e restituirle ai partecipanti. Per i partecipanti vi sarebbero delle ricadute non solo sul piano culturale-scientifico (infor-

mazioni di ritorno, contributo ad informazioni di rilievo sullo stato di salute del bambino) ma anche di altro genere quali ad esempio crediti formativi e incentivi come stabilito dall'attuale convenzione pediatrica (art. 51) comprendenti anche la dotazione di strumenti telematici.

Ciò che chiediamo ai lettori è di manifestare il proprio interesse e adesione compilando il modulo allegato entro il 30/01/1999

I requisiti minimi richiesti sono:

- Descrizione attuale della propria popolazione di assistiti (fasce di età, nati nell'ultimo anno, aggiornamento ogni 12 mesi dei propri assistiti).
- Disporre almeno di un fax con impegno entro fine 1999 di dotarsi di collegamento a Internet. L'obiettivo è infatti la costituzione di una rete telematica.
- Disponibilità a contatti prestabiliti (almeno una volta all'anno) ed all'invio dei dati alle scadenze fissate, in base allo studio in corso.
- Impegno minimo della durata di un anno. ■

## Modulo per l'adesione alla rete dei pediatri sentinella

Da compilare in linea direttamente sul web all'URL <http://www.acp.it>

Oppure inviare a: Gruppo di Ricerca ACP c/o Michele Gangemi via Carlo Ederle 36, 37126 Verona - fax 045913988

Cognome .....	Nome .....
Sesso <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> F	Indirizzo .....
Numero di fax ed eventuali fasce orarie di accensione (specificare se non è in automatico) .....	
Anni di convenzione pediatrica	Numero di assistiti .....
<5    5-10    11-20    >20	
<input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/>	Numero di assistiti <1 anno .....
Città o Paese dove viene svolta l'attività di pediatra .....	Eventuale gruppo locale di riferimento .....
Partecipi già ad una rete di pediatri sentinella? (se sì, specificare quale)    (sì) (no) .....	
Usi software per la gestione dell'ambulatorio? (se sì, specificare quale)    (sì) (no) .....	
Hai un indirizzo di posta elettronica? (se sì, trascrivilo)    (sì) (no) .....	

ASSOCIAZIONE CULTURALE PEDIATRI

**INCONTRO NAZIONALE  
DEI DIPARTIMENTI  
MATERNO-INFANTILI**

Todi, Sabato 10 aprile 1999

*I Dipartimenti materno-infantili sono stati realizzati in un numero oramai non piccolo di sedi. I problemi che si pongono quotidianamente ai dirigenti meritano di essere affrontati non più singolarmente ma con la conoscenza di quanto avviene nel più vasto campo nazionale. Questo incontro vuole essere una prima presa di contatto fra i dirigenti estesa ovviamente a chi è interessato al problema.*

**I PROBLEMI**

ore 09.00 Introduzione (C. Vannini, Perugia)

- I bisogni di assistenza ed i modelli organizzativi possibili per affrontarli (G. Tamburlini, Trieste)

- Un rapporto difficile: Dipartimento M.I. e distretti (M. Farneti, Cesena)

- L'attribuzione del Budget: al Dipartimento o al Distretto? (G. Ferretti, Roma)

- La metodologia di lavoro: operare per progetti (P. Ghiotti, Torino)

**LE SOLUZIONI DATE AI PROBLEMI**

ore 14.30 Commenti al come, nelle varie sedi, sono stati affrontati i Problemi di cui sopra.

- La Basilicata (N. D'Andrea)

- Il Lazio (M.E. Trillò)

- Il Piemonte (A. Ravaglia)

- La Romagna (A. Alberti)

- L'Umbria (C. Vannini)

- Altre esperienze

**LE PROPOSTE**

- La formazione dei dirigenti

e del personale (Gruppo di lavoro ACP)

- Un'associazione dei D.M.I. (C. Vannini)

- Conclusioni (G.C. Biasini, Cesena)

Informazioni:

Dr. Carlo Vannini tel 075/88 58 254/252, oppure ritagliare e spedire la sottostante scheda al Dr. Carlo Vannini Ospedale Todi - Marsciano (PG).

Sono interessato ad avere informazioni sul convegno "Incontro Nazionale dei D.M.I."

Cognome .....

Nome .....

Indirizzo .....

Tel. ....

## Bambini sani (non extracomunitari)

Bambini Sani, supplemento di "Io e il mio bambino", rivista che si fregia di illustri collaboratori, a pag. 19 del numero 175 di settembre 1998 scrive: "alcuni bambini possono avere difficoltà ad accettare l'inserimento nella scuola, in particolare se si ritrovano di colpo in un ambiente sociale molto diverso da quello familiare, per esempio per la presenza di bambini extracomunitari". All'autore (Maria Pia Quaglia) i complimenti. All'editore un suggerimento: non più *bambini sani* ma *bambini sani (non extracomunitari)*; non foss'altro perché l'individuazione precisa del target agevola la raccolta pubblicitaria.

## Signore, cambiamo la ricetta?

La sostituibilità di un farmaco ricettato da un medico con uno equipollente da parte del farmacista ha provocato un piccolo vespaio. La Federfarma (farmacie) all'inizio è molto prudente, la Farindustria (industrie) parla di *provvedimento poco meditato*, la FNOM di *esproprio inaccettabile* e accusa i farmacisti di avere accettato per *comodità commerciale*, la FIMMG parla di *sperperi deontologicamente inaccettabili*. Le regioni tacciono benché sia oramai chiaro, lo ha detto chiaramente l'Assessore veneto Braghetti, che l'idea è stata loro, il ministero fa lo stesso. Alla fine la Federfarma sbotta "se le prerogative dei medici non si toccano paghino anche loro una quota del buco di spesa farmaceutica del 1998". Dice sempre la Federfarma "perché mai un medico che risparmia viene premiato economicamente e se sfonda, la spesa la pagano gli altri?". Intanto vengano chiarite le ragioni dei medici della FIMMG: farmaci analoghi differiscono per gli eccipienti (un po' debole), gli anziani si affezionano allo stesso farmaco (un po' patetico), la conoscenza del produttore è essenziale per scegliere un farmaco (un po' sospetto).

Federfarma chiede che la CUF emetta un elenco dei farmaci non sostituibili. I medici

che il ricettante definisca in ricetta la sostituibilità o meno del farmaco.

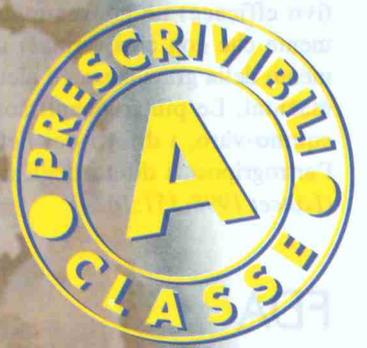
## L'aziendalizzazione! Dov'è?

A cinque anni dal DL 502 che si proponeva di aziendalizzare la sanità, secondo dati dell'Agencia dei servizi sanitari, solo il 30% delle strutture ha introdotto il sistema del budget. Hanno un regolamento della struttura budgetaria solo il 45% delle Aziende che lo hanno introdotto: in questi casi il budget è solo una finzione contabile. Settantatré delle ottantacinque aziende che hanno messo a punto il sistema mettono a disposizione i report. Le regioni più avanzate sono il Veneto e l'Emilia-Romagna; in buona posizione sono la Toscana, le Marche, l'Umbria, la Basilicata; quelle più arretrate sono al Sud-Isole dove il sistema è stato messo a punto nell'11% delle Aziende, ma nessuna lo ha in Calabria, in Sardegna, Abruzzo, Molise (Sole-24 ore-Sanità 1998;2:2). Solo la metà delle Aziende che si sono date il Budget ha poi il sistema di Budget in concomitanza al nuovo sistema di contabilità generale economico-finanziaria di tipo analitico; in questo ambito le AUSL sono state molto più brave delle AO. Solo 59 Aziende su 85 hanno corretto il bilancio preventivo sulla base del programma di Budget e 13 Aziende con Budget non hanno messo in piedi un servizio di controllo di gestione ed il nucleo di valutazione! Il controllo di gestione, infatti, è essenziale perché, collegato con il nucleo di valutazione, induca a passare dai numeri ai fatti ed alle azioni di correzione. Come si è accennato più sopra 12 Aziende su 85 con il sistema a regime non hanno iniziato il reporting che è esso stesso un metodo che consente (ai volenterosi) un autocontrollo dell'economicità delle loro attività per i medici clinici e comunitari. Senza un sistema d'informatizzazione aziendale comunque anche il sistema del Budget è destinato a produrre poco perché non consente di ottenere concrete e tempestive informazioni gestionali attraverso indicatori di economia rispettivamente di Risorse e di Efficacia. I primi misurano i fattori operativi utilizzati (personale, attrezzature, tecnologie ecc.) i secondi esprimono il rapporto fra esiti sanitari ottenuti e prestazioni effettuate.

S O L U Z I O N I P E R A E R O S O L

# Lunibron-A<sup>®</sup>

Flunisolide



Depositato presso il Ministero della Sanità in data 28/10/1997

# Broncovaleas

Salbutamolo

**VALEAS**

## BRASILE

### Fetopatie da misoprostol

Il misoprostol è usato come abortivo in Brasile ed in molti paesi dell'America Latina dove l'aborto è illegale. Poichè il farmaco è un modesto abortivo (in verità una ricerca comparsa sul *NEJM* 1998;338:1241 proverebbe che è un abortivo efficace) ne conseguono più facilmente che con altri farmaci il proseguimento della gravidanza ed alcune malformazioni. Le più frequenti sono il piede equino-varo, i difetti dei nervi cranici, l'artrogriposi, i difetti degli arti inferiori (*Lancet* 1998;351:1624)

## FDA

### Farmaci orfani per i bambini

Per molti farmaci in commercio per gli adulti non esistono sperimentazioni per i bambini. La FDA ha fatto svolgere una ricerca ed ha redatto un elenco dei farmaci per i quali l'esistenza di dati pediatrici sarebbe molto utile

## U.K.

### Fibrosi cistica e salmonella typhi

Un gruppo di ricercatori di Bristol e Cambridge ha dimostrato in vitro che la delezione della fenilalanina in posizione 508 (Delta 508) nel regolatore della conduttanza transmembranale (CFTR) nei fibrocistici protegge gli eterozigoti dalla infezione con salmonella typhi. Le cellule con il difetto del CFTR sono state invase dal germe in maniera molto minore di quelle che contenevano il fattore giusto; non c'era invece differenza nella resistenza all'assalto della salmonella typhimurium (*Nature* 1998;393:79). Questo può essere il motivo per la persistenza di questo disastroso allele nella storia delle popolazioni.

## BRASILE

### Un bonus per ogni caso di TBC e altro

Il ministero della sanità brasiliano pagherà un bonus di 80 dollari per ogni caso di TBC diagnosticata nei centri di salute. Il bonus andrà al centro diagnosticante. Inoltre per ogni caso il centro di salute avrà un contributo mensile se il malato continuerà il trattamento. Al momento infatti, in Brasile, solo l'80% delle diagnosi è seguita dalla cura e sono diagnosticati solo 85.000 casi contro gli attesi 130.000.

Un altro progetto prevede la vaccinazione antimorbillo delle donne fra 15 e 45 anni e delle non vaccinate subito dopo il parto per prevenire la trasmissione verticale della malattia (*Lancet* 1998;352:1454).

## U.E.

### Garanzia CE per i dispositivi medici

La marcatura CE sarà necessaria anche per i dispositivi medici (dalla siringa, agli spacer, agli aerosolizzatori, alle protesi, ai divaricatori, alle apparecchiature ospedaliere) a datare dal 15 giugno 1998. CE è una specie di passaporto europeo per la libera circolazione dei prodotti nella comunità. È lo stesso marchio che garantisce, i pediatri dovrebbero saperlo, la serietà costruttiva e la sicurezza dei giocattoli. È quindi un marchio di sicurezza che trasferisce la responsabilità di eventuali difetti costruttivi decisamente sul costruttore e non - come in passato è talora successo - sul medico.



## IRLANDA E SPAGNA

### Prima ed ultima

*The Lancet* ci informa (1998;352:795 e 887) che, mentre in Irlanda si sta assistendo al boom delle nascite (per il boom economico?), la Spagna rappresenta il fanalino di coda europeo per il numero di bebè (tasso di natalità= 1.16); le spagnole hanno oggi il primo figlio tra 30 e 39 anni, mentre nel 1975 lo avevano a 28.

## HONK KONG

### Altra prova che la pubblicità favorisce il fumo

Una ulteriore smentita alla innocuità della propaganda del tabacco è venuta da una ricerca condotta nelle scuole secondarie di Hong-Kong su 6.300 ragazzi, maschi e femmine di 13-14 e 15 anni.

La ricerca ha dimostrato chiaramente che esiste una forte associazione fra l'inizio dell'abitudine a fumare e la pubblicità delle ditte che producono tabacco; altre forme di sponsorship e tipi di promozione delle stesse ditte hanno lo stesso effetto.

Tutti questi fattori hanno dimostrato, separatamente ed insieme, di avere una significativa influenza sull'inizio del fumo da parte dei ragazzi (*Am J Prev Med* 1998;14:217).

## USA

### Industrie, Università e donazioni

Il 45% degli Istituti Universitari di medicina degli USA riceve usualmente finanziamenti o donazioni da industrie private. Il 15% dei finanziamenti è in denaro, un altro 11% è finanziamento per viaggi, ancora l'11% è in denaro ed il 24% circa è in biomateriali. Come si aspettano, le industrie, che i ricercatori universitari

ricambino i beneficiari? Si aspettano almeno due cose: ringraziamenti nelle pubblicazioni, o possibilità di "controllo" dei risultati prima delle pubblicazioni (*JAMA 1998;279:995*).

Nel pubblicare la notizia *JAMA* nello stesso numero (*pag. 1031*) fa seguire un commento editoriale sulla necessità che si valuti attentamente e correttamente, e senza scappatoie, la finalità delle donazioni da parte delle ditte; particolare attenzione dovrebbe essere attribuita ai conflitti di interesse di tutta la famiglia di chi opera nelle università.

## PAESI IN VIA DI SVILUPPO

### Internet e satellitare

Il numero di *The Lancet* del 3 ottobre 1998 offre spunti estremamente interessanti sullo sviluppo della rete telematica in funzione delle esigenze dei paesi in via di sviluppo. L'editoriale del numero è dedicato (con la consueta competenza sviluppata dal comitato editoriale sull'argomento) ai pericoli e alle possibilità della medicina elettronica, ma gli argomenti più interessanti sono trattati nel supplemento. L'articolo *Health information in the developing world* informa con puntualità e chiarezza sugli sviluppi possibili grazie alle iniziative di alcune Organizzazioni internazionali non profit (prima fra tutte: *Satellite*); il problema fondamentale dei paesi in via di sviluppo che li porta all'esclusione da qualsiasi iniziativa intranet di gemellaggio con strutture dei paesi ricchi è l'attuale stato della rete telefonica, assolutamente faticante e non in grado di reggere le attuali esigenze Net. *Satellite* sta avviando dei progetti intranet che utilizzano il satellitare per la connessione. La risposta è estremamente intelligente e accorta sul piano della valutazione costi/benefici. Attualmente, per fare un esempio, il kit che consente la connessione satellitare è in vendita nel mercato italiano a circa 1.200.000 lire italiane. Ma su internet il kit è disponibile a prezzi ben più economici (tra 400.000 e 600.000 lire). Il problema è il costo dell'abbonamento annuale che

attualmente, sempre nel mercato italiano, è di circa 1.200.000 lire per un'ora di connessione giornaliera (ma tenuto conto della velocità di connessione, un'ora corrisponde alla possibilità di scaricare informazioni anche 400 volte superiori a quelle consentite dalle attuali connessioni telefoniche, tralasciando la beffa dell'ISDN Telecom, che non può garantire, visto lo stato dell'attuale rete telefonica italiana, niente di più di un normale modem). *Satellite* ha risolto il problema: ha lanciato un proprio satellite e offrirà alle organizzazioni non profit il collegamento al proprio satellite in cambio di progetti intranet con i paesi in via di sviluppo; c'è materiale di riflessione per tutti, anche per l'ACP.

## KOSSOVO

### I pediatri e la strage

Il convegno della Società Internazionale di Pediatria riunito ad Amsterdam in agosto ha espresso la sua indignazione per quanto succede in Kosovo dove si assiste alla esclusione dalla vita civile di migliaia di bambini costretti a vivere fuori dalle case, nei campi e nelle montagne, separati dalle famiglie ed in condizioni di abbruttimento totale. La Società ha sollecitato la formazione di un gruppo di pediatri volontari per aiutare i pediatri del Kosovo (*Lancet 1998;352:1467*).

## IRLANDA

### Mine antiuomo

La International Campaign to Ban Landmines (ICBL) che combatte nel mondo contro le mine antiuomo ha tenuto a Dublino la sua riunione annuale nel settembre 1998.

L'associazione ha iniziato una ricognizione per controllare lo stato di applicazione del trattato del 1997 e pubblicherà un rapporto nella primavera del 1999 circa il processo di bonifica delle mine. L'associazione sarà collegata in questo con la PHR (Physician for human right) (*Lancet 1998;352:1468*).

## USA

### Morbillo finito?

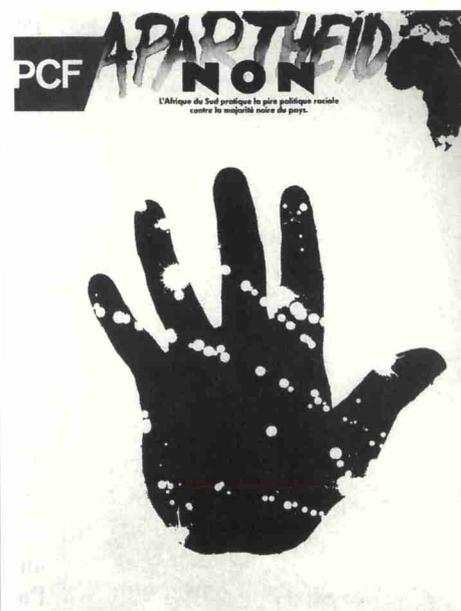
Nel 1993 sono occorsi in USA 312 casi di morbillo. Di questi solo 4 possono essere classificati come "indigeni". Pertanto gli USA possono dire che, per la prima volta nel 1993, è stata praticamente interrotta la trasmissione del morbillo da americano ad americano.

L'obiettivo "definitivo" d'interruzione indigena è stato fissato per il 1996 (*Pediatr Infect Dis J 1998;17:363*).

## UNICEF

### Gli ospedali amici dei bambini

All'inizio del '98 l'UNICEF ha pubblicato il "1997 Progress Report, Baby Friendly Hospital Initiative" che riferisce dei progressi circa l'attuazione dell'iniziativa nei vari paesi del mondo. Risulta che di 13.127 ospedali solo 117 sono stati insigniti dell'ambito riconoscimento: nessun reparto di maternità italiano risulta nella lista! Eppure ci sono ospedali italiani che nella carta intestata se ne fregiano: come sarà?





# Impegno di autoregolamentazione nei rapporti con l'industria

a cura di Giorgio Tamburlini

Presidente dell'Associazione Culturale Pediatri

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 28-32

*Una consultazione promossa tra soci ACP e lettori su un importante aspetto della vita professionale.*

## IL PERCORSO

Il comitato direttivo ACP del dicembre '97 aveva dato mandato ad un gruppo formato da Maurizio Bonati, Luisa Marolla e Giorgio Tamburlini di elaborare una proposta di "codice" di autoregolamentazione da proporre per l'ACP. Le motivazioni alla base di questa scelta sono sinteticamente illustrate nell'introduzione del testo. Una prima stesura è stata fatta circolare tra tutti i gruppi locali e gli appartenenti al comitato direttivo ed è stata successivamente modificata. La stesura presentata all'assemblea congressuale di Taormina ha inteso rappresentare la miglior sintesi del parere espresso dai gruppi. Parere che sostanzialmente si poteva riassumere in: parere favorevole da parte della gran maggioranza dei gruppi che avevano trasmesso il proprio parere (18 in tutto) ad un "codice" inteso soprattutto come "impegno" degli iscritti, senza controlli e senza sanzioni; perplessità manifestate da due gruppi locali sull'idea stessa e sull'utilità di una tale iniziativa. L'assemblea congressuale (si veda il resoconto che pubblichiamo) ha ulteriormente emendato in alcune parti il testo del documento e lo ha approvato come base di discussione e di consultazione tra tutti i soci (ogni deliberazione deve essere presa dall'Assemblea non essendo contemplato dallo statuto il ricorso a referendum). Lo scopo di questa consultazione è dunque quello di costituire occasione per un'ulteriore fase di informazione e discussione, nello spirito più genuino dell'iniziativa. I risultati della consultazione saranno esaminati dal CD che su questa base proporrà all'Assemblea 1999 un testo per l'approvazione definitiva (o nessun testo nel caso che il risultato della consultazione sia tale da far ritenere l'adozione dell'impegno non ancora matura).

## IL TESTO DEL DOCUMENTO

### Introduzione

VERSO L'INDIPENDENZA E LA TRASPARENZA:  
LE RAGIONI DI UNA PROPOSTA

L'attività professionale del pediatra è oggi pervasa dalle iniziative promozionali da parte dell'industria, in particolare dalle ditte che producono vaccini, farmaci e alimenti: sponsorizzazioni ai singoli, alle società scientifiche ed alle associazioni per corsi e congressi, arruolamento retribuito dei pediatri in progetti di ricerca proposti dall'industria, omaggi di oggetti più (testi, abbonamenti etc.) o meno (gadget vari) inerenti la professione. Tutto questo costituisce la norma in Italia nel campo dell'attività professionale del medico, e tuttavia ciò non significa che non siano ormai maturi i tempi perché anche da noi il rapporto tra professionisti e industria venga rivisto sulla base di principi di indipendenza e trasparenza.

Ciò è avvenuto o sta avvenendo in molti altri paesi ove cultura etica e deontologia professionale si sono venuti sviluppando di pari passo con lo sviluppo di una generale coscienza civile in tema di rapporti tra professionisti della salute, utenti e industria.

*L'etica professionale* è in questa materia una parola chiave in quanto è fuori discussione che l'attuale stato delle cose, per quanto riguarda i rapporti tra professionisti e industria, configura rischi di inquinamento del comportamento professionale, quando non aperte trasgressioni di norme, accordi e codici adottati in sede internazionale e nazionale. Abituamente il professionista italiano è *naïf* rispetto a questa tematica: l'atteggiamento

più comune è quello di coloro che ritengono di poter garantire la propria sostanziale indipendenza dalle sponsorizzazioni ricevute, come se non esistesse una ampia documentazione comprovante l'inevitabile influenza, anche indiretta, anche subliminale dell'attività promozionale svolta da parte dell'industria sul comportamento del medico. Questa realtà comincia ad essere percepita anche dall'utenza più avveduta

contribuendo alla attuale crisi nel rapporto fiduciario tra medico e paziente. Non vi è dubbio che l'adozione di principi di comportamento professionale che garantiscano sia l'utente individuale che quello collettivo (il SSN) da indebite influenze (e anche da spese improprie da parte dell'industria che poi è inevitabilmente la stessa utenza a pagare) oltre che a costituire cosa giusta, sarebbe un fatto apprezzato dall'utenza e

da valorizzare nell'ambito del SSN. Un ulteriore elemento a favore di un mutamento nei rapporti tra medico e industria è rappresentato dal fatto che l'attuale pratica, che vede una parte sostanziale delle spese di aggiornamento sostenute dall'industria farmaceutica, è chiaramente in contrasto con il principio che l'aggiornamento è parte integrante dell'attività professionale e deve quindi essere perseguito

## Il dibattito al X Congresso Nazionale ACP di Taormina

*Riportiamo una sintesi del dibattito tenutosi in una specifica sessione del Congresso ACP e proseguito poi in Assemblea.*

**Tamburlini** sottolinea il carattere propositivo e non vincolante dell'impegno, teso a far evolvere il rapporto con l'industria su binari di indipendenza, trasparenza ed eticità e non ad annullarlo, teso a far maturare una consapevolezza sul problema da parte dei pediatri tutti e non solo degli iscritti all'ACP, teso a far maturare il rapporto tra medici e utenti, attualmente messo in crisi anche dalla diffusa venalità che l'utenza attribuisce ai medici. L'impegno in ogni caso non può sostituirsi alla coscienza di ciascuno (ad esempio, molti iscritti che seguono da tempo comportamenti assai più restrittivi e non accettano alcun contributo da parte dell'industria, potranno evidentemente continuare a seguire questa linea) ma è un atto che viene in sostanza offerto all'utenza ed al resto dei medici e all'industria come contributo per l'evolversi di un rapporto, come accade in altri paesi per iniziativa dell'industria, delle società scientifiche e delle associazioni dei consumatori.

**Panizon** si dichiara favorevole ai principi generali enunciati ma sottolinea l'inopportunità dell'articolo 6.1 (nella formulazione originaria, l'art. 6.1 invitava i soci a non accettare sponsorizzazioni dalle ditte che violano i Codici internazionali, ndr) che potrebbe apparire come un atto ostile nei confronti delle case che producono lattini. Propone inoltre un emendamento al punto che riguarda la retribuzione dei singoli per attività di ricerca che vedrebbe come raccomandazione e non come vincolo.

**Bonati** porta dei dati da cui risulta l'enorme dispendio di risorse da parte dell'industria per attività di marketing e molti esempi di omaggi e regalie assolutamente improprie. Sottolinea che queste spese vengono poi in definitiva pagate dall'utenza e dal SSN. Crede dunque che, in generale, tutta questa materia debba essere profondamente rivista e che sia assolutamente matura un'iniziativa in questo senso.

Pur condividendo i principi di fondo, **Alberti** ed altri sostengono che la creazione di un codice potrebbe generare un centrismo che contrasta con la storia dell'ACP che è sempre stata caratterizzata dall'autonomia dei gruppi locali e che l'associazione non dovrebbe imporre regole così precisamente etiche né al singolo aderente né ai gruppi locali. Ritengono inoltre che l'utilità o la dannosità di uno strumento (in questo caso le risorse che le industrie mettono a disposizione) non sia determinata solo dalla natura dello strumento stesso ma dall'uso che se ne fa. Sottolinea come un possibile rischio sia legato alle difficoltà di controllare il processo una volta innescato, essendo difficile immaginare quali saranno gli strumenti di verifica e/o correzione del comportamento. Si rischia

quindi di ridurre questo lavoro ad una pura affermazione di principi già ampiamente espressi in numerosi documenti nazionali e internazionali. In conclusione si dichiarano contrari all'adozione di un codice deontologico mentre sono favorevoli a una sorta di carta di raccomandazioni per i gruppi. Ritengono inoltre importante un lavoro dal basso che favorisca la crescita di una nuova cultura pediatrica.

**Trillò** ed altri sostengono che la versione attuale dell'impegno è blanda, lascia aperte molte possibilità e quindi è insufficiente a garantire un vero cambiamento nei comportamenti: a suo parere i pediatri non dovrebbero accettare mai sponsorizzazioni e dovrebbero risolvere il problema dell'aggiornamento attraverso i canali sindacali e politici.

**Biasini** è d'accordo sull'iniziativa ma mette in luce la difficoltà a realizzare l'art 6.1, in quanto solo per alcune aziende, soprattutto quelle a carattere multinazionale, si dispone di documentazione relativa alle infrazioni ai codici, rischiando quindi di operare una discriminazione tra aziende. Quindi propone la modifica dell'articolo 6.1 nonché dell'introduzione al punto uno dei "principi informativi". Alcuni soci si dichiarano in linea di principio favorevoli ma lamentano che il tempo avuto a disposizione per meditare sia stato poco, chiedono dunque più tempo per discuterne.

**Panizon** propone una sorta di referendum.

**Siracusano** fa notare che su altre questioni quali ad esempio il documento sui servizi non si è sentita la necessità di prendere tempo, invita quindi i soci a individuare le vere difficoltà che sono quelle di rinunciare a benefici quantificabili. Sottolinea che una tale iniziativa avrebbe un sicuro e utile impatto sull'opinione che gli utenti hanno dei pediatri.

**Fusco** ritiene che i gruppi locali siano stati sufficientemente coinvolti ed abbiano avuto il tempo di riflettere ed esprimere pareri. Personalmente si dichiara d'accordo con l'attuale formulazione con gli ultimi emendamenti proposti.

**Tamburlini** propone che il testo emendato sia approvato dall'Assemblea come base di discussione e che sia avviata tramite *Quaderni acp* una consultazione (ogni deliberazione deve essere presa dall'Assemblea non essendo contemplato dallo statuto il ricorso a referendum) che costituisca dunque anche occasione per un'ulteriore fase di informazione e discussione, nello spirito più genuino dell'iniziativa. I risultati della consultazione saranno esaminati dal CD che su questa base proporrà all'Assemblea 1999 un testo per l'approvazione definitiva (o nessun testo nel caso che il risultato della consultazione sia tale da far ritenere l'adozione dell'impegno non ancora matura).

*L'Assemblea approva a larghissima maggioranza.*

in base alle esigenze proprie o del servizio cui si appartiene, in modo indipendente da interessi di terzi o di mercato.

Per questi motivi, esposti sinteticamente, l'Associazione Culturale Pediatri ha inteso proporre ai propri associati un impegno di autoregolamentazione dei rapporti con l'industria.

PROMUOVERE UNA EVOLUZIONE  
NEL RAPPORTO TRA MEDICI E INDUSTRIA  
ED UN UTILIZZO PIÙ APPROPRIATO  
DELLE RISORSE DI ENTRAMBI

L'adozione di un codice di comportamento ha un doppio obiettivo: da una parte è quello di offrire una *garanzia di qualità* a tutela dell'utente, del medico stesso e dei suoi colleghi, e del servizio sanitario; dall'altro quello di promuovere una collaborazione con l'industria che possa elevarsi di tono mirando a *obiettivi di maggiore utilità e rilevanza*, sia in campo assistenziale, che nel campo della formazione e della ricerca. In particolare, per queste due ultime aree, risorse consistenti potrebbero essere recuperate dai budget cospicui a disposizione dell'industria per l'attività promozionale, e devolute a favore di progetti più ambiziosi, correlati con i bisogni di formazione e ricerca reali, controllati nella qualità. Con beneficio, alla fine, comune.

Naturalmente ci si rende conto che un tale processo di evoluzione richiede tempo. Proprio perché la proposta dell'ACP per i propri soci intende coniugare l'affermazione chiara di principi sui quali non vi possono essere compromessi - appunto, l'indipendenza e la trasparenza dell'operare del medico - con modalità che tengano conto che l'obiettivo ultimo dell'impegno di autoregolamentazione non è certo la censura né la sanzione ma l'evoluzione dei comportamenti. Ciò implica una esplicita rinuncia a provvedimenti sanzionatori a favore di un'opera di informazione e comunicazione agli associati e all'industria. E questo sia in fase di avvio e pubblicizzazione "dell'impegno", sia in caso di eventuali comportamenti non in armonia con i suoi contenuti. L'ACP si impegna a monitorare e valutare gli effetti del-

l'adozione dell'impegno, a darne puntuale comunicazione ai soci e alla industria e a rivedere eventualmente la materia nel giro di due anni.

AMBITI DI APPLICAZIONE DELL'IMPEGNO  
DI AUTOREGOLAMENTAZIONE

Gli ambiti di applicazione dell'impegno sono i rapporti con le industrie produttrici di farmaci, alimenti, vaccini, apparecchiature e prodotti paramedicali (succhiotti, scarpette ecc.) in quanto strettamente pertinenti alla attività professionale del medico pediatra. Si è ritenuto opportuno tuttavia, come corollario dell'iniziativa, che l'Associazione, coerentemente con la propria funzione sociale a protezione della salute dell'infanzia, svolga una opera di informazione, attraverso le proprie pubblicazioni e collateralmente alle proprie iniziative di formazione, riguardo ad altri prodotti per l'infanzia da considerarsi non appropriati, non sicuri o non "etici", o prodotti in violazione della Convenzione Internazionale per i Diritti dell'Infanzia.

RIFERIMENTI

Riferimenti essenziali dell'impegno sono: la Convenzione Internazionale per i Diritti del Bambino (UN); il Codice Internazionale per la Commercializzazione dei Sostituti del Latte Materno (OMS\UNICEF); il Codice dell'International Pharmaceutical Manufacturers Association; le linee guida dell'Unione Europea per la "best practice" nella ricerca; il nuovo codice deontologico FNOM.

Si è inoltre fatto riferimento a codici, statement di società scientifiche e legislazione in ambito internazionale.

PRINCIPI BASE DELL'IMPEGNO

In ottemperanza a questi codici internazionalmente adottati, i principi base sono sostanzialmente due:

- che l'ACP si impegna a livello nazionale

e locale a divulgare informazioni sul contenuto e sul rispetto delle Convenzioni, dei codici e delle leggi nazionali e internazionali da parte dell'industria, e a fornire documentazione prodotta da Enti e Associazioni nazionali e internazionali in merito. Il comitato Direttivo tramite la rivista dell'Associazione curerà inoltre la segnalazione ai soci riguardo a prodotti non strettamente inerenti la professione la cui produzione o commercializzazione violi i principi della Convenzione Internazionale dei Diritti dell'Infanzia.

- che in ogni caso la collaborazione sia ispirata ad alcune regole a garanzia dei principi di indipendenza e trasparenza già indicati.

Il rispetto di tali principi è alla base dell'impegno di autoregolamentazione che l'ACP assume in sede nazionale e propone a tutti i propri iscritti.

**Principi generali**

(\*) = emendamenti approvati in Assemblea

1.1 La finalità del presente documento è quella di garantire ai bambini e alle loro famiglie una pratica professionale ispirata all'indipendenza e trasparenza.

1.2 Con il presente documento l'ACP si prefigge l'obiettivo di orientare il comportamento dei propri associati e dei terzi che con questi relazionano, in primo luogo l'industria produttrice di farmaci, vaccini, alimenti, apparecchiature e paramedicali, nella direzione del rispetto di Convenzioni e Codici internazionali e in primo luogo: la Convenzione Internazionale dei Diritti del Bambino, il Codice della International Federation of Pharmaceutical Manufacturers Associations e il Codice Internazionale sulla Commercializzazione dei Succedanei del Latte Materno.

2.3 Il contenuto dell'impegno è portato a conoscenza (a livello nazionale, regionale e locale) delle istituzioni pubbliche, degli ordini professionali, delle organizzazioni di categoria e delle associazioni industriali che contribuiscono allo svolgimento delle attività professionali dei soci.

Ciascun socio è inoltre invitato a far conoscere ai propri assistiti ed alla propria ASL i contenuti dell'impegno cui ispira la

propria pratica professionale nei confronti dei rapporti con l'industria

2.4 Gli associati si impegnano a orientare il proprio comportamento secondo i principi ispiratori del presente documento e a promuoverne i contenuti.

2.5 L'impegno si intende come *raccomandazione* (\*) per le attività associative a carattere nazionale o locale dopo avvenuta approvazione da parte dell'Assemblea dei Soci.

## 2. Informazione scientifica

2.1 Ciascun socio è invitato a valutare se quanto riportato nel materiale scientifico di informazione inviatogli o sottopostogli sia coerente, per qualità e quantità, alle evidenze disponibili, non contrasti con i principi di eticità e scientificità, e non configuri messaggi fuorvianti.

2.2 Analogo controllo dovrebbe essere esercitato riguardo all'informazione verbale dell'informatore scientifico ed alla pubblicità su riviste e giornali, sia dedicati che di larga diffusione.

2.3 I soci sono invitati, in quanto singoli o gruppi, a contribuire affinché l'informazione ai professionisti ed al pubblico sia quanto più possibile corrispondente ai criteri di cui sopra, attraverso la segnalazione scritta o verbale degli eventuali messaggi ritenuti scorretti o fuorvianti, in uno spirito costruttivo nei riguardi dei produttori così come dei veicoli dell'informazione.

2.4 L'osservanza dei principi di eticità e scientificità vale a maggior ragione per l'informazione, incluse le inserzioni da parte dell'industria, contenuta sulle pubblicazioni edite dall'Associazione.

2.5 L'offerta di campioni gratuiti, pratica

volta a familiarizzare con il prodotto, è da scoraggiare ed è da proscrivere in particolare se si tratta di lattini in formula (pratica espressamente vietata dal Codice Internazionale sulla Commercializzazione dei surrogati del latte materno).

2.6 L'omaggio di materiale promozionale, in particolare se di valore, è da scoraggiare.

2.7 Analogamente sono da scoraggiare offerte di partecipazione ad iniziative di aggiornamento di non specifica pertinenza medico-scientifica quali corsi di lingua straniera, di natura informatica (gestione amministrativa), fiscale, od altro.

## 3. Aggiornamento

3.1 Pubblicazioni e volumi scientifici, come pure la sottoscrizione di abbonamenti a riviste, di riconosciuta qualità scientifica possono essere accettati.

I soci appartenenti a gruppi locali sono invitati a favorire la costituzione di una comune risorsa locale di aggiornamento.

3.2 Analogamente è possibile accettare materiale scientifico di natura informatica (software, collegamenti a Banche Dati, CD-Rom, ecc.) purché ovviamente non di natura pubblicitaria.

3.3 L'accettazione di contributi finanziari da parte di singole industrie, parziali o totali, diretti od indiretti, per sostenere le spese di iscrizione, viaggio, vitto od alloggio in qualità di partecipante a corsi, congressi, convegni e riunioni scientifiche, nazionali od internazionali è subordinata al rispetto dei principi generali del codice. La partecipazione di chi non usufruisce di sponsorizzazioni va tuttavia incoraggiata da parte degli organizzatori degli eventi, anche con formule a costi ridotti.

3.4 Sono in ogni caso da scoraggiare: contributi per accompagnatori; contributi per congressi direttamente organizzati da case farmaceutiche, contributi per partecipazioni ad iniziative in cui la componente scientifica sia secondaria rispetto a quella ludico-turistica.

## 4. Ricerca

4.1 La partecipazione a ricerche, indipendentemente dalla tipologia e dalla fonte di finanziamento, è vincolata all'esistenza di uno specifico protocollo, approvato da un comitato etico-scientifico formalmente costituito (presso Ospedali o Istituti di

Ricerca) e, se necessario, autorizzato ai sensi di legge.

4.2 Il partecipante alla ricerca deve disporre di una propria copia del protocollo e deve averne presa attenta visione ed espresso un proprio parere prima di partecipare attivamente.

4.3 Per la partecipazione ad iniziative di ricerca promosse dall'industria il singolo è *incoraggiato* (\*) a non accettare alcun compenso, diretto o indiretto, mentre può ricevere un rimborso di spese documentate. Eventuali equi compensi economici possono invece essere corrisposti a gruppi associativi *meglio se formalmente costituiti in associazione* (\*), quale contropartita per una partecipazione collettiva, ai fini di sostenere le iniziative culturali del gruppo, ed a consulenti e coordinatori delle ricerche.

4.4 La collaborazione dell'industria allo svolgimento di ricerche è subordinata all'impegno da parte dell'industria a consentire la libera pubblicazione e diffusione dei risultati, anche se negativi, con chiara esplicitazione delle fonti di finanziamento che hanno reso possibile l'attuazione della ricerca.

## 5. Educazione alla salute

5.1 Parte dell'attività professionale è rappresentata anche dall'educazione sanitaria svolta oralmente o con apposito materiale. Il materiale utilizzato per attività di educazione sanitaria può essere autoprodotta o prodotta da terzi, e deve rispondere a principi di eticità, scientificità ed economicità. Il riferimento a prodotti dell'industria in tale materiale dovrà essere per quanto possibile evitato ricorrendo alle denominazioni generiche di farmaci o altri prodotti oppure specificando tutti i nomi commerciali di uno stesso principio attivo.

## 6. Organizzazione di congressi e riunioni scientifiche

6.1 Per l'organizzazione di convegni, congressi e riunioni scientifiche è *possibile ricorrere alla collaborazione con l'industria, in ottemperanza ai principi generali enunciati nell'introduzione e degli articoli che seguono* (\*).

6.2 Gli associati si impegnano affinché l'organizzazione e la realizzazione di que-



ste iniziative possano avvalersi in modo preferenziale di contributi da parte di Aziende Sanitarie e di altri Enti pubblici, e a considerare eventuali collaborazioni da parte di industrie non correlate all'attività professionale in base agli stessi principi generali, con riferimento in particolare alla coerenza di contenuti e modalità dell'attività produttiva con la Convenzione Internazionale dei Diritti dell'Infanzia.

6.3 I contenuti scientifici devono rispondere a criteri di eticità e scientificità e le modalità organizzative a criteri di economicità e sobrietà; tali requisiti sono essenziali anche per la scelta dei collaboratori organizzativi.

6.4 L'elenco delle industrie che contribuiscono all'iniziativa deve essere reso noto.

6.5 Nell'ambito delle manifestazioni in esame non sono da assecondare iniziative autonome (di tipo sociale, culturale o turistico) organizzate da singole industrie o comunque non dagli organizzatori.

6.6 Al fine di garantire la trasparenza dell'operato relativamente a chi organizza, finanzia e partecipa alle iniziative, un consuntivo scientifico e di spesa deve essere preparato dai responsabili organizzativi e tenuto a disposizione.

6.7 Iniziative conviviali o di rappresentanza indipendenti da specifiche attività scientifiche sono da evitare.

### 7. Procedure di attuazione dell'impegno

7.1 L'organo preposto alla promozione dei contenuti dell'impegno è il Comitato

Direttivo dell'Associazione.

7.2 Per l'esercizio delle funzioni inerenti l'impegno il Direttivo si potrà avvalere di consulenti scelti secondo le esigenze del caso.

7.3 Il Direttivo svolge funzioni di indirizzo, esprime direttamente o tramite consulenti pareri consultivi su richiesta degli associati e fornisce documentazione sulle fonti ufficiali disponibili - riviste scientifiche e rapporti ufficiali di organismi riconosciuti in sede nazionale o internazionale - relativi al rispetto dei Codici Nazionali o Internazionali da parte dell'industria.

7.4 Nel caso di comprovate violazioni ai contenuti dell'impegno il Direttivo farà pervenire una segnalazione motivata sia ai soci che all'industria coinvolta. ■

## Questionario sul codice ACP

Invitiamo tutti i soci, dopo aver consultato il testo del documento ad esprimere il proprio parere utilizzando il miniquestionario allegato, che può essere compilato in linea direttamente sul web all'URL: <http://www.acp.it> oppure stampato e restituito via posta o via fax a:

Redazione di Quaderni acp, c/o Salvo Fedele - via Galileo Galilei 99, 90145 Palermo.

Questo stesso questionario può essere utilizzato anche da parte di non iscritti all'ACP.

Dopo aver preso visione del testo proposto e approvato a larghissima maggioranza dall'Assemblea nel corso del X Congresso dell'Associazione Culturale Pediatri a Taormina, mi dichiaro favorevole (sì) o contrario (no) all'adozione di un impegno di autoregolamentazione.

Favorevole     Contrario

Mi dichiaro a favore del testo approvato in Assemblea

Mi dichiaro favorevole con le modifiche di seguito riportate

Note e commenti generali

Cognome e Nome

Indirizzo

tel.

E-mail

Isritto all'ACP dall'anno

Non iscritto all'ACP

Eventuale gruppo locale di appartenenza



## Sergio Nasso: un precursore

*Abbiamo ricevuto questa lettera di "ricordo". Il tono è così partecipato che abbiamo deciso di pubblicarla nonostante la lunghezza.*

In questi giorni è morto un pediatra antico e giovane al contempo, il professor Sergio Nasso, vissuto professionalmente in un'epoca precedente all'ACP, ma ideale precursore di questa.

Sicuramente lui non sarebbe d'accordo, ma non possiamo passare sotto silenzio la sua morte. Noi che, per anni, abbiamo lavorato al suo fianco vogliamo rammentare l'uomo a chi l'ha conosciuto in tempi lontani e raccontare la sua figura, assolutamente unica, a chi non ha avuto la fortuna d'incontrarlo.

Ha creato e retto per quasi trent'anni la Pediatria d'Ivrea, ma è sempre stato l'antitesi del primario autoritario e pomposo: sul suo timbro aveva fatto stampigliare "dottor Nasso", sostenendo di essere lì in quanto medico (- il "professore" è un mio titolo accademico che agli altri non deve interessare -). Forse proprio perché non eravamo sollecitati, a noi è sempre venuto spontaneo chiamarlo il Professore, attribuendo a questo il valore di un titolo guadagnato ogni giorno sul campo.

Il Professore non amava la notorietà, rifuggendo ogni forma di protagonismo, eppure, nascosto nella sua tana, che era il reparto di Pediatria, ha saputo rivoluzionare il nostro modo di lavorare, imponendosi con la forza dell'esempio.

Unico tra i Primari, aveva rifiutato l'assegnazione di uno studio preferendo passare le ore d'ospedale a stretto contatto con noi medici di fresca nomina e con le infermiere di vecchia o nuova esperienza, sollecitando il parere di tutti su ogni questione, convinto che ognuno potesse dare il proprio contributo nella conduzione del reparto.

Ci abituò ad acquistare in società libri e riviste che andarono a formare una ricca biblioteca di reparto, fonte del nostro sapere comune.

Consultava continuamente quei libri, lui

che sapeva praticamente tutto, sostenendo che ogni giorno imparava qualcosa di nuovo.

Profondamente convinto che la medicina non potesse essere commercio, non svolse mai attività privata; contagiò anche noi con il suo esempio ed in questo modo l'ambulatorio di reparto divenne per la popolazione d'Ivrea e per i medici esterni un punto di riferimento e non l'anticamera di lucrosi dirottamenti.

Sentiva il bisogno di essere pari a noi: per questo volle restare nei turni di reperibilità e delle guardie festive fino al momento della pensione.

Aveva una visione della pediatria in netto anticipo sui tempi: quando ancora nessuno ne parlava, lui già sosteneva che tutti i bambini degenti in ospedale dovessero essere ricoverati in pediatria, indipendentemente dal tipo di malattia, e non sparpagliati negli altri reparti in mezzo a gente anziana, curati da personale non qualificato; quando ancora non esistevano le USL, lui già concepiva una pediatria proiettata nel territorio con consultori gestiti dai pediatri ospedalieri; con la comparsa dei primi pediatri di base, sentì l'esigenza di una stretta collaborazione, in modo da ottenere uniformità di comportamenti secondo protocolli comuni; quando il contratto ancora non prevedeva che i pediatri di base si occupassero, dietro compenso, di bilanci di salute, lui li convinse ad effettuarli gratuitamente, assieme alle vaccinazioni obbligatorie, sui propri assistiti, istituendo gli ambulatori di distretto.

Era puntiglioso e disarmante: tante volte nella nostra pigrizia cercavano di opporci ai suoi progetti che portavano un maggior carico di lavoro senza alcun vantaggio economico, ma lui non cedeva: senza rimproverarci, si limitava ad eseguire di persona ciò che noi non volevamo fare; fosse l'apertura dell'ennesimo consultorio piuttosto che un corso di educazione sanitaria, lui s'accollava quel lavoro supplementare, costringendoci a muoverci di malavoglia dietro il suo esempio.

Non era un maestro, non insegnava mai, ma bastava guardarlo lavorare per apprendere. Così capimmo che di fronte ad un neonato, l'importante era entrare in contatto con lui, farsi seguire con lo sguardo, osservare i movimenti fini di mani e piedi,

valutare la sua capacità di consolarsi ascoltando la voce umana, piuttosto che evocarne passivamente i riflessi o indagarlo con un prelievo ematico.

Il piccolo capolavoro fu la realizzazione del libretto sanitario come strumento di comunicazione tra medici, gestito direttamente dal paziente o dalla sua famiglia, come simbolo che la salute è patrimonio personale di ogni individuo.

Prima di progettarlo, oltre vent'anni fa', si era messo in contatto con pediatri inglesi e svedesi facendosi spedire i loro modelli, li studiò attentamente valutandone pregi e limiti e solo alla fine provò ad elaborare la sua idea; il risultato, il "libretto blu", rispecchia fedelmente la sua personalità, conciso, essenziale, poco appariscente ma completo e fondamentale.

Il libretto è una miniera di notizie, racchiuse in poche pagine, che guidano e facilitano il lavoro del pediatra: dalle capacità relazionali del neonato alla scheda di Milani Comparetti, dalla scheda vaccinale al promemoria a piè di pagina per i bilanci di salute.

Compilando correttamente quelle pagine, il pediatra si accorge di aver eseguito una valutazione globale del suo piccolo paziente, che ha esaminato anche sotto il profilo motorio e intellettuale.

Crediamo che sia morto al momento giusto: in questi giorni si dibatte in Regione sulla necessità di diffondere un unico libretto sanitario su tutto il territorio; logica vorrebbe che si adottasse il suo, ma non ci sarà nessuno a ricordare e difendere il suo operato; così probabilmente verrà decretata la fine del glorioso libretto blu.

Caro professore, non sempre era capito dagli altri che spesso preferivano fermarsi ad un'esteriorità poco rassicurante; anche noi vogliamo ricordare i suoi "difetti" che non lo sminuiscono ma lo rendono solo più umano ai nostri occhi: gli abiti trascurati, l'eterno mezzo toscano spento tra i denti, gli occhi chiusi mentre ti parla, la timidezza.

È vero, richiedeva un piccolo sforzo all'interlocutore che doveva superare l'ostacolo del suo modo di porsi, ma per noi era come navigare attraverso uno stretto agitato prima di trovare il tranquillo mare aperto del suo sapere.

*Carlo Calati*

## L'università della Calabria

Caro Direttore

Ho appreso di una interpellanza parlamentare che l'onorevole Mario Tassone ha rivolto al ministro dell'Università sulla situazione della Facoltà di Medicina di Catanzaro. Ne ho procurato il testo, lo invio alla tua rivista che si è già indirettamente interessata all'argomento. Il mio commento è questo: il non avere in Calabria strutture valide di 3° livello è la causa del vuoto assistenziale più grave che i malati calabresi debbono sopportare. Il persistente flusso migratorio di pazienti calabresi verso altre regioni ne è la più dolorosa conseguenza. Per quanto riguarda il settore pediatrico si sta cercando di ovviare con una convenzione tra la Regione Calabria e l'Istituto "G. Gaslini" per installare una "succursale" di tale Istituto a Nicotera. Non mi pare la soluzione migliore, ma a prescindere dalle considerazioni possibili, questa stessa convenzione è la dimostrazione che gli scopi per cui è sorta, tanti anni fa, la Facoltà di Medicina di Catanzaro sono lontani dall'essere stati raggiunti e forse non sono mai stati perseguiti. Nessun bambino infatti è stato ricoverato presso la Clinica Pediatrica di Catanzaro perché non è mai stato attivato, dopo tanti anni, nessun posto letto. Spero che "Medico e Bambino", "Quaderni acp" e la SIP trovino il modo di dire la loro sull'argomento.

Cordiali saluti.

Pasquale Alcaro

### L'interrogazione

Il sottoscritto chiede di interpellare il Ministro dell'Università e della Ricerca Scientifica, per sapere  
- premesso che:

la Facoltà di Medicina e Chirurgia di Catanzaro esiste dal 1985 e da circa 12 anni è attivato il policlinico dove si offre l'assistenza sanitaria. Tale assistenza è curata da personale universitario (principalmente professori, ricercatori e altre figure) e personale ospedaliero cioè personale del Servizio sanitario nazionale (medico, infermieristico ed amministrati-

vo). Il personale universitario oltre alla didattica e ricerca svolge attività di assistenza sanitaria (non tutto), per la quale percepisce dalla Regione Calabria un'indennità, prevista dalla normativa vigente;

alcuni docenti non residenti svolgerebbero l'attività assistenziale solo in alcuni giorni del mese mentre altri vengono a Catanzaro il martedì pomeriggio e ritornano nei luoghi di residenza il giovedì o il venerdì, pertanto sono presenti 2-3 giorni alla settimana. Pertanto si verifica a quel che risulta all'interrogante anche che ricercatori vincitori di concorso non sarebbero mai venuti in facoltà a Catanzaro, senza che chi ha la responsabilità del controllo ne abbia mai rilevato l'assenza. Alcuni docenti, esercitano il servizio di reperibilità per l'area chirurgica risiedendo in luoghi distanti da Catanzaro (Napoli ed altre sedi), quando la norma prevede che il reperibile entro mezz'ora dalla chiamata dovrebbe arrivare in ospedale, cosa in questo caso impossibile: un episodio è stato anche accertato dai Carabinieri alcuni anni fa;

il consiglio di facoltà recentemente, avrebbe adottato una convenzione con alcune cliniche private calabresi in base alla quale gli specializzandi di alcune branche che hanno il diritto-dovere di esercitare l'attività pratica, dovranno espletare tale attività presso appunto le suddette cliniche private. I rilievi sono due: a) è strano che il consiglio di facoltà non abbia acceso la convenzione con gli ospedali pubblici così come di norma; b) è strano altresì, che in alcune di queste cliniche private eserciterebbero l'attività professionale alcuni docenti universitari direttori delle scuole di specializzazione. Tutto ciò evidenzerebbe un interesse in quanto, gli specializzandi, pagati dallo Stato, contribuirebbero al funzionamento della clinica e pertanto al guadagno dei proprietari;

al concorso di ammissione alla Scuola di Specializzazione in Medicina interna per l'anno 1997-1998 avrebbe partecipato e vinto un candidato il cui cugino era nella commissione esaminatrice; molti fondi dei piani operativi polifunzio-

nali (alcuni miliardi) dati dalla Regione Calabria e dall'Unione Europea a docenti universitari non sarebbero stati spesi;

quali provvedimenti intenda adottare per accertare la reale situazione della Facoltà di Medicina di Catanzaro anche attraverso un'inchiesta ministeriale. Analoga richiesta è stata avanzata da tempo attraverso lo strumento del sindacato ispettivo al quale il Governo non ha inteso fino ad oggi dare una risposta benché fosse stato sollecitato in aula.

On. M. Tassone

Camera dei Deputati,

seduta del 17 settembre 1998

*I lettori ricordano che abbiamo già pubblicato su Quaderni acp (1998;1:16) un articolo in cui commentavamo la posizione dell'amministrazione regionale calabrese circa l'istituzione del polo ospedaliero di Nicotera, da affidare all'ospedale Gaslini (cioè alla università di Genova) quando esisteva da anni, in Calabria, un'università con una facoltà di medicina. Il presidente dell'Associazione Culturale Pediatri intervenne su questo argomento e scrisse al presidente della giunta regionale calabrese del tempo, anch'egli professore universitario.*

*Nell'articolo sopra citato e comparso su Quaderni acp noi abbiamo proposto, all'amministrazione regionale calabrese delle soluzioni, qualora si volesse veramente istituire il polo di Nicotera. Le soluzioni proposte si basavano sulla valutazione della qualità della migrazione dei bambini calabresi e volevano dare un senso ad una soluzione che per molti versi ci sembrava campata in aria. Ma non c'è alcun dubbio che tutto questo lavoro, fors'anche encomiabile, per dare soluzioni all'assistenza medica in Calabria nasce (o abortisce) a causa della mancata funzionalità della facoltà di medicina e, per quello che ci riguarda, della clinica pediatrica dell'università calabrese. L'onorevole Tassone lo fa rilevare molto chiaramente e molto giustamente. Ma ci viene alle labbra una domanda: la classe politica di Calabria con quanto ritardo si accorge di una realtà così macroscopicamente e da anni evidente?*

## Una precisazione di Dino Pedrotti

Dino Pedrotti ci ha scritto per rettificare un'affermazione contenuta nella corrispondenza da Cosenza circa un convegno tenuto colà. La corrispondenza è pubblicata nella rubrica "Congressi Controluce" (*Quaderni acp* 1998;3:8). La corrispondenza diceva che "la mortalità neonatale di Trento è la più bassa d'Italia". Dice Pedrotti che questa affermazione può far torto ad alcuni colleghi neonatologi. Noi la rettifichiamo volentieri anche a testimonianza della ben nota onestà di Dino Pedrotti.

(*ndr*)

## Sullo screening della Fibrosi Cistica

In relazione all'articolo sulla diagnosi molecolare della Fibrosi cistica (*Quaderni acp* 1998;1), la commissione per gli aspetti genetici della FC sente l'esigenza di esporre alcuni commenti.

Nel paragrafo "Screening di popolazione" gli aa fanno riferimento al documento conclusivo della consensus dell'aprile 1997 del National Institute of Health americano (NIH) riportandone una sintesi che ci pare non esprima a sufficienza la generale impostazione di prudenza e cautela del testo originale.

Viene detto "lo screening dev'essere offerto a tutte le coppie al momento della riproduzione". Il testo originale del NIH prudentemente si limita a suggerire l'utilizzo del test per il portatore. Tale utilizzo è poi auspicato nel contesto di una popolazione in cui sia soddisfatto il presupposto di una buona sensibilità del test (corrispondente all'identificazione del 90-95% delle mutazioni del gene CFTR). Tale presupposto non è attualmente raggiungibile (attraverso una metodica di laboratorio adatta ad uno screening di massa) nella quasi totalità della popolazione del nostro paese. Sebbene in altra parte dell'articolo sia specificato che il limite della scarsa sensibilità del test potrà essere superato grazie alla disponibilità di tecno-

logie più avanzate, non viene accennato al fatto che l'utilizzo routinario di queste è ancora piuttosto lontano sia all'estero che in Italia. Gli aa ricordano brevemente la necessità di attivare programmi di informazione ed educazione su clinica e genetica della FC: questo è punto cruciale elaborato in modo molto più articolato nel documento originale. Sottolineiamo che in Italia, al momento, non esistono strutture in grado di farsi carico di un programma di tale portata. In sintonia col documento NIH riteniamo "essenziale che l'offerta del test del portatore di FC sia introdotta con gradualità, in modo di assicurare la disponibilità di una educazione adeguata, un testing appropriato e servizi di consulenza per tutte le persone testate". Scopo di questo commento è far presente ai pediatri che sul problema dello screening del portatore di FC non è stato ancora raggiunto un orientamento conclusivo e che sulla praticabilità e i suggerimenti americani è opportuno tenere aperto il dibattito così da arrivare ad un consensus statement pensato per la realtà nazionale.

G. Borgo, A. Cantù Rajnoldi,  
C. Castellani, A. Giunta,  
L. Japichino, L. Lalatta,  
M. Lucci, M. Scarpa  
(Commissione Aspetti genetici della FC)

Siamo grati ai Colleghi per l'interesse che hanno mostrato nei confronti del nostro articolo "La Diagnosi Molecolare della Fibrosi Cistica" apparso sul numero di Gennaio 1998 di *Quaderni acp*. Nell'apprezzare i loro commenti riteniamo utile tuttavia, specificare che la nostra intenzione non era per nulla quella di riportare in modo integrale il documento dell'N.I.H. (Aprile '97), del quale tra l'altro non necessariamente condividiamo tutto il contenuto, in quanto, perlomeno noi, abbiamo già da tempo acquisito un'indipendenza culturale e scientifica dagli USA. Relativamente alla questione "screening di popolazione" nel paragrafo è ben riportata la cautela di applicazione "questo obiettivo è piuttosto difficile da perseguire in Italia" (pag. 48, III colonna, rigo 18-21). Non è per niente vero che

riportiamo "in breve" l'importanza di attivare programmi di informazione ecc. Infatti nella prima colonna di pag. 49, rigo 20, abbiamo affermato: "Quest'ultimo punto appare di fondamentale importanza, proprio perché il valore principale dello screening sta nella presa di coscienza dei portatori". Ci viene il sospetto che i nostri cortesi interlocutori abbiano letto frettolosamente il testo del nostro articolo. Ci pare infine utile ricordare che il termine "screening genetico" si riferisce alla identificazione di una malattia genetica, all'accertamento di uno stato di suscettibilità a sviluppare una determinata malattia e/o alla caratterizzazione di un genotipo che comporta un aumento del rischio riproduttivo nei confronti di malattie ereditarie. L'identificazione e quindi la diagnosi di malattia ereditaria in una persona costituisce pertanto la prerogativa essenziale per il controllo di quella patologia, il suo trattamento e la sua prevenzione. L'individuazione dei portatori di geni-malattia allo stato eterozigote è invece la condizione necessaria per permettere la consulenza genetica o la diagnosi prenatale. Rileggendo a distanza di tempo il nostro articolo riteniamo che questi concetti siano stati succintamente, ma chiaramente illustrati nel manoscritto: "La Diagnosi Molecolare della Fibrosi Cistica", *Quaderni acp*, gennaio 1998.

Giuseppe Novelli, Vincenzina Lucidi,  
Alessia Colosimo, Federica Sangiuolo,  
Massimo Castro, Bruno Dallapiccola



## DRG: DOLORI IN RAPPORTO ALLA GIOIA

Lucio Piermarini

Quaderni acp 1998; vol V, n° 5: 36

*O cieli!  
Voi avete contemplato dall'alto  
i bambini del mio popolo  
allorché quaggiù li si trascinava  
al massacro  
Per mare, per terra, per treno, a piedi.  
O cieli!  
Milioni di bambini hanno alzato  
verso di voi le braccia imploranti,  
nulla ha fatto tremare il vostro  
impassibile azzurro.  
Un fuoco dalla terra vi raggiunga  
e da voi si spanda sulla terra un fuoco.*

Ytzack Katzenelson  
(Poeta polacco, Varsavia)

- Tu da quanto tempo stai qui?  
- Ma! Saranno più o meno 4-5 secoli.  
- Come più o meno? Ti ricorderai quando sei morto!  
- Dici così perché sei un anima appena arrivata. Ancora non ti rendi conto di come qui, nei cieli, si passi il tempo. Perché poi, in realtà, qui siamo fuori dal tempo. Tutto sempre uguale, tranquillo. La famosa pace celeste.  
- Ehi! Che è questo vociare? Che confusione! Altro che tranquillità!  
- No, non è niente. Stiamo passando vicino al cielo dei bambini. Sai, sono anime un po' vivaci.  
- Ma quante sono! Pensavo che ormai il cielo più affollato fosse quello degli anziani.  
- C'è stato in effetti un periodo che ne salivano molte di meno. E quassù erano anche tutti contenti. Era segno che tutti gli sforzi degli angeli custodi per far migliorare gli uomini cominciarono a fare effetto. Poi invece...

- Poi cosa? Che cosa è cambiato?  
- Senti, bada bene di non fraintendermi. Qui si fa tutto in purezza di spirito, ma qualche piccola gelosia, un alito di invidia, sono inevitabili anche quassù.  
- Ma invidia di che? Qui non si hanno più desideri, si è tutt'uno con tutti.  
- Dici? Caro mio anche qui, anzi qui prima che in qualsiasi altra parte, c'è sempre stata e c'è una gerarchia. Gerarchia celeste, da sempre immutabile, ma sempre gerarchia. Fino a poco tempo fa i vari angeli dirigenti dei vari cieli e sottocieli lavoravano tranquillamente al loro posto, si impegnavano per la salvezza delle anime sulla terra per la Sua gloria e lì finiva. Sapevano che fino alla fine dei tempi tutto sarebbe rimasto invariato e non avevano né preoccupazioni né ambizioni. Ora invece, per farli impegnare di più, gli hanno comunicato che più rendono più meriti hanno, e più speranze di far carriera possono nutrire.  
- E allora, questo che c'entra con i bambini?  
- Un momento. Non ti ho ancora detto che per valutare il rendimento, su proposta di Santa Rosy, invece di contare semplicemente il numero delle anime si calcolano i DRG.  
- E che cosa sono?  
- DRG vuol dire *Dolori in Rapporto alla Gioia*, vale a dire più un'anima ha sofferto in terra, cioè molti dolori poca gioia, più vale il suo DRG. Capisci bene che i bambini la gioia, in così pochi anni di vita, non fanno in tempo a sperimentarla, mentre i dolori, non potendosi difendere in alcun modo, sono il loro pane quotidiano. Per cui con un DRG così pesante i bambini sono diventati merce preziosa.  
- E come fanno a procurarsene così tanti?  
- Ah per quello niente di illegittimo. È bastato lasciar fare agli uomini e non interferire più nelle loro cose.  
- E nessuno dice niente?  
- Beh, dalla terra arrivano sù fuoco e fiamme. Non più di tanto però.  
- Ma... LUI?  
- Eh! LUI... Già una volta, l'avrai letto, ha provato a mettere bocca fra gli angeli, prima della creazione. È successo un tale casino che non ci riprova più. ■



# ausili didattici

## MI-CHO-KO



all'interno:

- **Leggere & fare**  
Attenzione alla "intention to treat"  
Informazioni pratiche per persone pratiche
- **Il caso che insegna**  
Una varicella trascurata
- **Aggiornamento avanzato**  
Proviamo a capirne di più dei nuovi concetti in genetica medica
- **Informazioni per genitori e pazienti**  
Informazioni per i genitori sull'uso dell'ormone della crescita

# Attenzione alla "intention to treat"

Pierpaolo Mastroiacovo  
Policlinico "Gemelli", Roma

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 38

## Le fasi del Trial Clinico Randomizzato

La conduzione di un trial clinico randomizzato (TCR) prevede quattro fasi principali:

1. Identificazione dei pazienti eleggibili: idealmente un campione casuale della popolazione con definiti criteri di inclusione/esclusione, il meno selettivi possibile per garantire maggiore validità esterna (generalizzabilità) dei risultati;
2. Randomizzazione degli eleggibili al trattamento in studio e a quello di riferimento (in uno schema semplificato in cui si prevedano solo due gruppi);
3. Esecuzione dei trattamenti, follow-up e valutazione dei loro effetti;
4. Analisi dei risultati.

## La randomizzazione e i suoi possibili "difetti"

La randomizzazione è il cardine principale su cui si basa la validità interna di un TCR. Essa assicura che "in media" i due gruppi in esame siano simili tra loro per tutti i fattori che influenzano la risposta al trattamento, soprattutto per quelli ignoti (quelli noti sono comunque controllabili in fase di analisi). Il numero dei pazienti analizzati alla fine dello studio dovrebbe essere identico a quello dei pazienti eleggibili; se ciò è impossibile, è necessario che il numero dei pazienti analizzati sia uguale a quello dei randomizzati. In pratica si verificano varie selezioni per i motivi più vari.

Le selezioni pre-randomizzazione pianificate (criteri di inclusione/esclusione) o *nō* (rifiuti dei pazienti a partecipare) influenzano la generalizzabilità dei risultati. Questo è un problema che non affronteremo in questa nota. Le selezioni post-randomizzazione, determinate sia dal tipo di trattamento che dalle caratteristiche dei pazienti studiati, influiscono fortemente sulla validità interna dei risultati. In genere viene compiuto ogni sforzo per evitare che si determinino selezioni tra la randomizzazione e l'analisi dei risultati.

## "L'intention to treat"

Se tuttavia, dopo la randomizzazione, alcuni pazienti rifiutano o non completano il trattamento, oppure non si presentano ai controlli, *si deve tener conto che essi fanno parte integrante del piano di trattamento.*

Altrimenti si corre il sicuro rischio di alterare la somiglianza "media" tra i due gruppi e quindi la validità interna dello studio. *L'analisi che tiene conto di tutto ciò che si è verificato dopo la randomizzazione viene definita "analisi in base alla randomizzazione" o "intention to treat".*

Risponde ad una domanda semplice, logica e soprattutto molto vicina alla realtà del medico che dovrà utilizzare i risultati dello studio: in che percentuale di pazienti a cui era stato offerto il trattamento si è verificato il successo ipotizzato?

Talvolta il ricercatore può proporre un'analisi secondaria, solo sui pazienti che avevano effettuato correttamente il trattamento e avevano completato il follow-up. Quest'analisi, definita "di efficacia" ha solo lo scopo di testare un'ulteriore ipotesi, tutta da verificare in ulteriori studi, che risponde alla domanda, del tutto teorica: *se... tutti i pazienti randomizzati avessero effettuato i trattamenti e fossero stati controllati, quale sarebbe stata la percentuale di successi?*

Va sottolineato che tale ipotesi viene testata su un gruppo selezionato di pazienti, e che la selezione è avvenuta non per decisioni casuali (e quindi non riconducibili al tipo di trattamento) ma umane (del paziente o del medico) che possono essere collegate proprio agli effetti del trattamento.

In conclusione è buona norma valutare sempre e soltanto i risultati di uno studio sui pazienti randomizzati, tener presente che si tratta di pazienti a cui è stato offerto un trattamento non necessariamente effettuato, e rimandare a studi successivi la verifica di ipotesi derivate dai risultati dell'analisi di efficacia. ■

### Bibliografia

Schwartz D., Lellouch J. Explanatory and pragmatic attitudes in therapeutic trials. *J. Chron Dis* 1967;20:637-648

Sackett D.L., Gent M. Controversy in counting and attributing events in clinical trial. *New Engl J. Med* 1979;301:1410-1412

Pocock S.J. Clinical Trials: a practical approach. Wiley 1983

Tsiatis A. Intent-to-treat analysis. *J. AIDS* 1990;3(suppl):S120-S123

Newell J.D. Intention-to-treat analysis: implication for quantitative and qualitative research. *Int J. Epidem* 1992;21:837-841

## BIOPSIA MIDOLLARE

### Bisogna farla ai pazienti con Porpora Trombocitopenica Idiopatica?

**Obiettivi** L'obiettivo della ricerca è di misurare la prevalenza della leucemia in una serie di biopsie midollari effettuate in bambini da 6 mesi a 18 anni ricoverati per Porpora Trombocitopenica Idiopatica (PTI). Poiché la biopsia midollare è intervento cruento gli autori si interrogano sulla necessità di farla o di risparmiarla ai bambini con trombocitopenia.

**Metodi** Il disegno è retrospettivo, condotto nell'ospedale (Sick Children) di Toronto che è un centro di 3° livello. Le biopsie riguardano la casistica di trombocitopenie dal gennaio 1984 al maggio 1996. Le diagnosi cliniche provvisorie di PTI sono quelle senza segni clinici accessori e con <50.000 piastrine/mmc, >5.000 leucociti/mmc, > 1.500 neutrofili/mmc, senza blasti in circolo.

**Risultati** Le biopsie effettuate furono 484. Quando la biopsia fu effettuata in bambini con tipico aspetto clinico ed ematologico periferico di PTI descritto sopra (332 casi) nessun caso di leucemia fu riscontrato. Nei 484 casi furono riscontrati 3 casi di leucemia, ma in tutti il reperto periferico o clinico era atipico (dolore al ginocchio o alla schiena di lunga data, massa inguinale ecc.)

**Conclusioni** I ricercatori concludono che quando il quadro è tipico la biopsia non è necessaria.

**Commento** Abbiamo recensito questa ricerca non tanto per il valore in sé, in quanto aggiunge poco al già noto, ma perché nel numero 3 di *Quaderni acp* abbiamo pubblicato, nella rubrica *Il caso che insegna*, un caso di PTI nella quale è stato discussa fra l'altro l'opportunità della biopsia nel bambino in questione. In quel

caso, in verità, la biopsia non era necessaria e tale si dimostrò alla fine dell'episodio trombocitopenico.

*C. Calpin et al.* Is bone marrow aspiration needed in Acute Childhood Idiopathic Thrombocytopenic Purpura to rule out leukemia? *Arch. Ped. Adolesc. Med.* 1998;152:345

**Parole chiave:** Porpora Trombocitopenica Idiopatica, Biopsia midollare, Leucemia

## PREMATURI E VACCINI

### Quasi conferme, anzi conferme

**Obiettivi** L'obiettivo è di valutare se la risposta anticorpale adeguata mostrata dopo la vaccinazione di base da bambini nati di peso estremamente basso o estremamente prematuri persista dopo il primo richiamo.

**Metodi** Sedici lattanti nati estremamente prematuri (<29 settimane) o di peso estremamente basso (<1000 gr) già studiati nel primo anno di vita, e 17 lattanti nati a termine (>37 settimane) furono sottoposti all'età di 3 e 4 anni al dosaggio degli anticorpi contro tetano, difterite, pertosse, polio e Haemophilus influenzae tipo b,

per le quali avevano completato il ciclo di base ed effettuato il primo richiamo. Una parte dei bambini di ambedue i gruppi aveva completato anche il ciclo vaccinale contro l'epatite B.

**Risultati** A 3 e 4 anni di età sia i bambini pretermine che a termine avevano una GMT (media geometrica del titolo) simile per tetano, pertosse e difterite. I bambini prematuri avevano una GMT contro il polisaccaride dell'Haemophilus inferiore a quella dei bambini a termine (0,99 vs 3,06 microgr/ml). Comunque il 100% dei pretermine e il 94% dei bambini a termine avevano un titolo anti-polisaccaride, cioè il titolo comunemente considerato protettivo, superiore a 0,15 microgr/ml. Le GMT degli anticorpi neutralizzanti i sierotipi 1 e 2 della polio erano analoghe, con il 94-100% di ambedue i gruppi con livelli superiori a quelli protettivi (= 0 >1:8). Per il sierotipo 3 la differenza di GMT si avvicinava alla significatività statistica, con il 75% dei pretermine che presentava titoli anticorpali protettivi contro il 100% dei nati a termine. Tra i bambini vaccinati contro l'epatite B il 75% dei pretermine e il 71% dei nati a termine presentavano titoli protettivi (10 mUI/ml).

### Conclusioni

I bambini pretermine vaccinati alle età raccomandate presentano risposte anticorpali analoghe a quelle di bambini nati a termine per quasi tutti i



vaccini. Le risposte al PRP e al sierotipi 3 della Polio sono meno buone di quelle dei bambini a termine.

**Commento** Anche se dovrebbe essere ormai scontato che i bambini anche estremamente pretermine debbono essere vaccinati alle stesse età raccomandate per i nati a termine, persiste ancora una certa riluttanza ad aderire del tutto a questa raccomandazione per cui abbiamo ritenuto opportuno recensire questo lavoro di sostanziale conferma.

Le modeste differenze trovate a 3 e 4 anni per la polio 3; data la quasi scomparsa del virus selvaggio, non dovrebbero costituire un problema.

R. Khalak Three-year follow-up of vaccine response in extremely preterm infants. *Pediatrics* 1998;101:597

**Parole chiave:** Vaccini, Prematuri

## short

### Efficacia dei vaccini antiparotite in commercio in Italia

I pediatri ambulatoriali dell'ACP-Lazio, con la collaborazione dell'ISS, hanno condotto uno studio sul campo sulla efficacia dei vaccini antiparotite in commercio in Italia: *Pluserix, Triviraten, Morupar*. Bambini arruolati 3.050 fra 18 mesi e 7 anni, entrati nello studio 2.099. Efficacia verso il morbillo: *Pluserix* 100%, *Morupar* 97%, *Triviraten* 95%. Efficacia verso la parotite: *Pluserix* 75%, *Morupar* 73%, *Triviraten* 23%. Viene confermata la scarsa efficacia del ceppo Rubini contenuto nel *Triviraten*, ma anche la non ottimale risposta del ceppo Urabe. È utile, allora, provvedere alla rivaccinazione in età scolare?

Marolla L. et al. Efficacia verso la parotite di tre diversi vaccini a tripla componente: studio sul campo *RIP* 1998;24:466

**Parole chiave:** Vaccini, Efficacia dei vaccini, Vaccino antiparotite

## TONSILLITE

### Sempre buona la vecchia penicillina

**Obiettivi** L'uso generalizzato della penicillina per più di 50 anni per il trattamento delle infezioni streptococciche ha determinato cambiamenti di sensibilità dei ceppi di streptococco di gruppo A? Questo è il problema che gli aa hanno indagato.

**Metodi** Le ricerche sono state condotte su ceppi di streptococchi raccolti dal 1917 (quando ancora la penicillina non c'era) fino al 1997 e compresi i ceppi che hanno dato luogo a forme estremamente invasive: in tutto 133 ceppi. Sono stati utilizzati 3 metodi: la ricerca della minima concentrazione inibente alla quale, su piastra, era inibita la crescita del 90% dei germi (MIC90), la ricerca della MIC su strip, la ricerca della minima concentrazione battericida alla quale defungeva il 99% dell'inoculo (MBC).

**Risultati** La MIC90 è risultata essere la stessa (0.031 microg/ml) per i ceppi antichi e per i nuovissimi. Il rapporto MBC:MIC per tutti i ceppi era eguale ad 1 senza nessuna variazione nel tempo.

**Conclusioni** Dunque, in 80 anni, non c'è stata alcuna modificazione nella sensibilità dei ceppi di streptococco alla penicillina a dispetto delle modificazioni di sensibilità che si sono verificate per altri

germi verso lo stesso antibiotico (pneumococco) e nonostante la resistenza che gli streptococchi hanno sviluppato verso altri antibiotici in specie i macrolidi e le tetracicline, ma anche la clindamicina.

**Commento** Come volevasi dimostrare; questo dannato streptococco continua ad intestardirsi nel fare dispetti all'industria farmaceutica.

M. H. Macris et al. Studies of the continuing susceptibility of the group A streptococcal strains to penicillin during eight decades. *Ped Inf Dis J* 1998;17:377

**Parole chiave:** Antibiotici, Streptococco, tonsillite streptococcica

## ANCA

### Ancora sulla displasia Dicono gli olandesi...

**Obiettivi** La ricerca vuole valutare l'efficacia di un protocollo a due stadi (clinica più ecografia) sulla diagnosi precoce di DEA (Displasia evolutiva dell'anca ex LCA).

**Metodi** Lo studio è stato condotto in Olanda. Il protocollo è stato sperimentato su 2.066 bambini alle età di 1, 3, 4, 5 mesi. Gli sperimentatori sono "specially trained doctors". Le indicazioni per porre il bambino nel gruppo dei sospetti, entro il 1° mese, erano così classificate:

- storia familiare di DEA o di ostartrite dell'anca,
- posizione fetale podalica nell'ultimo trimestre e/o alla nascita,
- anomalie dei piedi e del rachide, disordini neurologici,
- anomalie della clinica all'esame dell'anca: ridotta abduzione (<70°), differenze di lunghezza degli arti, anomala rotazione degli arti,
- combinazione di altre condizioni come: più affetti da artropatie nella famiglia



estesa e/o nascita da cesareo e/o pieghe cutanee asimmetriche.

Chi era affetto da una di tali condizioni veniva segnalato al curante e questo era responsabile del percorso diagnostico di 2° e 3° livello per il restante tratto fino al 5° mese. Al 7° mese ai rimasti nel gruppo veniva effettuato una ecografia; l'ecografia era effettuata da due ecografisti "specially trained". Alla fine un ortopedico specialista nel campo effettuava un controllo di ultimo livello, comprendente una radiografia, per la diagnosi definitiva ed effettuava il trattamento.

**Risultati** Al primo esame dei 2.066 neonati ne furono collocati 397 nel gruppo da seguire e 1.669 furono "scartati". Il livello di sospetto iniziale riguardò quindi il 19%. In 55 di questi 397 la diagnosi di DEA fu fatta subito e con mezzi clinici. In 286 bambini (dei 397 identificati come da seguire e dei 2.066 iniziali, pari al 14%) fu effettuata una ecografia: si dimostrò positiva in 7 bb che erano stati collocati nel gruppo dei sospetti, ma che non presentavano alcun segno clinico di DEA rientrando nel paragrafo 4. A questo punto il numero dei bb con DEA era di 62 (55+7). Complessivamente, però, dei 2.066 bambini altri 1.571 fecero un'ecografia che risultò patologica in 15 casi senza che ci fosse alcuno dei 5 criteri clinici o anamnestici elencati sopra. L'ortopedico confermò la diagnosi di DEA in 10 di questi sicché i bambini con DEA alla fine dello studio furono 72. *Di questi 72 solo 55 diagnosticati con mezzi clinici, 10 diagnosticati solo con ecografia e 7 con ecografia suggerita dalla sequenza di mezzi clinici.*



Dei 55 diagnosticati con mezzi clinici o anamnestici solo 27 (43.5%) avevano anomalie rilevabili all'esame clinico dell'anca. Ad un riesame retrospettivo i 10 bambini diagnosticati solo con l'eco furono effettivamente confermati, per quanto fu possibile valutare, come clinicamente negativi.

Nella sequenza a due stadi adottata, il metodo, dimostrò:

- una sensibilità dell'86.1%,
- una specificità dell'82.3%,
- un valore predittivo positivo del 15.6%,
- un valore predittivo negativo del 99.4%.



**Conclusioni** I ricercatori concludono che il metodo usato è insoddisfacente per il suo basso valore predittivo positivo: non è possibile, dicono i ricercatori, "perdere" un caso ogni 7.

In ogni caso il numero dei "sospetti" (19% alla partenza per raggiungere un tasso di diagnosi del 3-4%) con il suo carico di non necessaria ansietà e l'impegno di considerevoli risorse non lo consiglia. Non è però neanche possibile suggerire al momento di adottare lo screening ecografico in quanto mancano studi soddisfacenti in merito.

**Commento** Nel mondo c'è molta incertezza (e quindi molta ricerca) su "che fare" per identificare precocemente le DEA. In Italia un po' meno; a parte lo studio di Baronciani et al., che citeremo più avanti, non abbiamo visto altro.

Gli aa si sono messi nelle condizioni migliori per sbagliare poco: personale preparato, due ecografisti, ecografia in un periodo in cui non esiste più il problema dell'anca di tipo IIa (nella ricerca di Baronciani et al. in *Pediatrics*: *Pagine*

*elettroniche* 1997;99:5 l'inclusione di tale grado raddoppia, almeno, il numero delle ecografie), radiografia alla fine del percorso. Gli aa olandesi hanno dimostrato che, facendola seguire a mezzi clinici, l'ecografia finisce coll'essere richiesta nel 14% dei casi, il che corrisponde bene al 15% dei casi indicato da Baronciani et al. nel citato lavoro.

Hanno riconfermato una scarsa concordanza fra esame clinico e riscontro di ecografia patologica, anche se non ci trasmettono dati circa la gravità delle ecografie secondo la classificazione di Graf; hanno riconfermato, insomma, i dubbi sulla possibilità di un modello di screening a due fasi (eco solo nei positivi all'esame clinico ed all'anamnesi), ma ci hanno fornito dati quantitativi: il modello perde un caso ogni sette, cioè il 14% delle DEA (secondo Baronciani si perde il 7% se si contano le anche di tipo III o IV ed il 14% se si contano le anche di tipo IIc o II d), ma impone una notevole complessità organizzativa, cioè quella di uno screening vero (non all'italiana) con richiami, secondari terzi livelli e così via. Sulla strada dei costi un modello del genere effettua 286 ecografie in 2.066 bambini: ne "risparmia" quindi l'86% rispetto all'ecografia generalizzata perdendo il 14% delle diagnosi. È poco? È molto? Per una popolazione come la svedese (*Acta Paediatr* 1997;86:913) che ha una prevalenza di DEA dell'1/1000 tale perdita equivale allo 0.14 per 1000 nati vivi è quindi una perdita accettabile; per una popolazione come l'olandese che ha una prevalenza del 30-40/1.000 tale perdita equivale allo 4-5 per 1.000 nati vivi ed è effettivamente assai meno accettabile.

Secondo Atti (*M. e B.* 1997;7:15) un metodo di screening per la DEA dev'essere considerato soddisfacente se non ci sono più di 2 casi/1.000 nati vivi che richiedono terapie in regime di ricovero se non si verificano casi di osteonecrosi post-riduttiva.

Orbene se la prevalenza italiana fosse (come sembra?) del 15/1.000 la perdi-

ta del metodo a 2 stadi proposta dagli olandesi sarebbe di 2 casi per 1.000 nati vivi: quindi non accettabile se almeno la metà dovesse essere trattata in ricovero, accettabile se ciò non accadesse. Gli olandesi, purtroppo, non ci forniscono questi dati, ma siccome si tratta di "early detection" è da pensare che una parte abbastanza piccola di bambini rientrasse nella classe di Atti.

Del tutto accettabile la conclusione degli olandesi: non dicono "il metodo a 2 stadi, per l'Olanda, è insoddisfacente allora passiamo all'ecografia a tutti"; dicono "il metodo è insoddisfacente, ma ancora non ci sono dati per passare all'ecografia a tutti". Che ci sembra una bella lezione di realismo.

*M. B. Boere-Bonnekamp et al.* Early detection of Developmental dysplasia of the hip in Netherlands: the validity of a standardized assessment protocol in infants. *Am J Pub Health* 1998;88:285

**Parole chiave:** Displasia evolutiva dell'anca, Ecografia dell'anca, Screening

## short

### Fermenti lattici: meglio presto

Dopo anni di ostracismo abbiamo visto i fermenti lattici guadagnarsi forse un posticino nella farmacopea internazionale tanto che ormai possiamo scegliere tra i diversi lattobacilli quello giusto a seconda del tipo di diarrea. Ad esempio nella diarrea acuta, è da preferire il *Lactobacillus GG*. Ma gli instancabili ricercatori finlandesi non si sono accontentati e hanno voluto capire anche quale fosse il momento migliore in cui somministrarli. Un risultato ovvio (ma niente è ovvio finché non si dimostra) è stato che, se si vuole avere il massimo effetto, vanno dati subito insieme alla terapia reidratante orale. Nel loro studio si è avuta una riduzione media della diarrea da 30 a 17 ore. Un altro risultato, meno ovvio, è che non serve continuare a darli dopo la prima dose, come se la colonizzazione intestinale sufficiente a sortire gli effetti

terapeutici si ottenesse in brevissimo tempo e riuscisse a mantenersi fino a sette giorni dopo l'ingestione. Ma quali effetti avrebbero i lattobacilli? Una ipotesi è che, almeno nella diarrea da Rotavirus (nello studio finlandese il 92% dei 123 bambini da 3 a 36 mesi con diarrea acuta avevano un Rotavirus) si abbia prima una diarrea osmotica con creazione di un ambiente acido nel colon; questo favorirebbe la produzione di ioni ammonio e conseguentemente una eccessiva crescita di batteri produttori di ureasi che causerebbero un ulteriore danno mucosale. Un intervento che bloccasse la crescita di tali batteri diminuirebbe la gravità dell'infezione da Rotavirus; i lattobacilli opererebbero in tal senso.

*T. Rautanen* Management of acute diarrhoea with low-osmolarity oral rehydration solutions and *Lactobacillus* strain GG. *Arch Dis Child* 1998;79:157

**Parole chiave:** Diarrea, *Lactobacillus GG*, Fermenti lattici

## AIDS

### Allattamento al seno e trasmissione dell'HIV-1

**Obiettivi** Attualmente alle donne infette dall'HIV-1 l'allattamento al seno viene sconsigliato. Tuttavia ancora non è stato stimato l'esatto rischio ed il tempo di trasmissione del virus nel corso dell'allattamento. Tale informazione è molto utile per lo sviluppo di strategie nutrizionali più mirate. Scopo del lavoro è riuscire a ricavare tali informazioni da un'analisi di studi internazionali multicentrici.

**Metodi** Sono stati raccolti tutti i dati pubblicati e non di studi di coorte, dei quali era disponibile un follow-up di laboratorio di bambini nati da madri infette da HIV-1. Per ogni bambino furono raccolte informazioni circa lo stato di infezione della madre alla nascita, la data dell'ultimo fol-

low-up, la durata dell'allattamento al seno, e tutti i dati di laboratorio per la diagnosi di infezione. Furono arruolati tutti i bambini non infetti alla nascita. Fu considerata l'epoca della trasmissione post-natale ritardata, quando questa avveniva.

**Risultati** Fu allattato al seno meno del 5% dei 2.807 bambini in quattro studi in paesi industrializzati (USA, Svizzera, Francia e Europa) e nessuna infezione da HIV-1 fu diagnosticata. Di contro, una trasmissione post-natale tardiva fu diagnosticata in 49 (5%) di 902 bambini di quattro coorti in paesi in via di sviluppo dove l'allattamento al seno era la norma (Rwanda, Costa d'Avorio, Kenya), con un rischio di 3.2 per 100 anni-bambino di allattamento (CI 3.1-3.8). Esatte informazioni sull'epoca della trasmissione furono disponibili per 20 dei 49 bambini. Se l'allattamento al seno fosse stato interrotto all'età di 4 mesi, nessuno si sarebbe infettato, e solo 3 se fosse stato interrotto al 6° mese.

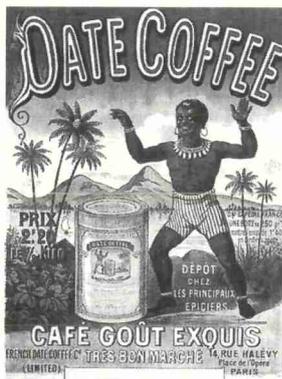
### Conclusioni

Sebbene i vantaggi dell'allattamento al seno, in assenza di infezione da HIV-1, siano ben documentati, i rischi di trasmissione del virus attraverso l'allattamento prolungato possono superare i benefici in popolazioni con alta prevalenza di HIV-1, anche quando la mortalità infantile è alta. Ulteriori studi devono valutare, tuttavia, l'effetto di una nutrizione artificiale o di una precoce interruzione dell'allattamento al seno sulla crescita, morbilità e mortalità infantile e sulla fertilità della donna in contesti di alta prevalenza di infezione da HIV-1.



**Commento**

È triste pensare, per noi "industrializzati" e utilizzatori inappropriati di ingenti quantità di lattini artificiali, che vi sono intere popolazioni che potrebbero trarre giovamento dai lattini artificiali solo se potessero avere l'opportunità di acquistarlo e di manipolarlo senza rischi. Al di là di tali considerazioni (inutili?), se i dati fossero ulteriormente confermati si potrebbe dare l'opportunità anche alle donne affette da



HIV-1 di potere allattare i propri figli, se lo desiderassero, almeno per i primi mesi, con i conseguenti benefici effetti per il neonato e per la madre, già portatrice di numerosi altri "impedimenti".

Leroy V. International multicentre pooled analysis of late postnatal mother-to-child transmission of HIV-1 infection. *Lancet* 1998;352:597

**Parole chiave:** Allattamento al seno, HIV



## HELICOBACTER PYLORI

### Infezione e suoi rapporti col tumore dello stomaco

**Obiettivi** I numerosi lavori presenti in letteratura sul rapporto tra infezione da *Helicobacter pylori* (HP) e cancro dello stomaco non sono univoci: per alcuni il rapporto esiste ed il rischio è consistente, per altri no. Per questo motivo è stata condotta una meta-analisi degli studi presenti in letteratura.

**Metodi**

Sono stati selezionati 19 lavori con un numero di pazienti di 2.491 e 3.959 controlli. Si tratta di studi di coorte o caso/controllo.

**Risultati** L'Odds Ratio (OR) per tumore dello stomaco nei pazienti con infezione da HP era 1.92 (1,3-2,7) in tutti gli studi. Era pari a 2.24 (1.5-4.4) negli studi di coorte e a 1.81 (1.16-2.84) negli studi caso-controllo.

I pazienti giovani con infezione da HP avevano un rischio più elevato di sviluppare un cancro dello stomaco rispetto a pazienti con età avanzata. L'OR passava da 9.29 per i pazienti con età <29 anni a 1.05 per quelli con età >70 anni.

**Conclusioni** La conclusione dei ricercatori canadesi è che l'infezione da HP rappresenta un forte fattore di rischio di sviluppare un tumore dello stomaco. I dati contrastanti presenti in letteratura dipendono, presumibilmente dal modo in cui vengono selezionati i controlli, dall'età dei pazienti e dal tipo di tumore.

**Commento** Abbiamo un'ulteriore conferma della pericolosità dell'HP e del rischio che si corre a non trattare i pazienti infetti, specie quelli giovani.

Jia-Quing Huang Meta-analysis of the relationship between *Helicobacter pylori*

seropositivity and gastric cancer. *Gastroenterology* 1998;114:1169

**Parole chiave:** *Helicobacter pylori*, Tumori

### short

### Rachicentesi, tutto più facile

Niente più esitazioni né spasimanti attese della improvvisa caduta di resistenza all'ago. La profondità di inserzione dell'ago nella puntura lombare è ormai prevedibile con esattezza. Analizzando i dati relativi a 107 punture lombari in bambini di età variabile da pochi giorni di vita a 16 anni alcuni pediatri londinesi hanno evidenziato l'esistenza di una relazione lineare tra altezza del bambino e distanza cute-liquor ricavando una semplice formuletta alla portata di qualsiasi ospedaliero: profondità di inserzione media = 0,03 x altezza in cm. Per i più precisi gli autori forniscono anche il grafico dei loro risultati dal quale si possono evincere gli estremi del range di misure valide per ogni altezza da 40 a 170 cm. Se rispettando le indicazioni non si ottiene liquor è molto probabile che la direzione sia errata e si debba si debba ritentare in un altro punto. Tutto più facile quindi, meno tentativi a vuoto, meno contaminazioni, meno disagi per i bambini. F. Craig et al. Depth of insertion of a lumbar puncture needle *Arch Dis Child* 1997;77:450 Parole chiave: Rachicentesi



# Una varicella "trascurata"

Mauro Pocecco

Dipartimento Materno-Infantile, AUSL Cesena, U. O. di pediatria e neonatologia

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 44-45

*Il caso di Giulia ci insegna ad aprire gli occhi quando una varicella non corre via liscia, come è lecito aspettarsi. Possono capitare grossi guai.*

## La storia

Giulia è una bambina di 4 anni. Una mattina di primavera (primo giorno di malattia) presenta le prime vescicole di varicella. La febbre è un po' alta, 38.5 C°, ma tutto può sembrare regolare. Si è in corso di epidemia e la diagnosi è ovvia, anche senza bisogno di consultare il pediatra. Così avviene. Dal giorno successivo però (secondo giorno di malattia) la febbre si eleva fino a 39.5°; la bambina inizia a lamentarsi di un dolore non ben localizzato ma genericamente alla base dell'emitorace sinistro ed all'addome. La madre, a questo punto, si preoccupa e chiama più volte (siamo in un week-end) il pediatra. La storia, al telefono, sembra tale da potere tranquillizzare la famiglia. Il pediatra, in effetti, la tranquillizza e pensa che non sia necessario vedere la bambina.

Il quarto giorno di malattia (ora il week-end è finito e siamo di lunedì) la bambina ha sempre la febbre alta, sempre il suo dolore ed in più anche una tosse. La madre preoccupata per lo stato generale della bambina, salta il pediatra e la porta direttamente al Pronto Soccorso dell'Ospedale.

Il medico del PS vede subito che la bambina ha qualcosa di più di una semplice varicella: la febbre è 39 C° la bambina è sofferente, con respiro frequente ed appoggiato. La ricovera urgentemente.

## L'esame obiettivo e gli esami

L'esame obiettivo dimostra un'ottusità pleurica ed una diminuzione massiva del respiro ai 2/3 dell'emitorace sinistro.

La radiografia del torace mette in evidenza un esteso addensamento al lobo inferiore di sinistra con componente pleurica (**Fig. 1**). Gli indici di flogosi sono elevati (VES 100 mm dopo un'ora, GB 41.000/mmc, PCR 23 mg%). La ricerca degli antigeni batterici e la

emocoltura non aiutano a definire l'eziologia della polmonite. Un TAS è di 400 UI/L, ai limiti del giusto e forse anche un po' di più.

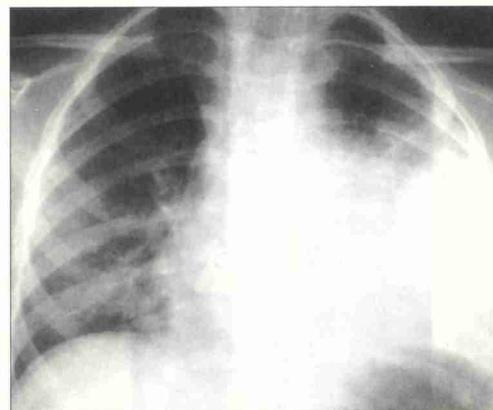
## Il decorso

Il decorso della malattia di Giulia è sintetizzato nella **Figura 2**. Il trattamento con ceftriaxone in vena, iniziato subito, sembra determinare una remissione della febbre (37.8°-38°) in quinta ed in sesta giornata, ma in settimana si assiste ad una ripresa (39°) ed ad una ulteriore compromissione dello stato generale. L'ottusità diventa massiva e la radiografia evidenzia un marcato aumento del versamento pleurico.

La terapia antibiotica viene modificata e adeguata a quelle che sono le indicazioni ufficiali per la "toxic shock syndrome" o comunque per le complicanze da streptococco invasivo, secondo lo schema: clindamicina, teicoplanina ed ampicillina.

Il miglioramento clinico però non è evidente. Si procede allora, in undicesima giornata di malattia, al posizionamento di un drenaggio pleurico. Fuoriescono circa 50 ml di liquido corpuscolato (10.000 polinucleati/mmc) ma non francamente purulento. La coltura del

Fig. 1. Rx torace



liquido (ormai con trattamento antibiotico da più giorni) è, come ci si poteva attendere, sterile. Un consistente movimento del TAS (da 400 a 2890 UI/L) suggerisce la probabile eziologia streptococcica. Il decorso successivo è caratterizzato da un lento progressivo miglioramento clinico. Si formano, però, numerose concamerazioni saccate nel cavo pleurico che, per essere svuotate, richiedono più volte il riposizionamento del drenaggio in sedi diverse sotto guida ecografica.

In dodicesima giornata di malattia comunque si ha la fuoriuscita spontanea del tubo endopleurico che sarà definitivamente rimosso.

In quattordicesima giornata di malattia la comparsa di diarrea induce il sospetto di trovarsi di fronte ad una complicanza iatrogena (colite pseudomembranosa), per cui viene sospesa la clindamicina.

L'evoluzione clinica e radiologica successive sono molto lentamente favorevoli: il versamento si riduce, il polmone si riassume, fino al controllo prima della dimissione che dimostra una obiettività sostanzialmente muta (murmure vescicolare presente su tutto l'ambito, assenza di soffi, ottusità limitata solo alla base) con radiologia caratterizzata da buona espansione parenchimale, presenza di opacamento marginale riferibile alla formazione di una cotenna.

Gli esami del sangue al momento della

dimissione dimostrano: GB 6.300/mm, VES ancora elevata (92 mm dopo un'ora) mentre la PCR, che come è noto ha una evoluzione molto più rapida, è in pratica normalizzata. La terapia antibiotica viene definitivamente sospesa in diciannovesima giornata di malattia.

### Commento

Le infezioni batteriche secondarie della varicella (*varicella progressiva*) sono dovute allo Stafilococco ed allo Streptococco (oltre alla polmonite si tratta di artriti, osteomieliti, celluliti, linfadeniti, ascessi). Le infezioni possono capitare sia nei giovani che negli adulti anche immunocompetenti. La polmonite varicellosa è ritenuta rara nei bambini, ma nel nostro reparto, nell'ultimo anno, ne abbiamo osservato due casi, ambedue molto gravi, in due bambine della prima infanzia.

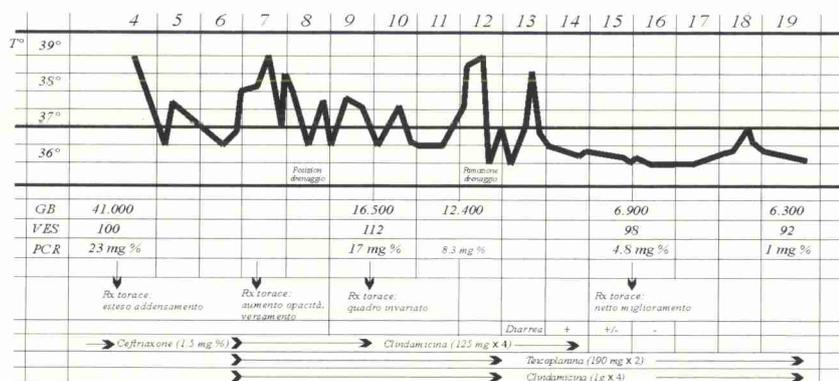
Classicamente - dice il Nelson - i sintomi (febbre, tosse dispnea, dolore) appaiono circa 3 giorni dopo l'inizio dell'esantema, esattamente come nel nostro caso.

La polmonite da varicella è spesso lieve e transitoria; può esaurirsi in 3-4 giorni, ma ci sono forme molto gravi che mettono a rischio la vita. Come nei nostri due casi. Perché? Non è più una novità che dagli inizi degli anni '80 vi è stata una recrudescenza della frequenza e gravità delle infezioni da Streptococco betaemolitico di gruppo A produttore di esotossina M.

Non è ben chiaro perché vi sia stata questa recrudescenza. Certo è che ceppi batterici, che ci sono sempre stati, sono in grado ora, in determinate situazioni (varicella appunto nel caso in questione) di dare gravi quadri infettivi come la "toxic shock syndrome" e la fascite necrotizzante o più semplicemente, come in questo caso, una grave pleuropolmonite. Lo streptococco invasivo può comportarsi da superantigene e cioè attivare contemporaneamente tutto il sistema immunitario senza bisogno che l'antigene sia processato. In altre parole il danno che ne deriva è più legato alla iper-risposta dell'ospite che all'infezione in sé, come appunto nella "toxic shock syndrome" (sospettabile per il coesistere di un quadro tossico spesso associato ad esantema aspecifico e shock senza necessariamente evidenza di sepsi perché legato all'azione di una esotossina) o nella fascite necrotizzante (facilmente sospettabile per la rapida comparsa di una zona cutanea di edema flogistico intensamente dolente).

Si tratta di condizioni gravi, che devono essere riconosciute tempestivamente e che richiedono tassativamente il ricovero in ospedale (trattamento dello shock, uso di antibiotici per via parenterale, quali la clindamicina, indicata per la sua azione specifica sulla sintesi proteica del batterio, eventuale intervento del chirurgo quando l'infezione sottocutanea assuma carattere necrotizzante o si faccia strada negli strati più profondi).

Fig. 2. Il decorso della malattia di Giulia



### Cosa abbiamo imparato

Cosa ci insegna questo caso? Molte cose molto semplici, ma molto utili.

- Che non si possono sottovalutare le complicanze batteriche della varicella perché un ritardo dell'intervento terapeutico può compromettere tempi di guarigione ed esiti.

- Che le complicanze batteriche possono essere gravi e mettere a rischio la vita.

- Che occorre aprire gli occhi quando una varicella non decorre come ci si attende (temperatura non "moderata", segni e sintomi generali non propri della varicella, decorso prolungato)

In presenza di questi dati quindi una tranquillizzazione telefonica può essere imprudente. ■

# Proviamo a capire di più dei nuovi concetti in genetica medica

Maurizio Genuardi, Fiorella Gurrieri, Marcella Zollino, Giovanni Neri

Istituto di Genetica Medica, Università Cattolica del Sacro Cuore  
Largo Francesco Vito, 1 00168 Roma Tel. 06-30154927; FAX 06-3050031

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 46-51

*Come i nostri lettori avranno notato abbiamo pubblicato un certo numero di articoli sulla genetica medica. Questo perché si tratta di un campo che sarà sempre più solo apparentemente lontano dalla pratica. La genetica è, infatti, un ambito culturale che nel futuro sarà sempre più vicino alla professione del medico, sia nel campo diagnostico che, appena un poco più in là nel tempo, terapeutico. A fronte di questo l'aggiornamento dei pediatri è scarso e sporadico. Questi due articoli (oggi va in stampa il primo) dei genetisti della Cattolica possono pertanto sostituire capitoli di libri cui fare riferimento in momenti in cui l'attenzione del pediatra è richiamata su questi temi. Ci rendiamo conto che si tratta di una lettura difficile, spesso per una nostra mancanza di basi teoriche, ma i lettori trovano nel testo un indirizzo ed numero telefonico. Gli aa sono disposti a collaborare con loro per una più completa comprensione.*

## Le Mutazioni Dinamiche

Nel 1991 un gruppo di ricerca internazionale ha riportato la scoperta del gene FMR1, responsabile della sindrome del cromosoma X fragile, una scoperta di straordinaria importanza non tanto per la malattia in sé, ma perché introduceva nella genetica umana un nuovo concetto, quello di mutazione dinamica. Con questo termine si intende una mutazione instabile che si modifica con il passaggio delle generazioni, comportando di conseguenza una variazione del carattere patologico da essa controllato. In seguito, sono state scoperti altri geni soggetti a mutazioni dinamiche responsabili di varie malattie (Tab. 1), e si è potuto stabilire che una caratteristica comune dei geni soggetti a queste mutazioni è quella di contenere al proprio interno delle sequenze di basi ripetute, che tendono ad aumentare di numero e ad acquistare di conseguenza una notevole instabilità. Osservando la lista delle malattie dovute a mutazioni dinamiche (Tab. 1) si nota che le sequenze di DNA che vanno incontro ad espansione sono sempre delle triplette, ad eccezione del caso di un dodecamero ricco in citosine e guanine, la cui espansione è responsabile della epilessia mioclonica progressiva (EPM1). Le malattie genetiche associate a mutazioni dinamiche sono distinguibili in due classi a seconda che la sequenza espansa sia o no una sequenza codificante. Nella classe I, la *sindrome del cromosoma X fragile*, la più frequente causa di ritardo mentale, è caratterizzata dalla presenza alla estremità 5' del primo esone del gene FMR1 di una sequenza di triplette CGG, che nella popolazione normale sono in numero variabile fra circa 5 e 50. Alcune di queste sequenze, presumibilmente quelle più lunghe, possono, seppur raramente, amplificarsi,

raggiungendo un numero di triplette variabile all'incirca fra 60 e 200, e generando in tal modo geni "premutati". Questi geni premutati sono ancora perfettamente funzionanti, ma hanno un'alta propensione ad espandersi ulteriormente, superando il numero di 200 triplette, fino a 2000 ed oltre, e andando a costituire le cosiddette "mutazioni complete". Le mutazioni complete vengono poi ipermetilate; l'ipermetilazione blocca la trascrizione del gene e quindi la sintesi del prodotto proteico, con una serie di conseguenze a livello cellulare, il cui risultato ultimo è il fenotipo clinico, cioè il ritardo mentale. Nelle famiglie in cui segrega la sindrome del cromosoma X fragile troviamo dunque:

1. Soggetti affetti, portatori di mutazione completa,
2. femmine portatrici di premutazione instabile, ad alto rischio di trasformarsi in mutazione completa nella progenie.
3. maschi cosiddetti trasmettitori sani, portatori di premutazione, che però non è a rischio di espansione, in quanto questa si realizza soltanto nel passaggio attraverso l'oogenesi, non attraverso la spermatogenesi.

Nella *distrofia miotonica* la sequenza interessata è costituita da una serie di triplette CTG, localizzate all'estremità 3' dell'ultimo esone del gene responsabile della malattia, il quale è situato sul braccio lungo del cromosoma 19. Anche questa sequenza tende ad espandersi progressivamente nel passaggio da una generazione all'altra, e ad ogni ulteriore espansione corrisponde un aggravamento della sintomatologia clinica, per cui è possibile osservare nella stessa famiglia ad esempio un nonno con una forma quasi asintomatica, una figlia nella quale la sintomatologia è insorta verso i 30 anni ed è di gravità media, ed un nipote affetto da forma conge-

nita grave. Questa sequenza di variazioni fenotipiche costituisce il fenomeno della "anticipazione", noto da tempo, ma mai spiegato in maniera soddisfacente fino alla scoperta delle mutazioni dinamiche.

### L'Ereditarietà Citoplasmatica

Il termine si riferisce alla presenza di materiale genetico extranucleare localizzato all'interno dei mitocondri, che sono organuli citoplasmatici.

Nell'uomo, il DNA mitocondriale (DNAM) è una molecola circolare di 16,569 paia di basi, dimensioni pressoché analoghe a quella del DNAM di altri invertebrati, ma circa 5 volte inferiori rispetto a quelle del DNAM del lievito.

Dal punto di vista funzionale contiene geni che codificano per 2 rRNA dei ribosomi mitocondriali, 22 tRNA, e 13 proteine che fanno parte della catena respiratoria mitocondriale: 3 subunità del complesso citocromo C ossidasi, 2 subunità del complesso Fo-ATPasi, 7 subunità del complesso NADH-CoQ riduttasi e una subunità del complesso CoQH2-citocromo C riduttasi. L'esistenza del DNAM fu scoperta nel 1963 e nei successivi 18 anni ne è stata chiarita la sequenza completa. Ciascun

mitocondrio contiene fino a 30 copie identiche di DNA circolare, pertanto ciascuna cellula ne contiene migliaia di copie. Il codice genetico del DNAM presenta alcune differenze rispetto a quello del DNA nucleare in quanto alcune triplette codificano per aminoacidi diversi.

Il DNAM ha un elevato tasso di mutazione, 5-10 volte superiore rispetto al DNA nucleare, è più suscettibile al danno ossidativo e viene trasmesso esclusivamente per via materna in quanto, al momento della fecondazione, il contributo citoplasmatico, inclusi i mitocondri, proviene esclusivamente dall'ovocita. Nel 1988 furono per la prima volta riferite ampie delezioni del DNAM in associazione con encefalomiopatie nell'uomo e persino mutazioni puntiformi in pazienti con sindrome LHON (*neuropatia ottica ereditaria* tipo Leber). Una caratteristica pressoché costante delle patologie associate ad alterazioni del DNAM è la coesistenza, nella stessa cellula, di copie di DNAM normale e copie di DNAM mutato (eteroplasmia). Quest'ultimo, per poter provocare una patologia, deve essere presente in quantità superiore ad un certo limite, che è variabile da tessuto a tessuto a seconda del suo consumo di ossigeno (effetto soglia). In generale, le

mutazioni del DNAM comportano difetti biochimici a carico della catena respiratoria, quindi della fosforilazione ossidativa. Questo spiega perché i tessuti più colpiti nelle patologie mitocondriali sono quelli a più alto contenuto di ossigeno: il tessuto nervoso e il tessuto muscolare. Le patologie da alterato DNAM possono essere dovute a delezioni, deplezioni (difetto quantitativo) o mutazioni puntiformi del DNAM o possono essere il risultato di un difetto di comunicazione intergenomica del DNA nucleare. Infatti il DNAM dipende dal DNA nucleare, che codifica per diversi fattori responsabili della replicazione, trascrizione e traduzione del DNAM. In questo caso il tipo di trasmissione della patologia segue le leggi mendeliane. Il gruppo delle sindromi da difetto primario del DNAM comprende diverse condizioni quali ad esempio le sindromi LHON (*neuropatia ottica ereditaria*), NARP (*retinite pigmentosa, atassia, ipotonia neurogena*), MELAS (*encefalomiopatia con acidosi lattica ed episodi di perdita di coscienza con caduta*), MERFF (*epilessia mioclonica con alterazioni delle fibre rosse*), KSS (*Kearn-Sayre*). In quest'ultima è descritta anche duplicazione del DNAM. Il gruppo delle sindromi da difetto del DNA nucleare comprende condizioni di tipo autosomico dominante come la *oftalmoplegia esterna progressiva cronica, la mioglobinuria ricorrente, alcune neuropatie periferiche e la lipomatosi multipla simmetrica*. Va infine ricordato che varie alterazioni del DNAM si accumulano in seguito all'invecchiamento cellulare e in patologie neurodegenerative, quali le m. di Parkinson, la m. di Huntington, la sclerosi laterale amiotrofica, la m. di Alzheimer e il diabete mellito non insulino-dipendente: in questi casi le alterazioni del DNAM rappresentano verosimilmente un epifenomeno conseguente alla degenerazione cellulare.

Tab.1. Malattie associate a mutazioni dinamiche

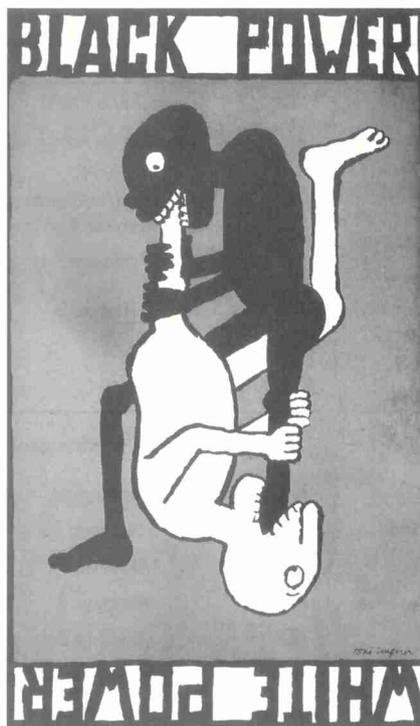
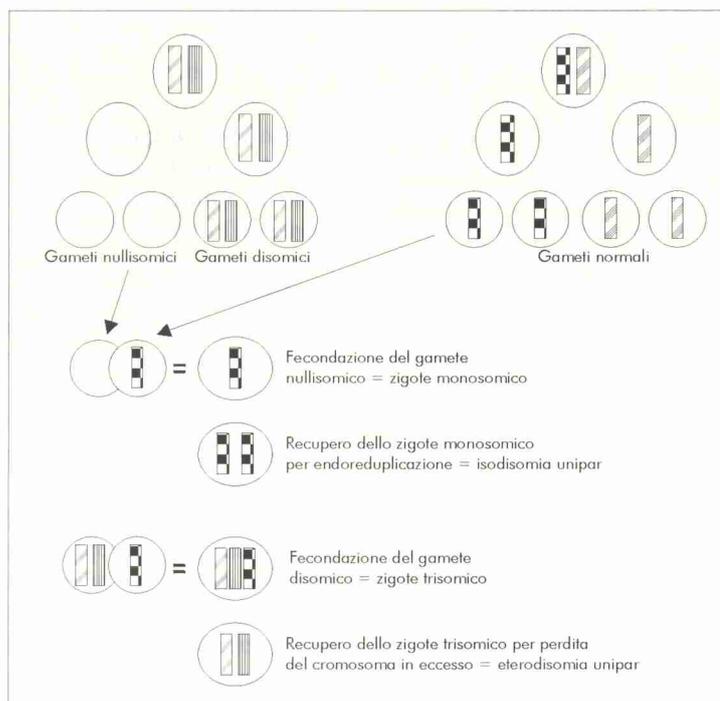
Classe I. Espansioni non codificanti			
Sequenza ripetuta	Malattia	Trasmissione	Prodotto proteico
CGG	X- fragile	XD	Proteina FMR1
CCG	FRAXE	XR	Proteina FMR2
CTG	Distrofia miotonica	AD	DMPK (serina/treonina chinasi)
GAA	Atassia di Friedreich	AR	Fratassina
Dodecamero ricco in G + C	Epilessia mioclonica progressiva (EPM1)	AR	Cistatina B
Classe II. Espansioni codificanti sequenze poliglutaminiche			
CAG	Atrofia muscolare spino-bulbare (m. di Kennedy)	XR	Recettore androgeni
CAG	Malattia di Huntington	AD	Huntingtina
CAG	Atrofia dentato-rubro-pallido-lusiana	AD	Atrofina
CAG	SCA1 (atassia spino-cerebellare)	AD	Atassina 1
CAG	SCA2	AD	Atassina 2
CAG	SCA3	AD	Atassina 3
CAG	SCA6	AD	Canale del Ca a1 A
GAG	SCA7 (con degen. maculare)	AD	Sconosciuta

## La Disomia Uniparentale

Il termine disomia uniparentale (DU) si riferisce alla presenza di una coppia di cromosomi omologhi derivanti da un solo genitore anziché da entrambi. La DU è solitamente determinata da una non-disgiunzione alla prima o alla seconda divisione meiotica. Questo comporta la produzione di gameti disomici e nullisomici, e successiva formazione di uno zigote trisomico o monosomico, a seconda che venga fecondato o fecondi il primo o il secondo tipo di gamete (Fig. 1). Se si forma uno zigote trisomico, e il tipo di trisomia non è compatibile con la vita, si determina un meccanismo di recupero con perdita del cromosoma soprannumerario proveniente dal gamete in cui la disgiunzione era avvenuta normalmente: la trisomia rimane solitamente confinata alla placenta. Se la non disgiunzione è avvenuta alla prima divisione meiotica, si avrà una eterodisomia (cromosomi provenienti da uno stesso genitore, ma diversi tra loro), se alla seconda, si avrà una isodisomia (cromosomi identici). Alternativamente, può accadere che venga fecondato o fecondi il gamete nullisomico, con conseguente formazione di uno zigote monosomico: poiché questo non è vitale, si ha un recupero attraverso un meccanismo di endoreduplicazione che ripristina la disomia (in questo caso una isodisomia). Le conseguenze fenotipiche della DU sono perlopiù un ritardo di crescita intrauterino e raramente difetti congeniti. Esse possono dipendere in parte dall'aneuploidia placentare e in parte dalla DU. Quest'ultima potrebbe agire con due possibili meccanismi: un effetto di imprinting, per cui il feto presenterebbe due copie attive o due copie inattive di geni i cui alleli paterni e materni si esprimono in modo differenziale, oppure una condizione di omozigosi per mutazioni recessive. A tutt'oggi, la DU materna e/o paterna, è stata riferita all'incirca per la metà dei cromosomi umani dimostrando un effetto di imprinting per alcuni cromosomi (2, 6, 7, 14, 15, 16 e 11p15). Le DU meglio caratterizzate a livello fenotipico riguardano il cromosoma 15 e il cromosoma 11. La DU15 paterna è comunemente associata con la *sindrome di Angelman* (AS), indicando che, per il gene AS, è

Fig. 1/A. Meccanismi che determinano disomia uniparentale.

Non disgiunzione alla prima divisione meiotica: maturazione gametica con normale segregazione dei cromosomi (a destra) e con non disgiunzione alla I divisione meiotica (a sinistra). La fecondazione di un gamete nullisomico porta alla formazione di uno zigote monosomico, il cui recupero avviene per endoreduplicazione. Viceversa, la fecondazione del gamete disomico porta alla formazione di uno zigote trisomico, il cui recupero avviene per perdita del cromosoma in eccesso. Nel primo caso si ha isodisomia, nel secondo eterodisomia uniparentale.



attivo esclusivamente l'allele materno; viceversa la DU15 materna è responsabile della *sindrome di Prader-Willi* (PWS), indicando che il gene PWS esprime esclusivamente l'allele paterno. Analogamente, la DU11p15 paterna è stata riportata in associazione con la *sindrome di Beckwith-Wiedemann*.

### L'Imprinting genomico

L'imprinting genomico (IG) è un meccanismo di regolazione dell'espressione genica in base al quale l'espressione di ciascun allele dipende dalla sua origine parentale. Il meccanismo dell'IG, attraverso un processo di metilazione, determina per alcuni geni una modificazione gamete-specifica con conseguente differenziazione funzionale tra il contributo genetico materno e quello paterno. Alcune prove dell'esistenza dell'IG provengono da esperimenti di trapianto pronucleare nel topo, dall'osservazione di anomalie di

sviluppo in topi con disomie uniparentali sperimentalmente indotte, nonché dallo studio di alcune condizioni patologiche nell'uomo, quali la mola vescicolare, ad assetto androgenetico, il teratoma ovarico, ad assetto ginogenetico, e le triploidie in cui le caratteristiche fenotipiche sono diverse a seconda dell'origine parentale del set diploide. Pertanto, l'esistenza dell'IG rende cruciale un rapporto 1:1 dei set cromosomici parentali per un corretto sviluppo embrionale. Finora nell'uomo sono stati caratterizzati 15 geni soggetti a IG. I geni con imprinting materno esprimono esclusivamente l'allele paterno e viceversa. Il meccanismo dell'IG può essere tessuto-specifico e specie-specifico con una notevole variabilità interindividuale.

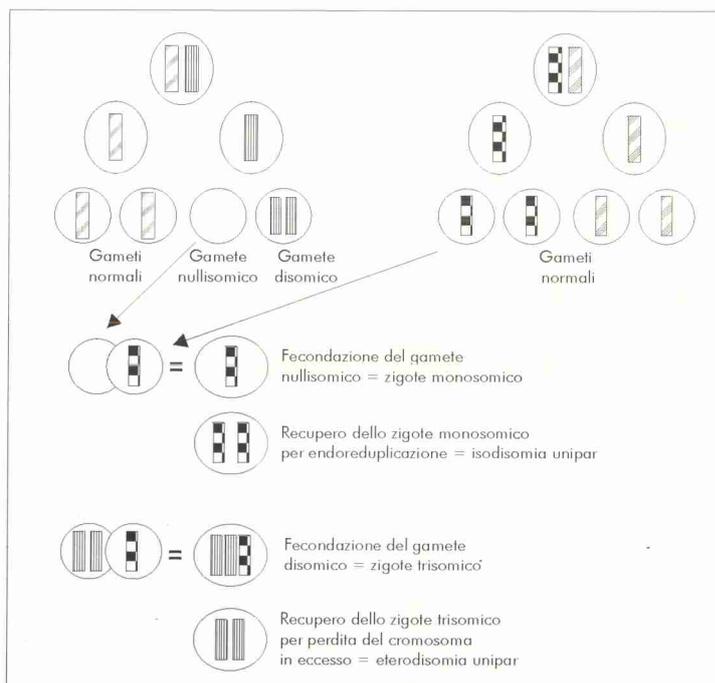
Nella patologia umana, esistono almeno tre condizioni dovute a geni "imprinted": la *sindrome di Prader Willi*, la *sindrome di Angelman*, dovute ad alterazioni di geni "imprinted" della regione 15q11-q13, e la *sindrome di Beckwith-Wiedemann* (BWS), dovuta ad alterazioni di geni "imprinted"

della regione 11p15. La *sindrome di Prader-Willi* è caratterizzata da obesità, bassa statura e ipogonadismo, mentre la *sindrome di Angelman* è caratterizzata da epilessia, ritardo mentale, atassia e crisi di riso



Fig. 1/B. Meccanismi che determinano disomia uniparentale.

Non disgiunzione alla II divisione meiotica: maturazione gametica con normale segregazione dei cromosomi (a destra) e con non disgiunzione alla II divisione meiotica (a sinistra). In questo caso si producono anche gameti normali. La fecondazione di un gamete nullisomico porta alla formazione di uno zigote monosomico, il cui recupero avviene per endoreduplicazione. Viceversa, la fecondazione del gamete disomico porta alla formazione di uno zigote trisomico il cui recupero avviene per perdita del cromosoma soprannumerario. In entrambi i casi si ha isodisomia uniparentale proveniente dall'uno o dall'altro genitore.



immotivato. Nella *sindrome di Prader-Willi* manca il contributo genetico paterno a causa di una delezione 15q11-q13 paterna o di una disomia uniparentale (vedi DU a pag. 48) del cromosoma 15 materno, mentre nella *sindrome di Angelman* manca il corrispondente contributo genetico materno (Fig. 2). La *sindrome di Beckwith-Wiedemann* è caratterizzata da eccesso di crescita pre e post-natale, visceromegalia, onfalocelo e predisposizione alle neoplasie in età pediatrica (tumore di Wilms, rhabdomyosarcoma, epatoblastoma). I geni contenuti nella regione 11p15 esprimono in genere solo l'allele materno: pertanto, l'inattivazione della regione 11p15 materna causata da disomia uniparentale paterna, mutazioni puntiformi o riarrangiamenti citogenetici, comporta perdita dell'attività oncosoppressoria tipica di questa regione, con conseguente eccesso di crescita.

### Il mosaicismismo confinato alla placenta

In occasione di un'indagine cromosomica prenatale eseguita tramite biopsia dei villi coriali, un mosaicismismo tra una linea cellulare trisomica e una linea normale si riscontra nell'1-2% delle gravidanze. Nel caso in cui solo il cariotipo placentare risulti aneuploide, mentre il cariotipo fetale, indagato tramite amniocentesi o cordocentesi, risulta normale, si realizza una dicotomia fetoplacentare, nota come *mosaicismo confinato alla placenta* (CPM). La maggior parte delle gravidanze in cui si verifica un CPM ha esito favorevole. Una minoranza di esse, la cui esatta entità non è ancora definita, si associa a patologia fetale, in forma soprattutto di ritardo di accrescimento intrauterino (IUGR) o di aborto spontaneo, aumentata morbilità perinatale e, più raramente, di anomalie del fenotipo. C'è larga evidenza che il quadro di IUGR è in primo luogo conseguen-

za di una primitiva disfunzione della placenta, trisomica. Il rischio di patologia fetale dipende da vari fattori:

**1. Origine della trisomia.**

Se la trisomia placentare ha un'origine meiotica, il rischio per il feto è più consistente. In questi casi, infatti, il CPM è espressione del "recupero di uno zigote trisomico", con la teorica possibilità di 1 su 3 che il cariotipo fetale, pur diploide, abbia una disomia uniparentale (DU) dello stesso cromosoma presente in triplice copia nella placenta. Una DU può essere del tutto benigna, può causare invece una sregolazione di geni "imprinted", se lo specifico cromosoma ne contiene, oppure una omozigosi di geni recessivi. L'origine meiotica della trisomia aumenta anche la probabilità che il feto abbia realmente un mosaicism, a livello della cute, ad esempio, e non del sangue, con conseguenti anomalie del fenotipo. In tali casi, il coinvolgimento della placenta è più esteso, e un quadro di IUGR per insufficienza placentare più frequente. Se la trisomia placentare ha un'origine somatica, post-zigotica, il rischio per il feto è tra-

scurabile, in quanto il rischio di DU non è aumentato, la trisomia è presente in una percentuale minore di cellule placentari, ed è usualmente limitata a strutture extraembrionarie. In un'epoca precoce dello sviluppo, infatti, la maggior parte



Fig. 2. Meccanismi molecolari che causano le sindromi di Prader-Willi e di Angelman. I cromosomi paterno e materno sono rappresentati con riempimenti diversi. La mancanza di contributo genetico biparentale per la regione 15q11-q13, dovuta a delezione (Del) o a disomia uniparentale (DU), è responsabile della sindrome di Prader-Willi o di Angelman, a seconda che manchi rispettivamente il contributo paterno o materno.

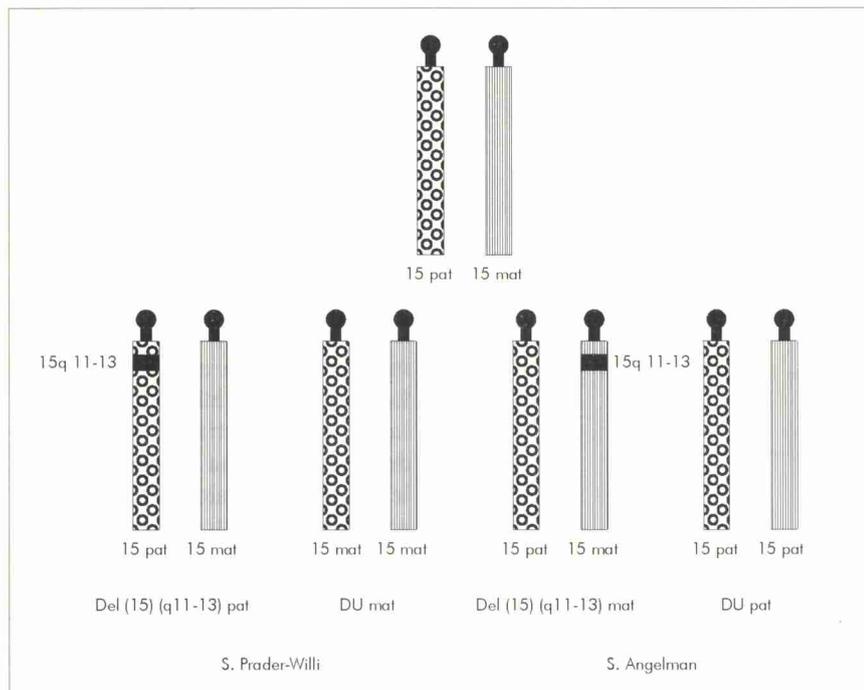
delle cellule della blastocisti, in una delle quali avviene una non-disgiunzione mitotica, è destinata a strutture extraembrionarie.

**2. Numero delle linee coinvolte ed entità del coinvolgimento.**

Se il mosaicism interessa sia il citotrofoblasto (analisi diretta dei villi), sia il mesenchima (colture a lungo termine), e se interessa una grande proporzione di cellule, il rischio fetale è più alto. In questi casi è più facile, infatti, non solo che la trisomia sia di origine meiotica, ma anche che l'insufficienza placentare sia più grave.

**3. Il rischio per il feto, infine, è fortemente cromosoma-specifico.**

Le trisomie che usualmente non vengono riscontrate tra i nati vivi, né su materiale abortivo, come la trisomia 2, 7, 10 e 12, hanno più spesso un'origine mitotica e sono quindi a prognosi favorevole. Le trisomie che si riscontrano anche tra i nati vivi, come la trisomia 21, 13, 18 e X, hanno il maggior rischio di patologia fetale, e vengono spesso riscontrate, in mosaico, anche nel feto. Ad un livello intermedio si collocano altre trisomie, come la trisomia 16, spesso di origine meiotica e spesso associata a IUGR. Nella tabella 2 è indicata una correlazione tra le più frequenti trisomie confinate alla placenta e patologia fetale. In conclusione, se il CPM interessa una bassa proporzione di cellule placentari, e se il tipo di trisomia rientra nel gruppo a basso rischio, la prognosi della gravidanza è favorevole. Negli altri casi è consigliabile un accurato monitoraggio ecografico fetale per IUGR o anomalie del fenotipo, e nei casi in cui la trisomia interessi cromosomi che con-



tengono geni "imprinted", come il cromosoma 15, 11 e 14, è opportuno eseguire un'indagine molecolare per DU.

### L'eterogeneità genetica e fenotipica

Per *eterogeneità genetica* si intende una condizione in cui un *identico fenotipo può essere determinato da mutazioni a carico di geni diversi*. L'opposta situazione - *eterogeneità fenotipica* - si verifica quando *mutazioni a carico di uno stesso gene sono associate ad una gamma di diversi quadri clinici*. Entrambi i concetti sono noti da diverso tempo, mentre è recente l'osservazione che tali fenomeni, ritenuti un tempo



delle eccezioni, sono molto frequenti nel campo della patologia genetica.

La *sordità precoce* (congenita o giovanile) su base ereditaria rappresenta un esempio estremo di eterogeneità genetica, legata alla complessità della rete di processi morfogenetici e delle vie di trasduzione del segnale meccanico che determinano lo sviluppo della funzione uditiva.

Dal punto di vista clinico essa può essere suddivisa in quadri sindromici (sordità associata ad altre manifestazioni cliniche) e non sindromici (sordità isolata).

Nell'ambito delle sordità non sindromiche, è possibile differenziare forme trasmesse con ereditarietà autosomica dominante, autosomica recessiva, legata al cromosoma X, e mitocondriale. A tutt'oggi sono stati identificati ben 40 diversi loci implicati nella sordità non sindromica: 13 dominanti, 17 recessivi, 8 sul cromosoma X, e 2 mitocondriali.

La *tabella 3* elenca altre condizioni per le quali è stata documentata eterogeneità genetica. La sordità fornisce anche un esempio di diversità fenotipica, rappresentato dagli effetti delle mutazioni al locus della miosina VIIa (*tab. 4*). Ancora più sorprendente è la diversità di manifestazioni cliniche associate a mutazioni del gene

RET, il cui prodotto è il recettore del fattore di crescita GDNF (glial cell-derived neurotrophic factor), coinvolto nello sviluppo e nel differenziamento delle cellule derivate dalla cresta neurale. Questo locus è responsabile sia della predisposizione ereditaria al carcinoma midollare della tiroide (CMT), nelle sue diverse varianti (CMT familiare isolato; neoplasia multipla tipo 1a o MEN1A, caratterizzata da CMT, feocromocitoma e iperplasia paratiroidea; e MEN1B, in cui sono presenti difetti congeniti) sia di una forma autosomica dominante di *morbo di Hirschprung* (aganglionosi congenita del colon). La spiegazione dei disparati effetti clinici delle mutazioni di RET consiste nella diversità di conseguenze a livello molecolare.

Mutazioni che provocano un'iperfunzione di RET, anche in assenza del fattore di crescita, sono associate a proliferazione cellulare e quindi alla comparsa di tumori neuroendocrini. Al contrario, mutazioni che inattivano la funzione di RET alterano lo sviluppo dei gangli parasim-

Tab.2. CPM: rischio fetale in rapporto allo specifico cromosoma sovrannumerario

	Cromosoma	Patologia fetale
<i>Gruppo I: alto rischio</i>	21, 13, 18, X, marcatore	Sindrome cromosomica (reale mosaicismo fetale)
<i>Gruppo II: rischio non trascurabile (origine spesso meiotica della trisomia)</i>	16	IUGR, raramente sindrome cromosomica per mosaicismo fetale
	15	DU (S. Prader Willi o S. Angelman)
	22	IUGR, o sindrome cromosomica per mosaicismo fetale
<i>Gruppo III: rischio basso, con poche eccezioni (origine spesso mitotica della trisomia)</i>	7	S. Silver-Russel, se DU fetale
	2	IUGR, se origine meiotica

IUGR: ritardo di accrescimento endouterino  
DU: disomia uniparentale

Tab.3. Alcuni esempi di eterogeneità genetica (una malattia diversi geni)

Retinite pigmentosa
Malattia di Alzheimer
Osteogenesi imperfetta
Tumori ereditari colorettali non-poliposici
Esostosi multiple
Sclerosi laterale amiotrofica
Cardiomiopatia ipertrofica familiare
Epidermolisi bollosa simplex
Sindrome di Usher
Sclerosi tuberosa
Tumori ereditari della mammella

patici intestinali, nel quale esso svolge un ruolo essenziale.

### Le sindromi dei geni contigui

L'espressione *sindrome da geni contigui*, proposta per la prima volta da Schmickel nel 1986, denota una particolare condizione genetica nella quale la variabilità del fenotipo clinico ed il coinvolgimento di diversi organi ed apparati sono dovuti non già all'effetto pleiotropico di un singolo gene mutante, bensì alla perdita contemporanea per delezione di più geni contigui sullo stesso cromosoma.

Fra geni contigui non esiste, salvo eccezioni, una correlazione funzionale e ciò comporta che nelle sindromi da delezione di tali geni le varie manifestazioni cliniche non siano fra loro patogeneticamente correlate. Si tratta senza dubbio di sindromi rare, ma che meritano una particolare attenzione in quanto forniscono importanti informazioni sulla struttura di specifici tratti del genoma umano.

Ne citeremo a titolo illustrativo alcuni esempi. La *sindrome di Williams*, descritta per la prima volta nel 1961 da Williams *et al.* è caratterizzata da stenosi aortica

sopravalvolare, ritardo mentale e facies caratteristica con fronte ampia, pienezza dei tessuti molli periorbitari, iridi stellate, ipoplasia medio-facciale, guance piene, philtrum lungo e piatto, bocca grande con labbra carnose. In genere la sindrome si presenta in maniera sporadica, ma sono stati descritti alcuni casi con trasmissione autosomica dominante che hanno consentito di localizzare il locus della sindrome in corrispondenza della banda cromosomica 7q11.23.

In questa banda mappa il gene dell'elastina (*ELN*) e studi mediante ibridazione in situ fluorescente (FISH) hanno dimostrato che questo gene è deletato nella sindrome di Williams.

Tuttavia, la delezione del solo gene dell'elastina non causa la sindrome di Williams, bensì la semplice stenosi aortica sopravalvolare, che si trasmette familiarmente come carattere autosomico dominante.

La comparsa della *sindrome di Williams* richiede la presenza di una delezione di più ampie dimensioni, con coinvolgimento anche di altri geni, oltre a quello dell'elastina.

Finora ne sono stati identificati altri due,

il gene *RFC2* e il gene *LIMK1*, che codifica un nuovo tipo di protein-chinasi, una proteina "zinc finger", con funzioni di regolazione del DNA o RNA, probabilmente responsabile del deficit cognitivo. Dunque, la *sindrome di Williams* è evidentemente causata dalla perdita di più geni, fra loro non correlati, se non per il fatto di essere vicini, in corrispondenza della banda cromosomica 7q11-q23.

Nel 1964 Miller *et al.* descrissero la contemporanea presenza in uno stesso paziente di aniridia, tumore di Wilms ed anomalie congenite multiple.

L'insieme di questi difetti venne successivamente notato in altri pazienti, nei quali fu anche possibile mettere in evidenza delezioni microscopiche o submicroscopiche del braccio corto del cromosoma 11 ed in particolare della banda 11p13. Questa condizione è oggi nota come *sindrome WAGR*, un acronimo che descrive la concomitanza di tumore di Wilms, Aniridia, anomalie Genitourinarie e Ritardo mentale. Studi molecolari della regione 11p13 hanno consentito di riconoscere in essa la presenza di almeno due geni, il *WT1* per il tumore di Wilms e il gene *PAX6* per l'aniridia. *WT1* è probabilmente responsabile

Tab.4. Alcuni esempi di eterogeneità fenotipica (un gene diverse malattie)

Gene	Malattie Associate	Principali manifestazioni cliniche
<i>MYO7A</i> (miosina VII a)	Sordità non sindromica Sindrome di Usher	Sordità Sordità atassia vestibolare, retinite pigmentosa
<i>AR</i> (recettore per gli androgeni)	Sindrome di Morris Malattia di Kennedy	Mancata virilizzazione in soggetti di cariotipo maschile Atrofia muscolare bulbo-spinale
<i>FGFR3</i> (recettore tipo 3 per i fattori di crescita fibroblastici)	Acondroplasia Ipocondroplasia Displasia tanatofora Sindrome di Crouzon Craniosinostosi tipo Muenke	Displasia ossa lunghe (nanismo) Grave displasia scheletrica (letale) Craniosinostosi, acantosi nigricans Craniosinostosi coronale, brachidattilia
<i>GLI3</i> (fattore di trascrizione genica)	Sindrome di Greig Sindrome di Pallister-Hall Polidattilia post-assiale tipo A	Malformazioni cranio-facciali, polidattilia preassiale Amartoma ipotalamico, polidattilia centrale, atresia anale Polidattilia post-assiale

anche delle anomalie genitourinarie, mentre per il ritardo mentale esiste verosimilmente un terzo gene non ancora identificato. Siamo dunque di fronte ad un classico esempio di sindrome da geni contigui in cui le correlazioni genotipo-fenotipo sono state brillantemente chiarite a livello molecolare, contribuendo fra l'altro ad una migliore comprensione dei casi in cui tumore di Wilms e aniridia si presentano come difetti isolati.

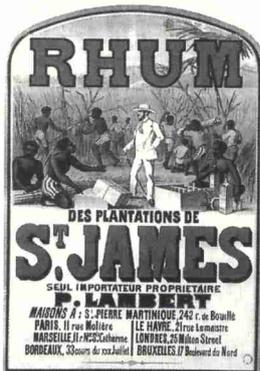
Un altro caso ben noto di sindrome da geni contigui è rappresentato da un paziente descritto da *Francke et al.* nel 1985, nel quale si aveva la concomitanza di manifestazioni cliniche proprie della distrofia muscolare di Duchenne, della malattia granulomatosa cronica e della retinite pigmentosa.

Questo paziente aveva una minuscola delezione del braccio corto del cromosoma X, più precisamente della banda Xp21, per cui si poteva ragionevolmente concludere che in questa banda fossero racchiusi i geni responsabili di tre diverse malattie X-linked.

Difatti questo paziente si è rivelato importantissimo per il clonaggio di questi tre geni e quindi per il chiarimento delle corrispondenti malattie, che ovviamente si presentano di norma in forma separata l'una dalle altre.

Altri esempi di sindromi da geni contigui potrebbero essere citate.

Quelli brevemente descritti sono comunque sufficienti a sottolineare l'importanza di riconoscere sul piano clinico - compito che è spesso del pediatra - pazienti che, nonostante la loro rarità, risultano tuttavia altamente informativi ed hanno quindi un significato di portata molto più generale per la comprensione delle basi genetiche dei difetti congeniti. ■



#### Bibliografia

- Barlow D.P.* Imprinting: a gamete's point of view. *Trends Genet* 1994;10:194-199
- Brook J.D., McCurrach M.E., Harley H.G. et al.* Molecular basis of myotonic dystrophy: expansion of a trinucleotide (CTG) repeat at the 3' end of a transcript encoding a protein kinase family member. *Cell* 1992;68:799-808
- Cassidy S.B.* ASHG/ACMG Report. Diagnostic testing for Prader Willi and Angelman syndromes: report of the ASHG/ACMG test and technology transfer committee. *Am J Hum Genet* 1996;58:1085-1088
- Degoul F., Nelson I., Lestienne P.* Deletions of mitochondrial DNA in Kearns-Sayre syndrome and ocular myopathies: genetic, biochemical and morphological studies. *J Neurol Sci* 1991;101:168-177
- Di Mauro S., Moraes C.T.* Mitochondrial encephalomyopathies. *Arch Neurol* 1993;50:1197-1208
- Hatada I., Ohashi H., Fukushima Y., Kaneko Y., Inoue M., Komoto Y., Okada A., Ohishi S., Nabetani A., Morisaki H., Nakayama M., Niikawa N., Mukay T.* An imprinted gene p57KIP2 is mutated in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Nature Genet* 1996;14:171-173
- Kalousek D.K., Barret I.* Confined placental mosaicism and stillbirth. *Pediatr Pathol* 1994;14:151-159
- Ledbetter D.H., Engel E.* Uniparental disomy in humans: development of an imprinting map and its implications for prenatal diagnosis. *Hum Mol Genet* 1995;4:1757-1764
- Lestienne P., Bataillé N.* Mitochondrial DNA alterations and genetic diseases: a review. *Biomed & Pharmacother* 1994;48:199-214
- Lindor N.M., Karnes P.S., Michels V.V., Dewald G.W., Goerss J., Jalal S., Jenkins R.B., Vockley G., Thibodeau S.N.* Uniparental disomy in congenital disorders: a prospective study. *Am J Med Genet* 1995;58:143-146
- Luft R.* The development of mitochondrial medicine. *Proc Natl Acad Sci USA* 1994;91:8731-8738
- McKusick V.A.* Phenotypic diversity of human diseases resulting from allelic series. *Am J Hum Genet* 1973;25:446-456
- Moore G.E., Ali Z., Khan R.U., Blunt S., Bennett P.R., Vaughan J.I.* The incidence of uniparental disomy associated with intrauterine growth retardation in a cohort of thirtyfive severely affected babies. *Am J Obst Gynecol* 1997;176:294-299
- Nicholls R.D.* Genomic imprinting and uniparental disomy in Angelman and Prader-Willi syndromes: a review. *Am J Med Genet* 1993;46:16-23
- Oostra B.A., Halley D.J.* Complex behavior of simple repeats: the fragile X syndrome. *Pediatr Res* 1995;38:629-637
- Paradinas F.J., Browne P., Fisher R.A., Foskett M., Bagshawe K.D., Newlands E.* A clinical, histopathological and flow cytometric study of 149 complete moles, 146 partial moles and 107 non-molar hydropic abortions. *Histopathol* 1996;28:101-109
- Pasini B., Ceccherini I., Romeo G.* RET mutations in human disease. *Trends Genet* 1996;12:138-144
- Reddy P.S., Housman D.E.* The complex pathology of trinucleotide repeats. *Curr Op Cell Biol* 1997;9:364-372
- Robinson W.P., Barrett I.J., Bernard L., Telenius A., Bernasconi F., Wilson R.D., Best R.G., Howard-Peebles P.N., Langlois S., Kalousek D.K.* Meiotic origin of trisomy in confined placental mosaicism is correlated with presence of fetal uniparental disomy, high

- levels of trisomy in trophoblast, and increased risk of fetal intrauterine growth restriction. *Am J Hum Genet* 1997;60:917-927
- Schinzel A., McKusick V.A., Francomano C.* Report of the Committee for clinical disorders and chromosome aberrations pp1017-1071 in *Cuticchia AJ* (ed): *Human Genet Mapping 1995. A compendium.* Baltimore *John Hopkins University Press* 1996
- Solter D.* Differential imprinting and expression of maternal and paternal genomes. *Ann Rev Genet* 1988;22:127-146
- Strachan T. and Read A.P.* Struttura ed eredità del genoma mitocondriale. In *Genetica Umana Molecolare pp 147-150 UTET ed., 1997*
- Van Camp G., Willems P.J., Smith R.J.H.* Nonsyndromic hearing impairment: unparallelled heterogeneity. *Am J Hum Genet* 1997;60:758-764
- Verkerk A.J.M.H., Pieretti M., Sutcliffe J.S., Fu Y.H., Kuhl D.P.A., Pizzuti A., Reiner O., Richards S., Victoria M.F., Zhang F., Eussen B.E., van Ommen G.L.B., Blonden L.A.J., Riggins G.J., Chastain J.L., Kunst C.B., Galjaard H., Caskey C.T., Nelson D.L., Oostra B.A., Warren S.T.* Identification of a gene (FMR-1) containing a CGG repeat coincident with a breakpoint cluster region exhibiting length variation in fragile X syndrome. *Cell* 1991;65:905-914
- Wang B.B.T., Rubin C.M., Williams III J.* Mosaicism in chorionic villus sampling: an analysis of incidence and chromosomes involved in 2612 consecutive cases. *Pren Diagn* 1993;13:179-190
- Wolstenholme J.* Confined placental mosaicism for trisomies 2, 3, 7, 9, 16 and 22: their incidence, likely origins and mechanism for cell lineage compartmentalization. *Pren Diagn* 1996;16:511-524
- Zeviani M., Antozzi C.* Defects of mitochondrial DNA. *Brain Pathol* 1992;2:121-132
- Zeviani M., Gellera C., Pannacci M.* Tissue distribution and transmission of mitochondrial DNA deletions in mitochondrial myopathies. *Ann Neurol* 1990;28:94-97



## ACP News

Riunione allargata del direttivo ACP, Cesena 13 dicembre 1997	2	4	red
Riunione del gruppo di lavoro sulla riorganizzazione delle cure pediatriche, Rimini 19 febbraio 1998	2	8	red
Riunione del gruppo di lavoro per la ricerca, Verona 27 febbraio 1998	2	8	red
Corso Nazionale sull'abuso, Varenna 29-31 gennaio 1998	2	8	red
Riunione del gruppo di lavoro ospedaliero, Roma 17 gennaio 1998	2	8	red
Responsabili dei progetti ACP nominati dal direttivo del 14 dicembre 1997	2	4	red
Riunione del gruppo ACP sull'abuso: Bologna 3 aprile 1998	3	4	red
Relazione del presidente al X congresso della Associazione Culturale Pediatri	3	12	Tamburlini G.
Il progetto "Adozione sociale dei minori a rischio" attuato in tutta la città di Napoli	4	4	red
Corso di Counselling in pediatria	4	4	red
Resoconto della riunione del direttivo del 24 Giugno 1998	5	4	red
Resoconto della riunione del gruppo "Abuso" del 12 Giugno 1998	5	4	red
Elenco dei gruppi, dei referenti e loro recapiti	6	4	red
Come iscriversi all'ACP	6	4	red

## Editoriale

Bambini e TV: codice o cultura?	1	6	Biasini G.C.
Le regole	2	6	Tamburlini G.
Il Modello Blair	3	6	Biasini G.C.
Evidence Based Medicine	4	6	Mastroiacovo P.
Una proposta dell'ACP per l'utilizzo ottimale del SSN	5	7	Tamburlini G.
Rapporto dal X Congresso ACP	6	6	Tamburlini G.
La via telematica dell'ACP	6	7	red

## Ricerca

La migrazione sanitaria dei bambini calabresi	1	10	La Gamba G et al
Valutazione di un intervento educativo per i bambini asmatici e le loro famiglie	2	10	Bonin P. et al
Il bambino con disfunzione psicosociale nei servizi pediatrici nella AUSL di Cesena	3	10	Ciotti F.
Le conoscenze dei pediatri sull'allattamento al seno	4	10	Del Santo M. et al
Indagine sull'uso di compresse di fluoro nella profilassi delle carie	5	10	Fabro S. et al
Il costo economico del non allattamento al seno	6	10	Bonati M., et al

## Congressi Controluce

Alberobello: Tamburlini presidente	1	8	red
Roma: eccessivo l'utilizzo del pronto soccorso?	1	8	red
Tabiano VII: cultura e parmigiano	3	8	red
Cosenza: omaggio a Dino Pedrotti	3	8	red
Varenna: primo corso ACP sull'abuso	3	8	red
Trieste 1997: confronti e giornate di M e B	3	9	red
Roma: la rete ospedaliera ACP, un primo risultato	4	8	red
Ascoli Piceno: "Il bambino seduto"	4	8	red
Napoli: dalla ricerca alla clinica	4	9	red
Sirmione IX: a proposito di qualità	4	9	red
Padenghe: formazione a partire dal caso	5	8	red
Firenze: conferenza nazionale sull'infanzia	6	8	red

## Nessuno scrive al colonnello

La trasmissione sulle vaccinazioni: ovvero le non verità	6	16	Greco D.
--	---	----	----------

## Libri

H. Cunningham: Storia dell'infanzia XVI - XX secolo	1	16	Cerasoli G.
A. Camus: Il primo uomo	1	17	D'Andrea N.
Valerie Fildes: Madre di latte	2	16	Piermarini L.
Peter Partner: Il Dio degli eserciti	2	16	Biasini G.C.
Tobie Nathan: Dieu-Dope, un solo Dio, la droga	2	17	D'Andrea N.
Seamus Deane: Le parole della notte	3	16	D'Andrea N.
Manlio Cancogni: Lettere a Manhattan	3	16	D'Andrea N.
Andrea Camilleri: La strage dimenticata	3	17	Biasini G.C.
Antonio Lobo Antunes: Le navi	3	17	D'Andrea N.
Gianni Riotta: Principe delle nuvole	4	14	Biasini G.C.
Franck Mcourt: Le ceneri di Angela	4	14	Biasini G.C.
Andrea Camilleri: Il birraio di Preston	4	15	D'Andrea N.
Daniel Pennac: Come un romanzo	5	12	Biasini G.C.
Andrea Camilleri: Un mese con Montalbano	5	14	D'Andrea N.
Tahar Ben Jelloun: Il razzismo spiegato a mia figlia	5	14	D'Andrea N.
Silvana Quadri: Più che una figlia	5	15	Gangemi M.
Franco Panizon: Cari genitori	5	15	Piermarini L.
A. Donzelli: Le linee Guida cliniche tra conoscenza, etica e interesse	6	14	Panizon F.

## Lecture

Il destino degli esposti nel medioevo e dopo	3	18	Pasi R.
--	---	----	---------

## Medici, medicine e letteratura

Quel dolcissimo dottor Chillip: peccato che sia maschio	6	18	Dickens C.
---	---	----	------------

## Diritti

Contributo al piano d'azione del Governo Italiano per l'infanzia e l'adolescenza (II)	1	24	Baronciani D.
Contributo al piano d'azione del Governo Italiano per l'infanzia e l'adolescenza (III)	2	24	Baronciani D.
Lavoro integrato nel Lazio per i bambini con patologia cronica	3	28	ACP Lazio
Il neonato a rischio sociale: i segni alla nascita	4	16	Arsieri Roberta
Codice di comportamento fra la TV e i minori	4	18	Siani Paolo

## Organizzazione sanitaria

DRG: quali novità quali effetti sull'assistenza ai bambini	1	21	Gargantini G et al
La Managed care	2	21	Biasini Giancarlo
Il sistema di segnalazione delle reazioni avverse da farmaci in pediatria	3	21	Guglielmo L. et al
Lessico poco familiare: il digest sull'efficienza	3	24	red
Scelte ed impegni del piano sanitario della regione Piemonte	3	25	Ravaglia A. et al
Lo screening sulla displasia dell'anca	3	29	red
Il dipartimento di emergenza urgenza della clinica pediatrica di Milano	3	30	red
La relazione sullo stato sanitario del paese	4	20	red
Policlinici universitari o ospedali di zona?	4	21	red
I DRG? A Bologna li hanno corretti	4	22	red
La sperimentazione in fase IV	4	22	red
Lessico poco familiare: il FIT, ovvero dell'ingegneria finanziaria	4	33	red
Agire subito sul problema resistenze agli antibiotici	5	16	red
I DRG misurano l'efficienza degli ospedali in Europa	5	17	red
Stati che vaccinano e Stati che non	5	18	red
Le linee guida in Francia	5	18	red
Progetto adozione sociale a Napoli: parte un progetto d'intervento	6	21	red

## Osservatorio Internazionale

Un pediatra in Gran Bretagna	2	18	Murgia V.
Il pesce portalo al cuore	4	32	Bonati M.
Anatomia in un ambulatorio pediatrico negli Stati Uniti	5	20	Doyne E.

## Statistiche correnti

Bilancio demografico nazionale 1996	1	14	Corchia C.
La mortalità infantile nel 1994	4	23	Corchia C.

## Info

I lattini nel supermercato, ovvero la "rivoluzione" annunciata	1	32	red
Maschi/Femmine: cambia il rapporto	1	32	red
Solfato di Magnesio e morti neonatali	1	32	red
Criminalità minorile	1	33	red
Senza glutine si può	1	32	red
Vaccinazioni a Napoli	1	33	red
A rischio l'eradicazione della polio per il 2003	1	33	red
Se leggiamo, i bambini leggeranno	1	33	red
Mucca pazza clandestina varca la Manica	1	33	red
Scalfaro ci legge?	1	33	red
Napoli, guida ai servizi sociali	2	32	red
Cartilagine di squalo: il penultimo antineoplastico	2	32	red
Industria farmaceutica: i conti in tasca	2	32	red
Telefonini: tumori del cranio?	2	32	red
CUF: no all'ormone della crescita ai bassi senza deficit di GH	2	32	red
Il seno al silicone: quanto si rompe?	2	33	red
Reflusso Vesicico-ureterale: in corso Trial sulla hemioprofilassi "Galeazzi", il pensiero della British Hyperbaric Association	2	33	red
La Catepsina... di Toulouse Lautrec	2	33	red
Il fumo passivo: abbassa anche il colesterolo buono	2	33	red
Vaccinazione antiapatite: i successi	2	33	red
"Rinfrescanti" dell'aria: attenti! fan danno	2	33	red
Comuni, Regioni, Governo e riforma del SSN	3	32	red
Il fumo passivo non fa male, anzi fa bene!	3	32	red
Confindustria, il progetto di riforma sanitaria: ploff!	3	32	red
I siti Internet delle grandi riviste di medicina	3	32	red
Poco professionali le prostitute dell'Est	3	33	red
Resistenza agli antibiotici e politiche del consumo	3	33	red
C'è ancora qualcuno che ci crede?	3	33	red
Figli di sardi e diabete giovanile	3	33	red
Il Corriere della Sera continua a sbagliare	3	33	red
Ciampi e i bilanci di salute	4	26	red
In edicola New Scientist è Scienza Nuova	4	26	red
Diagnosi di appendicite: è di turno la RMN	4	26	red
Un nuovissimo opuscolo sulla Fibrosi Cistica	4	26	red
Gene candidato per la Prader Willi	4	26	red
Università più donne che uomini	4	26	red
Piantala lì con le campagne di educazione sanitaria sull'alcool	4	26	red
Regione Lombardia: qualche dubbio sulla liberalizzazione?	4	27	red
Università contro Sanità	4	27	red
Il Resto del Carlino: noto giornale scientifico	4	27	red
La legge delega per il riordino del sistema sanitario nazionale	4	27	red
Le convenzioni in cassazione	4	27	red
Nuovi criteri per la rimborsabilità dei farmaci	5	24	red

In aumento il numero dei bambini poveri	5	24	red
Vecchie le macchine in sanità	5	24	red
Il rapporto medici/abitanti nelle regioni italiane	5	24	red
Malaria in Maremma	5	24	red
Ancora sul fumo Passivo	5	25	red
Carta dei servizi per il pediatra di famiglia a Roma	5	25	red
Dopo i nucleotidi, i gangliosidi e gli oligosaccaridi	5	25	red
Misuriamo il fascino femminile	5	25	red
Pattugliare la pelle contro la Borrelia	5	25	red
Trattamento dell'otite e resistenze secondarie	5	26	red
L'Helicobacter fra i soldati italiani	5	26	red
A Palermo unità operative contro l'abuso	5	26	red
In arrivo un vaccino contro la Borrelia	5	26	red
Garanzia CEE per i dispositivi medici	5	26	red
Bambini sani (non extracomunitari)	6	24	red
Signore, cambiamo la ricetta?	6	24	red

## Comunicati ai soci ACP

Le nuove quote ACP per il 1999	6	4	red
--------------------------------	---	---	-----

## World-info

OSLO: conferenza internazionale sul lavoro minorile	1	34	red
UK: il mercato sanitario all'inizio della fine	1	34	red
USA: troppi soldi per la salute	1	34	red
EUROPA: chi ha vinto il morbillo e chi no!	1	34	red
FRANCIA: la bioetica e il corpo di Yves Montand	1	35	red
AUSTRALIA: pubblicità e Medical lobbying for appropriate marketing	1	35	red
Amnesty chiede trial non pubblicati	1	35	red
USA: le compagnie del tabacco non mollano	1	35	red
UGANDA: cala l'AIDS	1	35	red
UK: pesticidi e latte materno	1	35	red
PACIFICO: el malo Niño	2	34	red
EUROPA: priorità alla vivibilità delle città. Ma come?	2	34	red
OMS: è rimasta ad Hong Kong, per ora, l'influenza dei polli	2	34	red
CANADA: pesticidi e tumori	2	35	red
USA: il presidente Clinton, E.O	2	35	red
AAP fa proprie le linee OMS-Unicef per la promozione dell'allattamento al seno	2	35	red
USA: come muoiono i bambini	2	35	red
HERPES E PRESERVATIVI: che dice il CDC?	2	35	red
RUANDA: massacri e problemi	3	34	red
USA: declino della natalità; la spiegazione biologica	3	34	red
USA: suicidi a fin di bene (per sé e gli altri)	3	34	red
USA: l'obesità sul Wall Street Journal	3	34	red
THE LANCET: in full text su Internet	3	34	red
USA: primo passo alla FDA del vaccino antirotavirus	3	35	red
EGITTO: l'Alta Corte contro la mutilazione genitale delle ragazze	3	35	red
BANCA MONDIALE: salviamo dodici milioni di bambini	3	35	red
UK: pidocchi sempre in testa	3	35	red
USA: "Annals of improbable research"	3	35	red
EUROPA: virus Polio a Parigi	4	28	red
USA: la Nestlé e i pediatri americani, un po' per gioco	4	28	red
AMM... e i diritti dell'uomo	4	28	red
PALESTINA: le torture della polizia di Arafat	4	29	red
UK: il caso Bristol	4	29	red

WWW: museum of questionable medical devices	4	29	red
USA: Clinton e gli anziani	4	28	red
FTA: con i trans siamo i primi in Europa	4	28	red
UK: fuoco su Blair	4	29	red
Telemedicina, a che punto siamo?	5	28	red
USA: gli specializzandi ed Internet: che delusione!	5	28	red
USA: sexgate e special needs	5	28	red
USA: fede vs medicina	5	28	red
OMS: gravidanza e mortalità materna	5	28	red
OMS: vaccino anti-H1B. A proposito di ingiustizie!	5	28	red
GAMBIA: cilecca del vaccino 23 antipneumococcico	5	29	red
USA: rimpianto per parole non dette	5	29	red
CUBA: americani brava gente!	5	29	red
CEE: mobilità di pazienti in Europa. L'Italia è prima	5	29	red
OMS: un successo di salute pubblica	5	29	red
OMS: trasfusioni e nvCJD	5	29	red
USA: un po' di casino per il Viagra	5	29	red
BRASILE: fetopatie da misoprostol	6	26	red
FDA: farmaci orfani per i bambini	6	26	red
UK: fibrosi cistica e salmonella typhi	6	26	red
BRASILE: un bonus per ogni caso di TBC e altro	6	26	red
UE: garanzia CE per i dispositivi medici	6	26	red
USA: industrie, università e donazioni	6	26	red
IRLANDA E SPAGNA: prima ed ultima	6	26	red
HONK KONG: altra prova che la pubblicità favorisce il fumo	6	27	red
KOSSOVO: i pediatri e la strage	6	27	red
UNICEF: gli ospedali amici dei bambini	6	27	red
IRLANDA: mine antiuomo	6	27	red
USA: morbillo finito?	6	27	red
PAESI IN VIA DI SVILUPPO: internet e satellitare	6	27	red

## Un po' per gioco

La metamorfosi	1	50	Piermarini L.
Quiz milionari	2	50	Fedele S.
La pisoterapia	3	47	Piermarini L.
STUP-INFO, la libertà di cura a noi!	4	30	Piermarini L.
Siete malati? Attenti al topo	4	47	Fedele S.
Lettera di un supinatore pentito	5	32	Piermarini L.
DRG: Dolori in rapporto alla gioia	6	36	Piermarini L.

## Lettere

Domande sulla formazione	1	36	Guidoni C.
Una lettera dedicata ai nostri collaboratori	1	36	Atkins C.D.
La scuola di Berlinguer	1	36	Narducci M.
Di Bella: proprio una novità?	2	36	Pecci L.
Guatemala: un progetto per la salute dei bambini	2	36	Florio G.
La copertura vaccinale in Italia	3	36	Tozzi A.
Il latte nel supermercato: si può o non si può?	3	36	Giovagnetti A. C.
Mi allontano dall'ACP?	4	34	Salerno E.
Uso del GH	4	34	Ciotti F. et al
I magnifici tre	4	36	Mazzarella G.
Qualche informazione su <i>Quaderni acp</i>	4	36	Zanolini C.
Ricoveri chirurgici in pediatria	5	30	Mattina N.
Il commercio equo e solidale	5	30	Marolla L.
Sergio Nasso: un precursore	6	33	Calati C.
L'università della Calabria	6	34	Alcaro P.
Una precisazione di Dino Pedrotti	6	34	red
Sullo screening della Fibrosi Cistica	6	34	Borgo G. et al.

## Leggere e fare

La rivincita della plebe: trionfa il derelitto vaccino cellulare	1	38	red
Memoria lunga contro l'emofilo	1	39	red
Attenti al cane!	1	40	red
Estasi pericolose	1	40	red
Albania: che bello! I bambini muoiono ma campano gli adulti	1	40	red
Test o non test: diamo retta alla mamma	1	41	red
Abuso: l'apparenza inganna	1	42	red
Il troppo storpia	1	42	red
Vaccinazione antirotavirus	1	42	red
Mogli e protocolli dei paesi tuoi	1	43	red
Il pediatra e le urgenze	1	43	red
L'esame routinario delle urine: inaccettabile il rapporto costo/benefici	2	38	red
Anca: screening ecografico?	2	39	red
Sviluppo psicomotorio: test - non test - o genitori?	2	39	red
Uno studio "vero" sull'otite	2	40	red
Variabilità clinica ed appropriatezza delle cure: un campo minato	2	41	red
Le sfighe dei poveri: nazismo, fame e diabete	2	41	red
Sanità pubblica, cellulare e acellulare. Attenti a scegliere	2	42	red
Formazione, il morning report	2	42	red
Rischio sociale e compliance	2	43	red
La misura della qualità: processo o risultato?	3	38	Biasini G.C.
Con il latte di mamma, più salute e divezzamento tardivo	3	39	red
Un altro schema terapeutico per l' <i>Helicobacter</i>	3	40	red
Non si risparmi con la dimissione neonatale precoce	3	40	red
I norvegesi: mica tanto bravi con le medicine	3	41	red
Steroidi e crescita: mordi e fuggi	3	42	red
Screening udito: quanto mi costi?	3	42	red
SIDS e caffeina	3	43	red
Abuso: prevenire è possibile	3	43	red
È utilizzabile il volontariato per obiettivi di sanità pubblica?	4	38	red
Nuova Meningoencefalite: il Toscana virus	4	39	red
Questa sì che sarebbe una novità!	4	39	red
SIDS: dopo la ricerca sul QT, non tornare indietro con la posizione del sonno	4	39	red
SIDS: dopo la ricerca sul QT, non tornare indietro con la posizione del sonno	4	39	red
SIDS: mai e poi mai posizione laterale	4	40	red
Una conferma sperimentale: esposizione passiva al gatto	4	41	red
Malattie allergiche, epidemiologia universale	4	42	red
Nuove linee guida per i giochi	4	42	red
La durezza dell'acqua favorisce l'eczema atopico	4	43	red
Chi ha paura delle petecchie?	4	43	red
Attenzione alla "intention to treat"	6	38	Mastroiacovo P.
Biopsia midollare: bisogna farla ai pazienti con Porpora Trombocitopenica Idiopatica?	6	39	red
Prematuri e vaccini: quasi conferme, anzi conferme	6	39	red
Tonsillite: sempre buona la vecchia penicillina	6	40	red
Efficacia dei vaccini antiparotite in commercio in Italia	6	40	red
Anca: ancora sulla displasia	6	40	red
AIDS: allattamento al seno e trasmissione dell'HIV-1	6	42	red
Fermenti lattici: meglio presto	6	42	red
<i>Helicobacter Pylori</i> : infezione e suoi rapporti col tumore dello stomaco	6	43	red
Rachicentesi, tutto più facile	6	43	red

## Il caso che insegna

La ricerca di "evidenze" per un bambino con TIC-TAS	3	53	Marolla L. et al
Una piastrinopenia non da poco	3	44	Primavera G.
Un neonato con "grandi mioclonie"	4	44	Casadei G.
Una varicella trascurata	6	44	Pocecco M.

## abc in pratica

Internet e la pratica pediatrica	1	44	Biasini G.C.
Quando fare la biopsia intestinale	2	56	Greco Luigi et al
Il frenulo linguale: clinica e terapia	3	46	Fabro S. et al
Animali da compagnia e malattie	4	46	Piermarini L.

## Saper fare

Dodici risposte a dodici domande sulle vaccinazioni	2	44	D'Errico R.
---	---	----	-------------

## Aggiornamento avanzato

La diagnosi molecolare della fibrosi cistica	1	46	Novelli G. et al
La leptina: ancora una delusione per gli obesi?	2	48	Pocecco M.
Il trapianto renale nei bambini, oggi in Italia	3	48	Ghio L. et al
Trapianto di cellule staminali emopoietiche in età evolutiva: quanti e dove in Italia	4	48	Paolucci P. et al
Proviamo a capire di più dei nuovi concetti in genetica medica	6	46	Genuardi M. et al

## Bambini con bisogni speciali

Terza rassegna bibliografica sui bambini con bisogni speciali (povertà e salute)	1	52	Cirillo G.
Quarta rassegna bibliografica sui bambini con bisogni speciali (disagio sociale e salute)	2	52	Cirillo G.
Lavoro integrato nel Lazio per i bambini con patologia cronica	3		ACP Lazio

## Informazioni per genitori e pazienti

Il mal di testa	1	57	Venturelli L.
Il pianto: qualche suggerimento alle neo-mamme	2	57	Pierattelli M.
Il caso della SIDS	3	56	Pierattelli M et al
Giocattoli: alcune norme per sceglierli	4	58	red
Informazioni per i genitori sull'uso dell'ormone della crescita	6	58	Biasini G.C.

## Norme redazionali

Le norme redazionali e le istruzioni per gli autori sono pubblicate a pagina 5 di ogni numero di *Quaderni acp*.

## Tariffe di abbonamento

La tariffa di abbonamento per i non soci ACP è di Lire 100.000 da versare sul c/c postale n° 12109096 intestato a: Associazione Culturale Pediatri, via Montiferru 6, 09070 Narbolia (OR). Nella causale del versamento deve essere specificato: "abbonamento a *Quaderni acp*". Nella quota di iscrizione annuale all'ACP è invece compreso l'abbonamento alla rivista.

## Internet

La rivista, a partire dal n° 1/1997 è disponibili su Internet all'URL: <http://www.acp.it>. L'obiettivo più importante del sito internet è però di tipo associativo: tentare di consentire ai soci di interagire fra di loro perché tutti insieme si dia luogo ai progetti generali e speciali dell'associazione.

## Riassunto delle caratteristiche del prodotto

### 1. Denominazione della specialità: ENTEROGERMINA

**2. Composizione qualitativa e quantitativa** - Un fialoide contiene: principio attivo: spore di *Bacillus subtilis* poliantibiotico resistente 1 miliardo. **3. Forma farmaceutica** - Sospensione orale. **4. INFORMAZIONI CLINICHE** - **4.1 Indicazioni terapeutiche** - Cura e profilassi del dismicrobismo intestinale e conseguenti disvitaminosi endogene. Terapia coadiuvante il ripristino della flora microbica intestinale, alterata nel corso di trattamenti antibiotici o chemioterapici. Turbe acute e croniche gastro-enteriche dei lattanti, imputabili ad intossicazioni o a dismicrobismi intestinali e a disvitaminosi. **4.2 Posologia e modo di somministrazione** - Adulti: 4-6 fialoidi al giorno; bambini: 3-4 fialoidi al giorno; lattanti: 2-3 fialoidi al giorno, salvo diversa prescrizione medica. Somministrazione ad intervalli regolari (3-4 ore), diluendo il contenuto del fialoide in acqua zuccherata, latte, tè, aranciata. **4.3 Controindicazioni** - Ipersensibilità accertata verso il prodotto. **4.4 Speciali avvertenze e precauzioni per l'uso**. **4.4.1 Speciali avvertenze** - L'eventuale presenza di corpuscoli visibili nei fialoidi di ENTEROGERMINA è dovuta ad aggregati di spore di *Bacillus subtilis*; non è pertanto indice di prodotto alterato. Agitare il fialoide prima dell'uso. **4.4.2 Precauzioni per l'uso** - Nel corso di terapia antibiotica si consiglia di somministrare il preparato nell'intervallo fra l'una e l'altra somministrazione di antibiotico. Tenere fuori dalla portata dei bambini. **4.5 Interazioni con altri medicinali ed altre forme di interazione** - Non sono note eventuali interazioni medicamentose a seguito di concomitante somministrazione di altri farmaci. **4.6 Gravidanza ed allattamento** - Non esistono preclusioni all'uso del preparato in gravidanza o durante l'allattamento. **4.7 Effetti sulla capacità di guidare e sull'uso di macchine** - Il farmaco non interferisce sulla capacità di guidare e sull'uso di macchine. **4.8 Effetti indesiderati** - Non sono stati segnalati, sino ad oggi, effetti collaterali con l'impiego del farmaco. **4.9 Sovradosaggio** - A tutt'oggi non sono state segnalate manifestazioni cliniche da sovradosaggio. **5. Proprietà farmacologiche** - **5.1 Proprietà farmacodinamiche** - ENTEROGERMINA è un preparato costituito da una sospensione di spore di *Bacillus subtilis*, ospite abituale dell'intestino, privo di potere patogeno. Somministrate per via orale, le spore di *Bacillus subtilis*, grazie alla loro elevata resistenza nei confronti di agenti sia chimici che fisici, superano la barriera del succo gastrico acido, raggiungendo indenni il tratto intestinale ove si trasformano in cellule vegetative, metabolicamente attive. La somministra-

zione di ENTEROGERMINA contribuisce al ripristino della flora microbica intestinale alterata nel corso di dismicrobismi di diversa origine, in virtù delle attività svolte dal *Bacillus subtilis*. Essendo, inoltre, il *Bacillus subtilis* capace di produrre diverse vitamine in particolare del gruppo B, ENTEROGERMINA contribuisce a correggere la disvitaminosi da antibiotici e chemioterapici in genere. ENTEROGERMINA consente di ottenere un'azione antigenica aspecifica e antitossica, strettamente connessa all'azione metabolica del *subtilis*. Inoltre, il grado elevato di resistenza eterologa agli antibiotici indotta artificialmente, permette di creare le premesse terapeutiche per prevenire l'alterazione della flora microbica intestinale, in seguito all'azione selettiva degli antibiotici, specie di quelli a largo spettro d'azione, o per ripristinare la medesima. ENTEROGERMINA, a motivo di tale antibiotico-resistenza, può essere somministrata tra due successive somministrazioni di antibiotici. L'antibiotico-resistenza si riferisce a: Penicilline, Cefalosporine, Tetracicline, Macrolidi, Aminoglicosidi, Novobiocina, Cloramfenicolo, Tiamfenicolo, Lincomicina, Isoniazide, Cicloserina, Rifampicina, Acido Nalidixico e Acido Pipemidico. **6. INFORMAZIONI FARMACEUTICHE** - **6.1 Lista degli eccipienti** - Acqua distillata sterile - **6.2 Incompatibilità** - Non sono note incompatibilità. **6.3 Periodo di validità** - Stabilità a confezionamento integro: 24 mesi. Stabilità dopo apertura del fialoide: è opportuno assumere entro breve il preparato onde evitare inquinamento della sospensione. **6.4 Speciali precauzioni per la conservazione** - Nessuna. **6.5 Natura del contenitore, confezione e relativo prezzo** - Scatola di cartone contenente 10 fialoidi. Prezzo L. 10.000. Scatola di cartone contenente 20 fialoidi. Prezzo L. 19.000. **6.6 Istruzioni per l'uso** - Agitare il fialoide prima dell'uso. **7. Titolare dell'autorizzazione all'immissione in commercio** - SANOFI WINTHROP S.p.A. - Via Piranesi, 38 - Milano. - **8. Numero dell'autorizzazione all'immissione in commercio** - Confezione di 10 fialoidi A.I.C. n° 013046014. Confezione di 20 fialoidi A.I.C. n° 013046026. - **9. Data di prima autorizzazione/rinnovo dell'autorizzazione** - Confezione di 10 fialoidi: 3 Novembre 1978/1 Giugno 1995. **10. Tabella di appartenenza secondo D.P.R. 309/90** - Non soggetta al D.P.R. 309/90. **11. Regime di dispensazione al pubblico** - Non soggetto a prescrizione medica. **12. Data di (parziale) revisione del testo** - 30 Maggio 1996.

sanofi

# Informazioni per i genitori sull'uso dell'ormone della crescita

Quaderni acp 1998; vol V, n° 6: 58

Giancarlo Biasini

Un *Invited Commentary* comparso su *Acta Paediatrica* (già *Acta Paediatrica Scandinavica*) del maggio 1998 (pag. 485) a cura di CGD Brook (del London Center for Paediatric Endocrinology del Great Ormond Street e del Middlesex Hospital di Londra) ci consente di farci un'idea delle informazioni che potrebbero essere date ai genitori dei bambini di bassa statura i quali richiedono un trattamento con ormone della crescita e che hanno però normali livelli di ormone. I cardini di questa informazione potrebbero essere i seguenti:

1. Le conseguenze psicologiche della bassa statura, se ci sono, e quando ci sono, sono state eccessivamente esagerate anche con il contributo non secondario dei produttori del farmaco.

Nessuno si è occupato, invece, del trauma piccolo e ripetuto e pluriquotidiano dell'iniezione e della dipendenza del bambino trattato da questa procedura. Questa evenienza va quindi presentata ai genitori ed al bambino/ragazzo.

2. Occorre chiarire che il trattamento con ormone farà crescere, con grande probabilità, il bambino *più rapidamente*, ma occorre chiarire altrettanto bene che non esiste nessun dato di sicurezza che la statura finale sia *più alta* di quella attesa e raggiungibile senza ormone. La delusione circa la scarsa altezza finale nonostante decine di iniezioni potrebbe essere, perciò, ancora più amara e distruttiva sul piano psicologico.

3. Circa gli effetti secondari occorre sottolineare alcuni dati che riguardano particolarmente il rischio aterogeno:

3.1 I bambini trattati, come dimostrano alcune ricerche, riescono a mantenere sostanzialmente una glicemia normale, ma questo avviene a spese di una iperinsulinemia e a livelli accresciuti di IGF1.

3.2 L'insulina nella circolazione sistemica può risultare aterogena.

3.3 L'accoppiata iperinsulinemia e livelli più elevati di acidi grassi liberi, come risultato dell'effetto lipolitico dell'ormone della crescita, può accrescere il rischio aterogeno collocandolo in un'età molto precoce.

4. Il "rischio tumore" è stato ricorrentemente suggerito nei trattamenti con l'ormone: sembra, effettivamente che non ci sia prova di associazione con la leucemia e il tumore nervoso o le loro recidive, ma rimane un dubbio, ed un tormento, come lo definisce Brook "l'acromegalia si associa a tumore intestinale del colon".

5. Ci sono dati che suggeriscono una ritenzione di liquidi in corso di trattamento associata ad ipertensione.

In Gran Bretagna è in corso uno studio prospettico sull'associazione fra ipertensione endocranica e trattamento con l'ormone.

6. Ci sono elementi che fanno sospettare che la paralisi del facciale sia più frequente fra i trattati.

7. Complessivamente si può, quindi, concludere che il trattamento con l'ormone, senza che sia dimostrata una carenza dell'ormone stesso, non rispetta il principio del *primum non nocere*.

Del resto pochi medici sarebbero disposti a trattare un obeso con farmaci tireotossici per farlo calare di peso rapidamente nonostante che, con il trattamento ormonale, ciò sia effettivamente possibile. ■



# Sostegno energetico naturale.



**BIOTREFON**  
100 PLUS

COMPLESSO ENERGETICO NATURALE A BASE DI GELATINA REALE, POLLINE DI FIORI ED ESTRATTO DI FEGATO FRESCO. DI RAPIDA ASSIMILAZIONE.

ALIMENTO INTEGRATO  
Quantità per BAMBINO

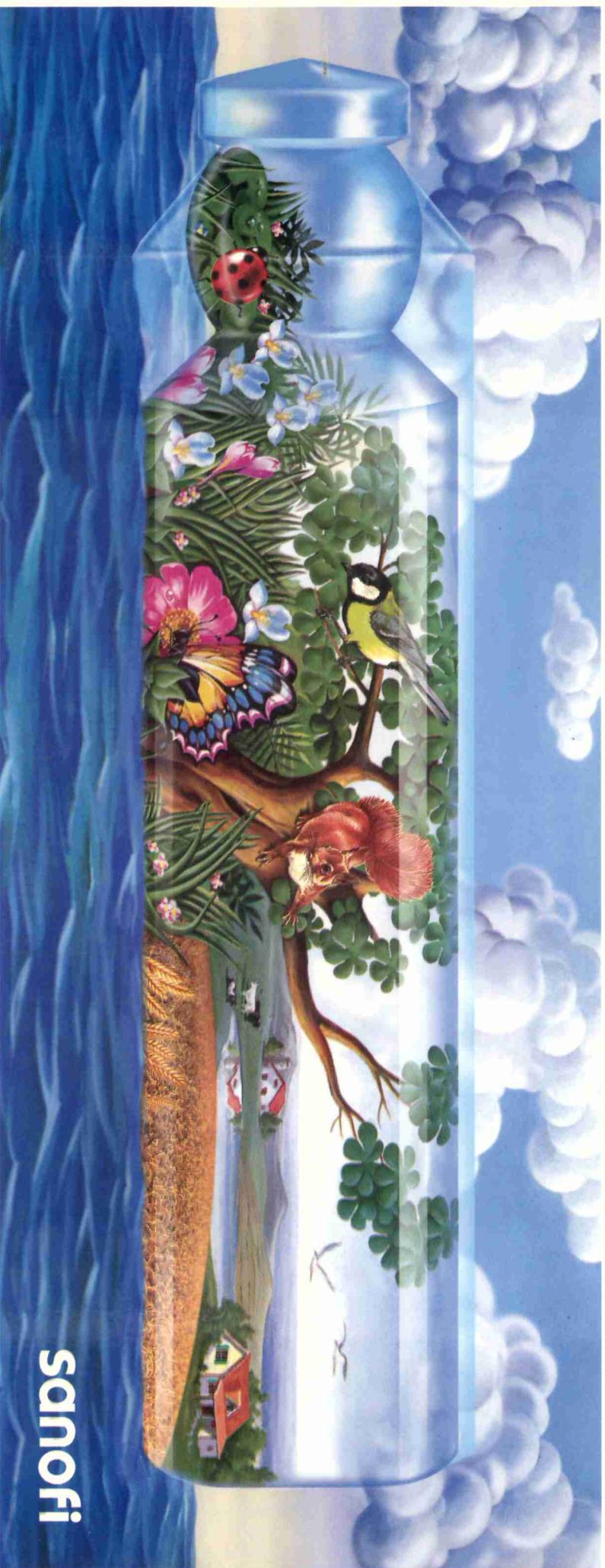


**BAMBINI: 100 PLUS | RAGAZZI: 200 PLUS**

La sua formulazione a base di estratto di fegato fresco di suino, polline di fiori, gelatina reale assicura ai bambini e ai ragazzi un apporto bilanciato di vitamine, enzimi, aminoacidi e sali minerali. **Biotrefon:** sostegno energetico naturale, prezioso nei momenti di intenso sforzo fisico e mentale e in convalescenza.



*L'ecosistema intestinale è un bene prezioso.*



**sanofi**

**ENTTEROGERMINA®**

*Lo recupera e lo mantiene.*