

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI (4° parte)

PARMAPEDIATRIA1

Macchie ipocromiche in paziente con imaging di primo livello negativo: non abbassare la guardia

Silvia Poluzzi¹, Ilaria Bianchedi¹, Laura Rocca¹, Elisa Caramaschi², Bergonzini Patrizia², Lorenzo Iughetti^{1,2}

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

2. Unità di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

Caso clinico

Un neonato a termine dopo gravidanza normodecorsa, per presenza di numerose (>12) macchie acromiche diffuse al tronco, volto e arti, ha eseguito nei primi mesi di vita un'ecografia transfontanellare (ETF) che evidenziava unicamente lieve incremento dei corni frontali dei ventricoli laterali. A 7 mesi di vita viene ricoverato per riscontro di verosimili episodi critici pluriquotidiani caratterizzati da revulsione oculare e spasmi in flessione degli arti superiori; eseguiva EEG con riscontro di tracciato compatibile con ipsaritmia frammentata; veniva posta diagnosi di sindrome degli spasmi e iniziava terapia antiepilettica con Vigabatrin. Al controllo EEG eseguito a una settimana per persistenza di marcata alterazione del fondo in sonno e non completo controllo delle crisi, veniva introdotta terapia con Levitiracetam con successivo miglioramento clinico e del tracciato. In considerazione della presenza di spasmi associata a presenza di chiazze ipocromiche, nel sospetto di sclerosi tuberosa, abbiamo eseguito i seguenti accertamenti: RMN encefalo che ha identificato: "multiple aree disomogeneamente ipo-iperintense localizzate in entrambi gli emisferi in sede sovratentoriale, compatibili con tuber corticali"; ecocardiografia che ha segnalato la presenza un rabiomioma; ecografia addome che ha riscontrato un angiomiolipoma renale. Il FOO ha escluso amartomi o altre lesioni retiniche. Il Tuberous sclerosis complex (TSC) è una malattia multisistemica, AD, causata da mutazione del gene TSC1 o TSC 2 che provoca disfunzione di oncosoppressori amartina/tuberina con conseguente iperattivazione della via del complesso mTOR che esita in proliferazione cellulare incontrollata. Per la diagnosi [1] è necessaria la presenza di due segni maggiori (Tabella 1). L'epilessia esordisce in genere entro i 3 anni di età, con una prevalenza dell'83.5%. Nel nostro caso, la presenza di macchie acromiche fin dalla nascita, nonostante un imaging di primo livello non suggestivo, ha condotto a mantenere alto il sospetto per una patologia neurocutanea; la comparsa di episodi critici con EEG caratteristico, ha portato all'esecuzione della RMN encefalo che si è rivelata decisiva nella conferma della diagnosi e ci ha condotto alla ricerca delle alterazioni sistemiche correlate. Alla luce dell'esteso coinvolgimento multi-organo riscontrato nel paziente emerge la necessità di valutare se, oltre alla terapia neurologica specifica, sia necessario l'avvio di una terapia di nuova generazione per arrestare la progressione delle lesioni. L'inibitore di mTOR, Everolimus, è approvato per angiomiolipoma renale, per l'astrocitoma a cellule giganti sub-ependimali e recentemente per l'epilessia refrattaria [2]. L'età di inizio della terapia è oggetto di discussione: attualmente è descritta l'età dei 2 anni come

limite minimo; sono tuttora in corso studi volti a dimostrare l'efficacia (soprattutto in termini di esiti neurologici) e la sicurezza del trattamento nei primi due anni di vita [3].

Corrispondenza

silvia.poluzzi@hotmail.it

Bibliografia

1. M. Ruggieri, N. Rigone. 2009. "Sclerosi Tuberosa." Aeseti News Anno VIII - numero 2/2009.
2. E.M. Madsen Svarrer, C.M. Fischer, M.G. Frederiksen et al. "Everolimus as adjunctive treatment in tuberous sclerosis complex-associated epilepsy in children". Dan Med J 2019;66(12):A5582
3. Saffari et al. "Safety and efficacy of mTOR inhibitor treatment in patients with tuberous sclerosis complex under 2 years of age – a multicenter retrospective study". Orphanet Journal of Rare Diseases (2019) 14:96

Tabella 1. Criteri diagnostici di Sclerosi Tuberosa

Criteri per la DIAGNOSI di Sclerosi Tuberosa *	
La diagnosi di certezza richiede la presenza di due segni maggiori.	
Spesso per giungere alla diagnosi è necessario eseguire la risonanza magnetica (RM) o la TAC cerebrale (senza mezzo di contrasto) oppure l'ecografia renale (e degli altri organi interni) o cardiaca.	
Nei casi dubbi (ad esempio, presenza di un segno maggiore e di uno o più elementi che richiedono ulteriori approfondimenti clinici e/o strumentali) o nei casi sospetti (presenza di soli segni che richiedono ulteriori approfondimenti clinici e/o strumentali) è sempre consigliabile chiedere un secondo parere e/o riferire la persona con diagnosi sospetta di sclerosi tuberosa ad un Centro Medico di riferimento (vedi "Centri Medici" nel sito dell'AST http://www.sclerosituberosa.org).	
Segni maggiori	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Angiofibromi facciali o placca fibrosa sulla fronte 2. Fibroma ungueale o periungueale (non traumatico) 3. Placca zigrinata (nevo del tessuto connettivo) 4. Amartomi retinici multipli nodulari 5. Tubero corticale ^(a) 6. Nodulo subependimale 7. Astrocitoma subependimale a cellule giganti 8. Rabiomioma cardiaco (singolo o multiplo) 9. Linfangioleiomiomatosi polmonare e/o angiomiolipoma renale ^(b) 10. Macchie cutanee ipopigmentate (> 3) 	
Segni che richiedono ulteriori approfondimenti clinici e/o strumentali	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Fossette multiple dello smalto nei denti (decidui e/o permanenti) 2. Polipi rettali amartomatosi ^(c) 3. Cisti ossee ^(d) 4. "Strie radiali" (di migrazione) della sostanza bianca cerebrale ^{(a)(e)(f)} 5. Fibromi gengivali 6. Amartoma non renale ^(c) 7. Chiazza acromica della retina 8. Macchie cutanee ipopigmentate "tipo coriandoli" 9. Cisti renali multiple 10. Un parente di primo grado con diagnosi certa di Sclerosi Tuberosa 11. Cordoma ^(g) 	
*Adattata e modificata dalle tabelle 5, 6 e 7	
^(a) Se la displasia corticale cerebrale (tubero corticale) e le strie radiali di migrazione della sostanza bianca cerebrale sono entrambe presenti, devono essere considerate come un unico segno maggiore e non due.	
^(b) Se la linfangioleiomiomatosi polmonare e gli angiomiolipomi renali sono entrambi presenti, devono essere ricercati altri segni di sclerosi tuberosa per porre una diagnosi certa	
^(c) Si consiglia la conferma istologica	
^(d) La conferma radiologica (radiografia tradizionale) è sufficiente	
^(e) La conferma radiologica (risonanza magnetica cerebrale) è sufficiente	
^(f) Secondo Manuel R. Gomez et al (1999) tre o più strie di migrazione costituiscono un segno maggiore	
^(g) Solo di recente si hanno evidenze che il cordoma è dovuto ad inattivazione biallelica del gene TSC1 o TSC2	

Uno strano caso di gastroenterite acuta

Cristina Ferrè¹, Luca Di Napoli¹, Cristina Forest¹, Agnese Suppiej¹, Giuseppe Maggiore¹

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Ferrara

Caso clinico

Anna, una bambina di 3 anni e 8 mesi, viene condotta in PS per comparsa di difficoltà nella deambulazione e apatia in corso di gastroenterite. Alla visita: condizioni generali abbattute, sensorio integro, irritabile e oppositiva alle manovre, segni di disidratazione lieve. Ricoverata in Pediatria, si esegue ricerca di antigeni virali fecali che risulta positiva per Rotavirus. In seconda giornata Anna presenta disartria, dismetria degli arti superiori e marcia atassica, associati a rapido decadimento del quadro neurologico caratterizzato da mutismo, grave ipotonìa e iporeattività. In urgenza vengono quindi eseguiti TC encefalo ed EEG risultati nella norma. Si effettua inoltre rachicentesi con esame chimico-fisico, colturale, ricerca PCR per Enterovirus, compreso Rotavirus, HSV-1, HSV-2, HHV-6, CMV, VZV e bande oligoclonali sul liquor, risultati negativi. Per approfondimento diagnostico si esegue RMN encefalo che documenta due lesioni a livello dei peduncoli cerebellari iperintense in FLAIR, tenuamente ipointense in T1 e caratterizzate da una restrizione della diffusione; inoltre viene evidenziata una lesione a livello dello splenio del corpo calloso iperintensa in FLAIR. Nel sospetto di ADEM viene impostata terapia con Metilprednisolone e IgIV. Durante la degenza si è assistito a lento e progressivo miglioramento clinico, fino a completa risoluzione in circa 8 mesi. La RMN encefalo di controllo a un mese dalla precedente mostra la quasi completa risoluzione delle lesioni.

Conclusioni

A una rivalutazione critica della RM cerebrale le alterazioni riscontrate in Anna, in particolare l'interessamento dello splenio del corpo calloso, e il loro andamento nel tempo, sono, seppur non tipiche, sovrapponibili a quelle di alcuni casi riportati in letteratura nella cerebellite da Rotavirus [1]. La patogenesi del danno cerebrale è ancora sconosciuta in questa condizione e si ritiene che il mancato isolamento del virus a livello del LCR non permetta di escluderne la diagnosi [2]. Sebbene poco descritto, l'interessamento del SNC da Rotavirus dovrebbe essere quindi considerato nella diagnosi differenziale di encefalite o cerebellite post gastroenterite [3].

Corrispondenza

cristina_ferre@libero.it

Bibliografia

1. Takanashi J, Miyamoto T, Ando N, et al. Clinical and Radiological Features of Rotavirus Cerebellitis American Journal of Neuroradiology October 2010, 31 (9) 1591-1595.
2. Kubota T, Suzuki T, Kitase Y, et al. Chronological diffusion-weighted imaging changes and mutism in the course of rotavirus-associated acute cerebellitis/cerebellopathy concurrent with encephalitis/encephalopathy. Brain Dev 2011;33:21e7.
3. Thompson, M. J., Gowdie, P. J., Kirkwood, C., et al. Rotavirus Cerebellitis: New Aspects to an Old Foe? Pediatric Neurology 2012, 46, 48 - 50.

Solo un'encefalopatia ipossico-ischemica?

Lucia Marrozzini¹, Elisa Caramaschi², Lorenzo Iughetti^{1,2}

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

2. UO Pediatria, AOU Policlinico di Modena

Caso clinico

Un bambino di 9 anni veniva valutato presso la nostra struttura a 2 anni di vita per riscontro di deambulazione incoordinata a base allargata in assenza di ulteriori problematiche di rilievo, la valutazione non evidenziava franche alterazioni neurologiche. Nato a 31w+6 da TC urgente in gravidanza gemellare bicoriale biamniotica, veniva ricoverato in TIN per sostegno respiratorio. Fratello gemello con sviluppo neuromotorio e cognitivo regolare. A 3 anni di vita veniva eseguita RMN encefalo con alterazione di segnale della sostanza bianca sottocorticale in regione occipitale bilaterale; non alterazioni di segnale del cervelletto (Figure 1 e 3). Sin dai primi anni di vita veniva avviato follow-up neuropsichiatrico e logopedico. Il bambino tornava alla nostra attenzione ad 8 anni di vita, inviato dal Curante, per persistenza di andatura a base allargata, dismetria e nistagmo non ingravescenti. Nel periodo intercorso dalla precedente valutazione il bambino aveva praticato calcio e sci. Esame obiettivo: teleangectasie oculari, obiettività cardiorespiratoria ed addominale nella norma, vigile e reattivo, orientato, buona collaborazione, nistagmo ai campi estremi del campo visivo, agli spostamenti rapidi del globo oculare saccadi poco fluide, nervi cranici indagati apparentemente indenni; non deficit di forza, non deficit di lato, ROT normoevocabili, predilige la posizione seduta con appoggio della schiena, Romberg positivo, atassia, deambulazione sulle punte possibile, deambulazione sui talloni difficoltosa, prova del funambolo non possibile, prova indice-naso con aggiustamenti in fase terminale, disartria, eloquio poco fluido. Una nuova RMN encefalo evidenziava netta atrofia cerebellare e vermiana con consensuale ampliamento degli spazi subaracnoidei pericerebellari e del IV ventricolo (Figure 2 e 4); tomografia ottica computerizzata con riscontro di scosse di nistagmo nelle lateroversioni e saccadi ipometriche. Presentava inoltre marcato rialzo di alfafetoproteina (335.5 ng/ml) e linfopenia (790/ul), immunoglobuline e risposta vaccinale nei limiti. Venivano pertanto avviate indagini genetiche per atassia-teleangectasia (Focused Exome e pannello dei geni implicati nelle atassie pediatriche) e riscontrate due varianti per il gene ATM.

Discussione

L'atassia nei bambini è un segno clinico comune caratterizzato da deficit della coordinazione dei movimenti e dell'equilibrio con perdita di controllo muscolare durante l'attività volontaria. Molto rara è l'atassia teleangectasica (AT) con un'incidenza stimata di 1 su 20.000-100.000 nati vivi. L'AT è una patologia degenerativa a trasmissione autosomica recessiva causata da mutazioni del gene ATM sul cromosoma 11, coinvolto nei meccanismi di riparazione del DNA. Come è accaduto nel nostro caso, la stabilità clinica nei primissimi anni di vita potrebbe portare a confondere l'AT con la paralisi cerebrale infantile da prematurità. Le manifestazioni cliniche comprendono atassia cerebellare progressiva, teleangectasie oculo-cutanee ed immunodeficienza. Si riscontrano inoltre una maggiore incidenza di tumori maligni, sensibilità

Figura 1: RMN all'età di 3 anni in sequenza sagittale T1 (a sinistra) e sequenza assiale T2 (a destra).

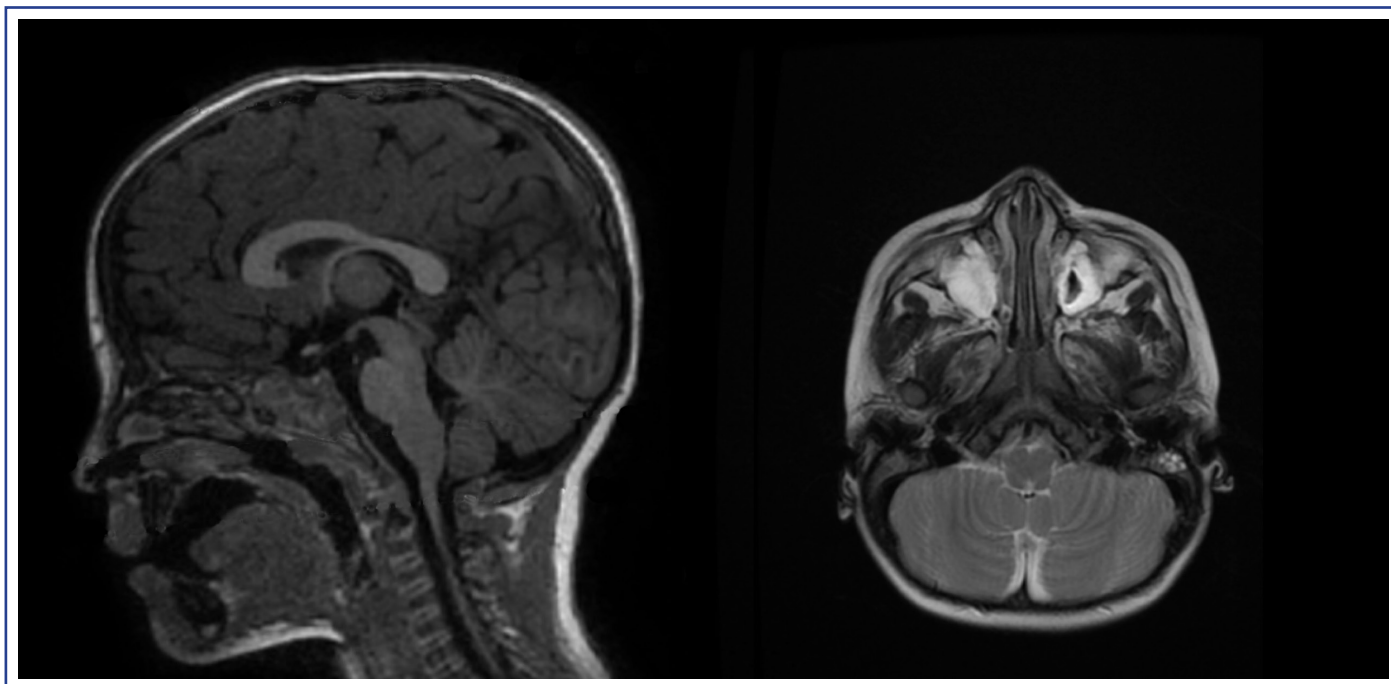
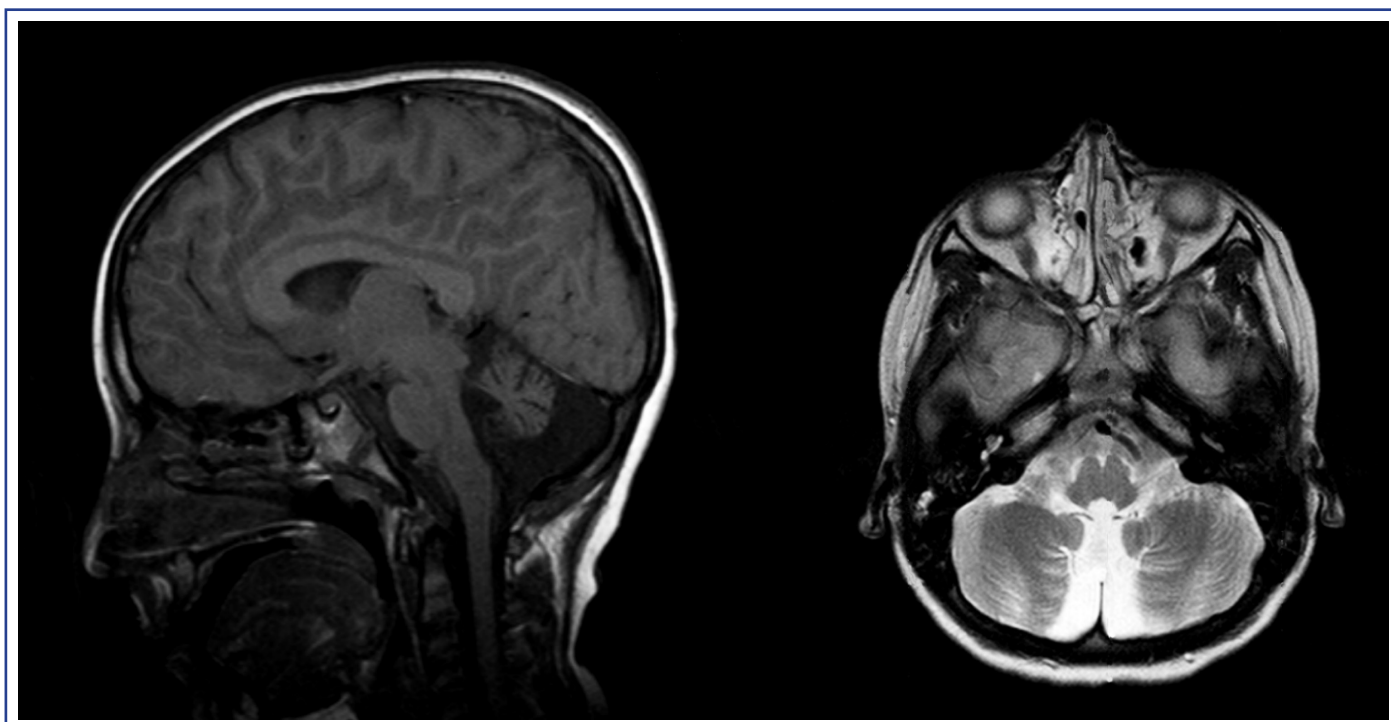


Figura 2. RMN all'età di 8 anni. La sequenza sagittale T1 (a sinistra) mostra atrofia del verme cerebellare con dilatazione del IV ventricolo. La sequenza assiale T2 (a destra) mostra atrofia simmetrica dei due emisferi cerebellari ed iperintensità della corteccia cerebellare. Non anomalie encefaliche.



alle radiazioni ionizzanti, deficit di crescita ed insulinoresistenza. Le alterazioni laboratoristiche includono aumento dei livelli di alfafetoproteina, ipogammaglobulinemia e linfopenia. La RMN evidenzia atrofia cerebellare isolata, sia del verme che degli emisferi, tipico è l'assottigliamento progressivo delle foliae cerebellari [4]. Ad oggi esistono solo terapie di supporto e la prognosi è infausta.

Corrispondenza

luciamarrozzini@gmail.com

Bibliografia

1. Pavone et al. Ataxia in children: early recognition and clinical evaluation. Pavone et al. Italian Journal of Pediatrics (2017) 43:6
2. Garone et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. Arch Dis Child 2019;0:1-7.
3. Puneet et al. Ataxia-teleangiectasia. UpToDate 2019.
4. L. Vedolin et al. Inherited Cerebellar Ataxia in Childhood: A Pattern-Recognition Approach Using Brain MRI AJNR Am J Neuroradiol 34:925-34

Figura 3. la RMN all'età di 3 anni in sequenza coronale T2 mostra uno sfumato assottigliamento costicale.

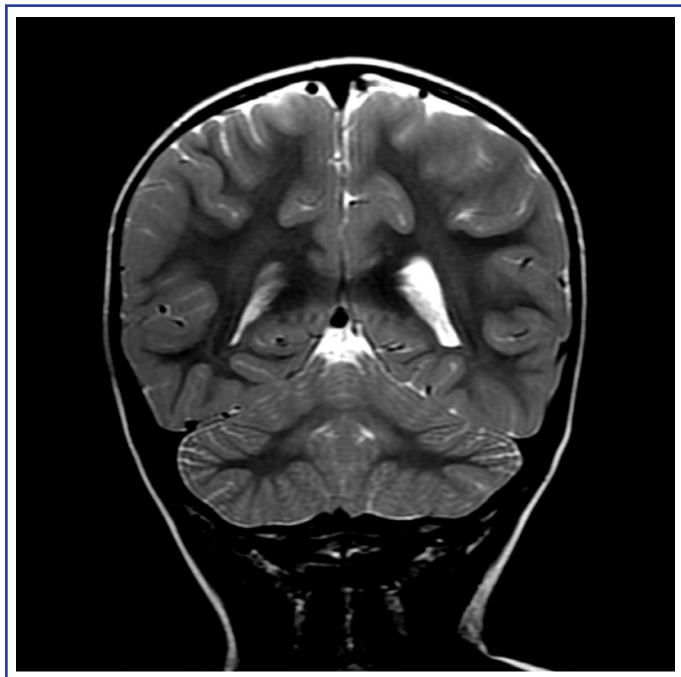
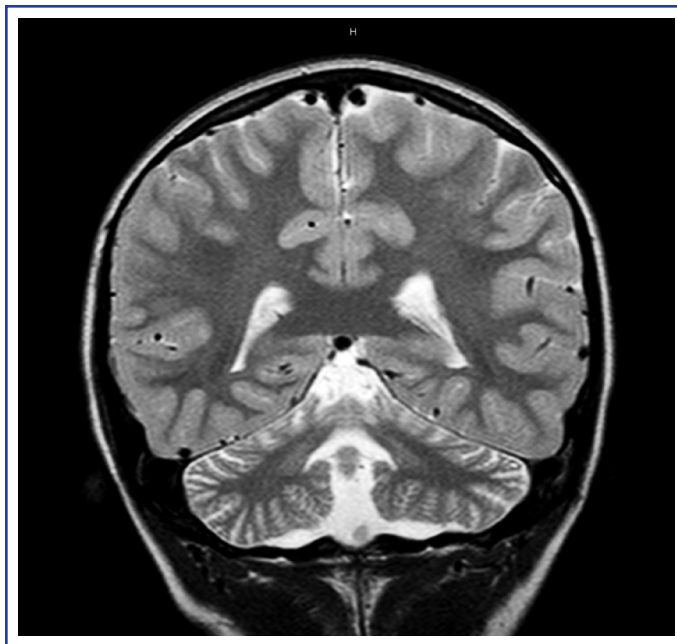


Figura 4. RMN all'età di 8 anni. La sequenza coronale T2 mostra atrofia simmetrica di entrambi gli emisferi cerebellari con assottigliamento corticale.



Il bicchiere preferito

Guido Marinelli ¹, Marta Vandone ², Giacomo Brisca ², Carla Debbia ²

1. Università degli studi di Genova, IRCSS G. Gaslini
2. UOC Unità Operativa Complessa di Medicina d'Urgenza e Pronto Soccorso

Caso clinico

27 Agosto 2019, 17.15: 4° Elicottero sopra il nostro PS. Si presenta Leonardo, 4 anni, con nonna e genitori. Alle 12, mentre stava giocando a casa della nonna era insorto un improvviso stato di rallentamento psicomotorio e sopore, vertigine e astenia alternata a crisi di pianto. Trasportato in elisoccorso con 118 c/o il nostro PS; alla visita la nonna segnala miglioramento nella deambulazione, ma persiste il rallentamento psicomotorio, con parola abburattata, dismetria nelle prove di coordinazione motoria, marcata a sinistra ed apparente emilato sinistro. In anamnesi patologica remota non si segnalano patologie degne di rilievo, non presente familiarità per epilessia, emicrania, ictus. La nonna è affetta da artrite reumatoide in terapia con steroide e metotrexate, nascosti e tenuti lontani dalla portata del bambino. Alla valutazione neurologica urgente si riscontra inoltre lieve deficit stenico a sinistra, con deficit delle prove di coordinazione agli arti superiori e algie arti inferiori, ROT asimmetrici maggiormente evocabili a sinistra, atassia statica e dinamica. Si richiede con urgenza RM encefalo ed esami ematici nel sospetto di uno stroke.

Prima di essere inviato in neuroradiologia, insistiamo con i parenti:

“Siete sicuri di non avere altri farmaci a casa?”

“Sì!”

“Neanche le gocce per dormire?”

“Ah, ma quelle stanno nascoste”.

La RM encefalo e gli esami ematici risultano negativi. L'esame tossicologico su urine invece sarà positivo per benzodiazepine (BZP) a 4 e 20 ore dalla presunta assunzione del farmaco. Approfondendo l'anamnesi risulta che il bambino avrebbe erroneamente assunto limonata nel bicchiere preferito, dove la nonna aveva messo 12 gocce di Lormetazepam, dimenticandosi di assumerle. Si avvia idratazione. Il CAV indica di somministrare Flumazenil come challenge in caso di persistenza di sintomi. Segue spontaneo miglioramento clinico: non più segni di lato e dismetrie a 7 h dall'assunzione delle BZP e scomparsa dell'atassia a meno di 24 h. Dimesso quindi con esame neurologico negativo. Si programma controllo in ambulatorio di Tossicologia, per fornire messaggi di formazione ed educazione preventiva degli incidenti. Gli effetti collaterali delle BZP, soprattutto l'Aprazolam (Xanax), vanno dal nistagmo alla depressione respiratoria con coma, soprattutto se associati ad oppioidi [1]. È importante l'educazione della famiglia. I medici del nostro PS effettuano attività di formazione per famiglie nelle scuole elementari e negli asili sulla prevenzione degli incidenti, tra cui l'avvelenamento da farmaci; sono rilasciati inoltre opuscoli informativi sulla sicurezza a casa a fine visita nei servizi del DEA [2].

Corrispondenza

guidomarinelli90@gmail.com

Bibliografia

1. NA Shah, MA Abate, MJ Smith et Al, Characteristics of alprazolam-related deaths compiled by a centralized state medical examiner. Am J Addict. 2012; 21 Suppl1:S27-34
2. Progetto Sepes, L'ABC della Sicurezza A casa e Altrove

Non dimenticare l'anamnesi!

Viola Trevisani ¹, Ilaria Scalabrini ¹, Paolo Lanzoni ², Lorenzo Iughetti ¹

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia

2. Unità di Pediatria, Ospedale Ramazzini Carpi

Introduzione

L'intossicazione da sostanze è un evento relativamente frequente in età pediatrica, soprattutto nella fascia di età 0-5 anni ove l'esplorazione del mondo passa necessariamente attraverso la bocca, si parla infatti di "intossicazione esplorativa". Nell'approccio al paziente pediatrico un corretto inquadramento anamnestico risulta spesso dirimente come dimostrato dal caso clinico di seguito riportato.

Caso clinico

Una bambina di 2 anni, condotta per sonnolenza ed irritabilità presenti da due giorni. Nei giorni precedenti riferiti episodi di irritabilità ed opistotono, andatura steppante e movimenti di allontanamento con iperestensione dell'arto superiore destro. Non febbre né altri segni clinici di rilievo. APR: storia dubbia di trauma cranico minore senza perdita di coscienza, non riportati recenti viaggi all'estero o patologie di base. Regolarmente vaccinata. Clinicamente appare vigile e reattiva con obiettività generale nella norma, non vengono rilevati segni evidenti di traumatismo o di irritazione meningo-radicolare. L'EON evidenzia irritabilità, atassia, tremori intenzionali agli arti superiori, deambulazione incerta a base allargata, difficoltà nel mantenimento posturale con necessità di movimenti di aggiustamento. Gli esami ematici e l'ECG risultano nella norma. La TC encefalo documenta sfumata ipodensità a carico della sostanza bianca periventricolare, esito in prima ipotesi di sofferenza parenchimale. Visto il mancato miglioramento clinico a 48 ore si esegue puntura lombare. Tutte le indagini colturali e virologiche liquorali, la ricerca di bande oligoclonali e la sierologia risultano negative. Viene condotto in presenza di entrambi i genitori un approfondimento anamnestico che evidenzia la presenza in ambiente domestico di medicinali contenenti aloperidolo di cui non riescono ad escludere l'assunzione accidentale da parte della bambina. Essendo gli effetti collaterali tipici dell'assunzione di aloperidolo compatibili con la sintomatologia riportata, abbiamo inviato campione urine per indagine tossicologica ad ambulatorio specializzato. L'indagine ha evidenziato livelli di aloperidolo su urine 40 volte superiori il livello soglia, risultando invece negativi i test tossicologici per altre sostanze. Abbiamo quindi provveduto a monitoraggio ECG sino a risoluzione dei sintomi, avvenuto dopo circa 96 ore dall'ingresso. L'aloferidolo è un farmaco antipsicotico con azione antidopaminergica usato frequentemente negli stati di agitazione psicomotoria come antidelirante e anti-allucinatorio. I principali effetti collaterali comprendono sintomi centrali quali irrequietezza, confusione e sintomi extrapiramidali parkinson-like (tremori, rigidità muscolare, discinesie motorie). Nei bambini con sintomi neurologici acuti un'accurata anamnesi volta anche ad escludere intossicazioni di sostanze risulta di fondamentale importanza per garantire un corretto orientamento diagnostico e un corretto approccio terapeutico, oltre ad evitare in alcuni casi accertamenti non necessari.

Corrispondenza

viola.trevisani@gmail.com

Bibliografia

1. Olfson M, Blanco C, Liu SM, et al. National trends in the office-based treatment of children, adolescents, and adults with antipsychotics. Arch Gen Psychiatry 2012; 69:1247.

2. Bryant S, Singer J. Management of toxic exposure in children. Emerg Med Clin North Am 2003; 21:101.

Mettiamocelo in testa

Luca Di Napoli ¹, Cristina Ferrè ¹, Agnese Suppiej ¹, Giuseppe Maggiore ¹

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Ferrara

Caso clinico

Sara, 11 anni, giunge in PS per parestesie all'emisoma sinistro di recente insorgenza e zoppia da più di 24 ore. Febbricola nei giorni precedenti. Alla visita presenta paresi del VII n.c. sinistro e degli arti superiore e inferiore ipsilaterali, Mingazzini I e II patologici per slivellamento a sinistra, marcia emiparetica, Romberg positivo. Viene eseguita TC encefalo urgente che documenta verosimili esiti cicatriziali in sede capsulostriata sinistra e lenticolare destra. A distanza di poche ore vengono eseguite RM encefalo, con riscontro in sede capsulo-lenticolare destra di lesione lacunare ischemica recente e in sede lenticolare sinistra di esito malacico in territorio di arteria perforante, e Angio-RM arteriosa, non significativa. Posta diagnosi di stroke ischemico viene impostata terapia con ASA a 5 mg/Kg. Eseguiti numerosi accertamenti infettivologici, ematologici e autoimmunità, risultati nella norma. A circa 40 giorni dall'evento acuto eseguito screening trombofilico (dosaggio di Proteina C, Proteina S, LAC, mutazioni dei fattori II e V, omocisteinemia e profilo lipidico) nei range di normalità. Tramite analisi molecolare del gene NOTCH3 è stata esclusa la CADASIL, inoltre è in corso l'analisi di un pannello di geni associati a stroke lacunari (geni COL4A1 e COL4A2 e HTRA1). Alla valutazione ecocardiografica non riscontrate cardiopatie strutturali e cardiomiopatie. L'Ecodoppler transcranico è risultato negativo, invece il "bubble test" ha mostrato la possibile persistenza di forame ovale pervio (PFO). L'ecodoppler degli arti inferiori non ha evidenziato ostacoli al flusso venoso profondo. A distanza di circa 60 giorni dall'evento acuto, previa conferma della diagnosi mediante ecocardiogramma trans-esofageo, Sara è stata quindi sottoposta ad intervento di chiusura percutanea del PFO.

Conclusioni

L'iter diagnostico dello stroke in età pediatrica è complesso, ma è necessario che sia completo per minimizzare le complicanze, prevenire le recidive e impostare la terapia adeguata in base all'eziologia [1]. Nel bambino spesso la diagnosi non è tempestiva per la bassa incidenza della patologia e per la presenza di numerosi "stroke mimics" [1]. Per abbattere tale ritardo diagnostico ed effettuare una gestione tempestiva sarebbe utile implementare l'educazione sanitaria [2] come avviene per gli adulti ("act F.A.S.T.") e individuare Stroke Unit pediatriche [3].

Corrispondenza

luca.dinapoli1992@gmail.com

Bibliografia

1. Amlie-Lefond C. Evaluation and acute management of ischemic stroke in infants and children. *Continuum (Minneapolis)*. Child Neurology. 2018;24(1):150-170.
2. La Valle A., Piccolo G., Malova M., et al. Il ruolo del Pediatra di famiglia nella diagnosi precoce di ictus. *Il Medico Pediatra* 2018;27(3):15-22.
3. Suppiej A. Lo stroke in età pediatrica: una sfida diagnostica e terapeutica. *Medico e Bambino* 2018; 37:433-34.

Non è solo questione di PRESSione

Emanuela Rossitti ¹, Francesco Maria Rosanio ¹, Celeste Tucci ², Margherita Rosa ², Vincenzo Tipo ²

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, A.O.U. Federico II di Napoli
2. A.O.R.N. Santobono-Pausilipon, Napoli

Caso clinico

F, 12 anni, giunge alla nostra attenzione presso il PS dell'A.O.R.N. Santobono-Pausilipon per vomito e cefalea. In anamnesi: infezione delle alte vie respiratorie trattata su indicazione del curante con betametazone, claritromicina e paracetamolo. Assenti altre patologie degne di nota. All'ingresso il ragazzo è apiretico, pallido e sonnolento (AVPU:V; GCS: 13). La glicemia è nella norma. Gli esami ematochimici non mostrano alterazioni significative. L'esame tossicologico praticato su campione urinario è negativo e l'emogasanalisi esclude diselettrolitemie. Si riscontra ipertensione arteriosa (PA 160/90 mmHg) e, in corso di monitoraggio, il paziente presenta bradicardia (FC 58 bpm) e progressivo peggioramento dello stato di coscienza, con comparsa di agitazione psicomotoria alternata a fasi di sopore. Viene richiesta, pertanto, una TC d'urgenza che documenta la presenza di "definite aree di ipodensità a sede temporale posteriore destra, parietale ed occipitale bilaterali, da verosimile edema vasogenico e lieve asimmetria del sistema ventricolare per maggiore ampiezza del ventricolo laterale destro", quadro suggestivo di sindrome da encefalopatia posteriore reversibile (PRES). Conferma la diagnosi la RM cerebrale con mdc, richiesta ad integrazione diagnostica per la maggiore sensibilità della metodica nella diagnosi di PRES (Figure 5 e 6). F. viene quindi trasferito nel reparto di neurologia della nostra struttura e sottoposto a terapia con mannitolo, furosemide e amlodipina con risoluzione dei sintomi. Come emerso nel corso del ricovero, l'abuso nei giorni precedenti di bevande energetiche (ricche di taurina e caffeina) e la familiarità per ipertensione arteriosa, potrebbero aver contribuito alla comparsa del quadro. Escluse altre cause di ipertensione secondaria, F. è stato dimesso con terapia domiciliare a base di Ramipril, presentando nei successivi controlli ambulatoriali normali valori di pressione arteriosa.

Discussione

La PRES è un disordine neurologico ad esordio acuto/subacuto caratterizzato dalla presenza variabile di cefalea, vomito, alterazione dello stato di coscienza, disturbi del visus, convulsioni, atassia e segni neurologici focali. È una condizione rara in età pediatrica, descritta in associazione a diversi quadri: trapianto di cellule staminali ematopoietiche o di organo solido; terapia

Figura 5. RMN, sequenze assiali FLAIR: aree di iperintensità a sede cortico-sottocorticale in sede parieto-occipitale bilaterale

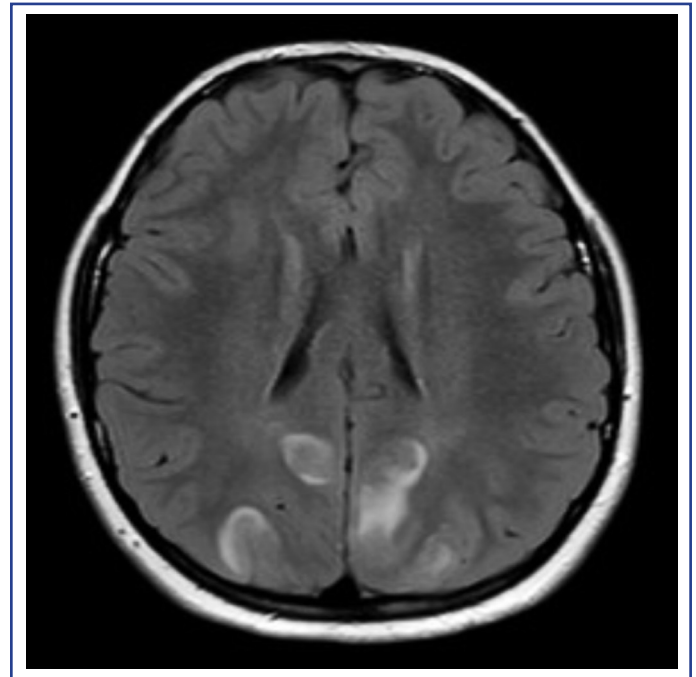
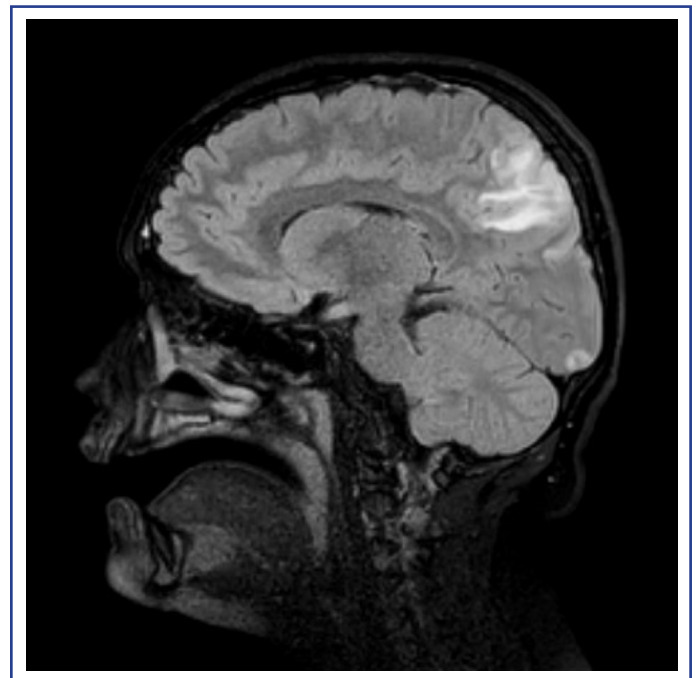


Figura 6. RMN, sequenza sagittale FLAIR: edema vasogenico cortico-sottocorticale in sede parieto-occipitale



con inibitori della calcineurina; malattie autoimmuni (LES, granulomatosi di Wegner); preeclampsia ed eclampsia; stati infettivi, sepsi, shock; ipertensione arteriosa da varie cause [1]. Il gold standard diagnostico è la RM con mdc che mostra un edema vasogenico cortico-sottocorticale, bilaterale e simmetrico, più frequentemente localizzato nelle regioni posteriori degli emisferi cerebrali (lobi parietale e occipitale nel 98% dei casi) [2]. La prognosi è generalmente favorevole, essendo una condizione reversibile, ma è importante riconoscerla e trattarla tempestivamente, per evitare l'instaurarsi di danni neurologici permanenti.

Corrispondenza

emanuelarossitti@gmail.com

Bibliografia

1. Bartynski WS. Posterior reversible encephalopathy syndrome, part 1: fundamental imaging and clinical features. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2008;29:1036-42.
2. Casey SO, Sampaio RC, Michel E et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000;21(7):1199-206.

Encefalite di Rasmussen e anticorpi anti-NMDAr: quale correlazione?

Jessica Gencarelli ¹, Luigi D'Argenzio ², Justinas Teiserskas ², Agnese Suppiej ¹, Ming Lim ²

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Ferrara, Ferrara, Italia
2. Dipartimento di Neuroscienze Pediatriche, Evelina London Children's Hospital, Guy's and St Thomas, NHS Foundation Trust, Londra, Regno unito

Caso clinico

F. è una bambina con sviluppo psicomotorio regolare fino all'età di 2 anni e 4 mesi, quando presenta regressione del linguaggio e notevole compromissione della deambulazione, con cadute frequenti, andatura instabile ed emiplegia spastica progressiva sinistra. Il declino delle capacità motorie e linguistiche viene ampiamente studiato. RM e PET cerebrali mostrano atrofia emisferica destra (Figura 7 e 8). L'analisi del liquido cerebrospinale (CSF) rivela bande oligoclonali. Gli anticorpi anti recettore N-metil D-aspartato (anti-NMDAr) risultano negativi all'esordio, ma positivi dopo 3 mesi nel liquido cerebrospinale (non nel siero). Si sospetta una condizione infiammatoria mediata dagli anticorpi anti-NMDAr. L'EEG suggerisce una disfunzione cerebrale focale nell'emisfero destro, in assenza di crisi elettriche o elettro-cliniche. Le indagini neurometaboliche e paraneoplastiche sono negative. A 2 anni e 7 mesi F. inizia il trattamento con cicli di steroidi (metilprednisolone per via endovenosa 30 mg/kg/die o desametasone per via orale 20 mg/m²/die per 3 giorni) associati a immunomodulazione (immunoglobuline per via endovenosa, IVIG: 2 gr/kg in 2 giorni). Già dopo 3 cicli di IVIG e steroidi si assiste a un significativo miglioramento delle capacità motorie e in misura minore delle competenze linguistiche. Gli anticorpi anti-NMDAr sono risultati negativi al follow-up dopo 2 mesi dall'inizio dell'immunoterapia. Successivamente, a 2 anni e 10 mesi, F. presenta comparsa di crisi epilettiche focali miocloniche e toniche a carico dell'emisoma sinistro e mioclonie periorali con deviazione della rima buccale verso sinistra. Alla RM encefalo di controllo si apprezza quadro neuroradiologico pressoché stabile rispetto al precedente controllo (Figura 9). L'EEG è compatibile con epilessia focale strutturale, derivante dalla regione parasagittale destra. Inizia, quindi, terapia antiepilettica con levetiracetam, con miglioramento delle crisi epilettiche. Attualmente la bambina ha quasi 3 anni ed è in programma l'inizio della terapia con Rituximab.

Figura 7. RM encefalo, sezione assiale, T2 (età 2 anni e 4 mesi). Atrofia emisferica cerebrale destra con anomalia del segnale/perdita di volume dei contenuti gangliari profondi. Eccetto l'asimmetria dell'arteria carotidea interna (ICA), non si apprezza alcuna anomalia focale significativa relativa alle arterie intra o extracraniche principali.

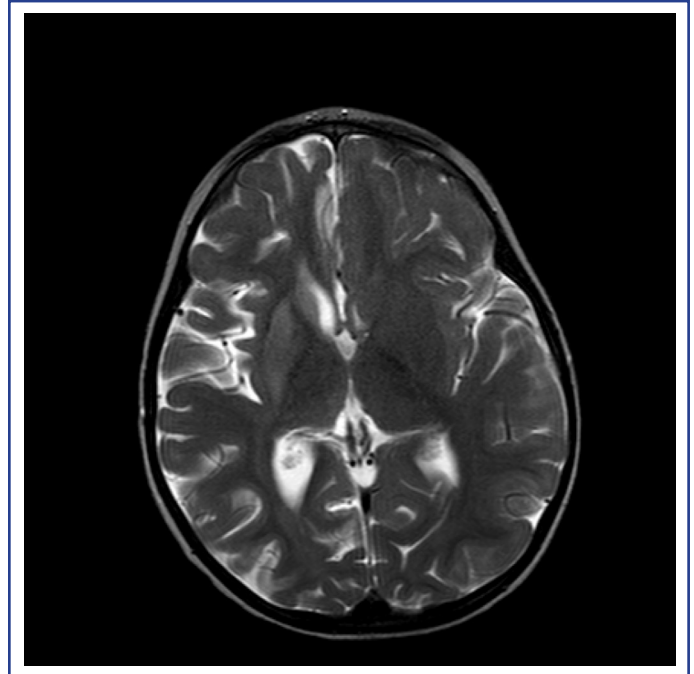


Figura 8. PET cerebrale (età 2 anni e 4 mesi). Studio cerebrale marcatamente patologico con alterazioni unilaterali destre dei gangli della base e del talamo associate ad alterazioni ipometaboliche a carico della corteccia emisferica destra. Il contesto clinico-radiologico è compatibile con encefalite di Rasmussen.

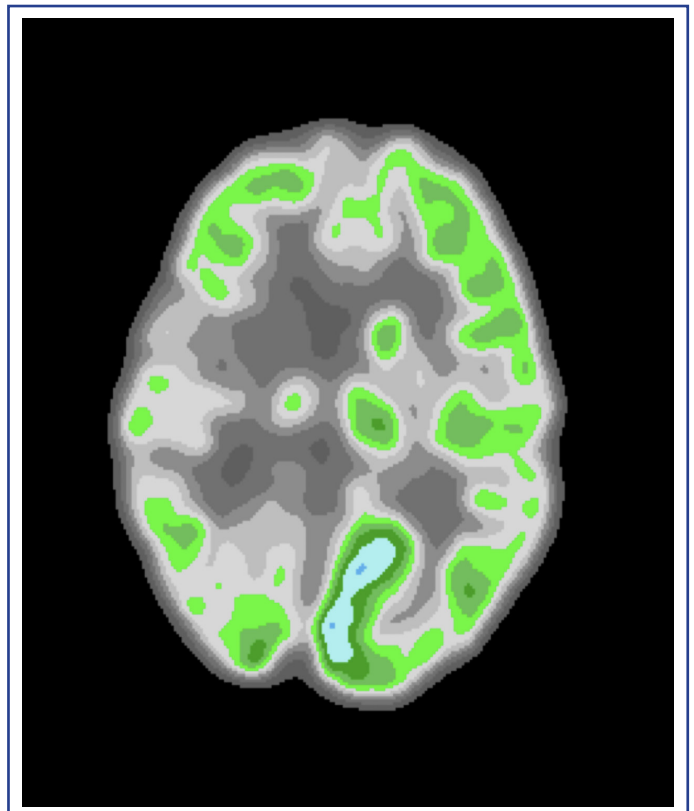
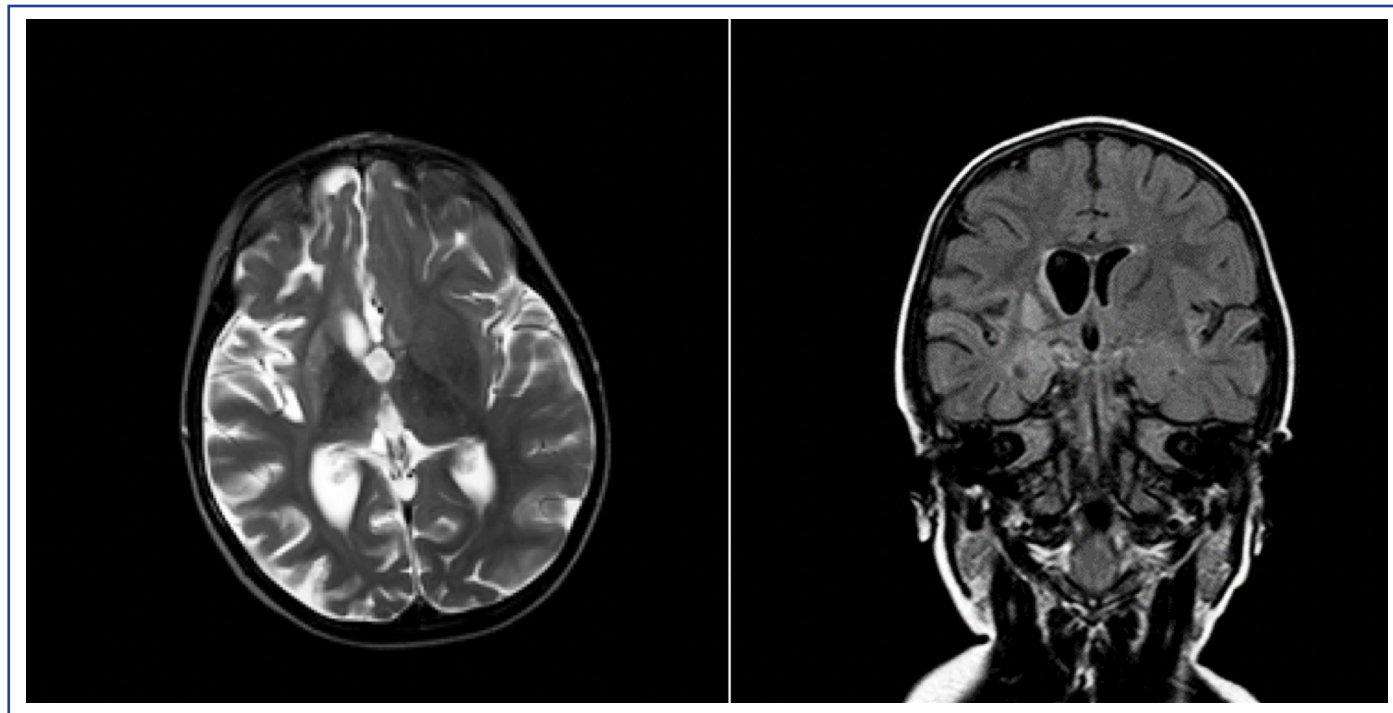


Figura 9. RM encefalo, sezione assiale, T2 (a sinistra) e sezione coronale, FLAIR (a destra), età 2 anni e 11 mesi.



Discussione e conclusioni

Il caso riportato, nonostante la positività degli anticorpi anti-NMDAR nel CSF, è atipico per encefalite autoimmune, considerata l'assenza delle caratteristiche più comunemente riscontrate nelle forme NMDAR mediate (prodromi di febbre, sintomi virali, pattern di sonno irregolare e sintomi psichiatrici) [1]. Il nostro caso soddisfa, invece, tutti i tre criteri diagnostici per l'encefalite di Rasmussen [2]. In letteratura è riportato un numero limitato di casi Rasmussen-like con positività degli anticorpi anti-NMDAR. Questi ultimi potrebbero rappresentare un sensibile marker di infiammazione e, quindi, fornire dati utili nell'iter diagnostico-terapeutico della malattia [3].

Corrispondenza

gencarelli.jessica@gmail.com

Bibliografia

1. Singh R, Pujar S, Lim M Clinical Guideline "Guidelines for the acute management of autoimmune encephalitis in children- Quick Guide" no. June (2019)
2. Varadkar S, Bien CG, Kruse CA et al "Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathology and treatment advances" Lancet Neurol. 2014 February; 13 (2): 195-205
3. Gurcharran K, Karkare S, "Anti-NMDA Receptor Encephalitis and Rasmussen-like Syndrome: An Association?," Pediatric Neurology, 2016.

"Una strana sensazione"

Tommaso Zini ¹, Nicole Pini ¹, Elisa Caramaschi ², Patrizia Bergonzini ², Lorenzo Iughetti ²

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia
2. Unità di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

Caso clinico

Una ragazza di 13 anni, giunge per parestesie all'arto inferiore sinistro. Dal giorno precedente riferita "una strana sensazione di calore" al piede, estesasi poi sino alla coscia. Aipretica, in buone condizioni generali; non traumi o infezioni recenti. Rispetto al controlaterale: ipoestesia e ipostenia lievi. Segni di Lasègue, Wasserman negativi. In urgenza: esami ematici e EEG nella norma; indagini infettivologiche negative. In approfondimento anamnestico: padre affetto da sclerosi multipla (SM). Il quadro è sfumato e in risoluzione nelle prime ore; si soprassiede alla TC encefalo e si procede a esami neurofisiologici: elettromiografia (EMG) e potenziali evocati visivi (PEV), nella norma. SI pianificano esami neuroradiologici e si prescrivono Vitamine B, Calcio e Vit. D. Trascorse 2 settimane, in benessere, la ragazza riferisce episodi di ipostenia a arti inferiori e mano destra, a rapida autorisoluzione; una caduta durante la corsa. All'RM encefalo: multiple minute aree di demielinizzazione (temporali bilaterali e frontali dx, comprese aree periventricolari e juxtacorticali; alterazioni del nervo ottico sx al tratto prechiasmatico). Ripetuti i PEV: nei limiti, ma con incremento relativo della latenza a sx. All'RM rachide: aree di demielinizzazione C4-C6 (Figura 10). Potenziali evocati somato-sensoriali (PESS): alterata conduzione sensitiva centrale agli arti inferiori con profilo demielinizante. Eseguiamo allora rachicentesi: quadro liquorale compatibile con malattia demielinizante e sintesi intratecale di IgG (almeno 20 bande oligoclonali). A completamento diagnostico, risultano negativi: anticorpi anti-aquaporina4, anti-gangliosidi, anti-MOG, anti-fosfolipidi, screening celiachia e nuovi esami infettivologici su liquor e sangue (EBV compreso). Nella norma: emocromo con formula e Ig, funzionalità tiroidea; non deficit vitaminici; ANA negativi. Si pone diagnosi di SM pediatrica e si inizia il trattamento con Interferon beta-1a. Data la familiarità, è in programma approfondimento genetico (aplotipo HLA). Per una diagnosi precoce di SM in età pediatrica e un tempestivo inizio della terapia, è importante valorizzare segni e sintomi subdoli all'esordio e

Figura 10. RM rachide (immagine T2-pesata, sagittale): aree di demielinizzazione C4-C6.

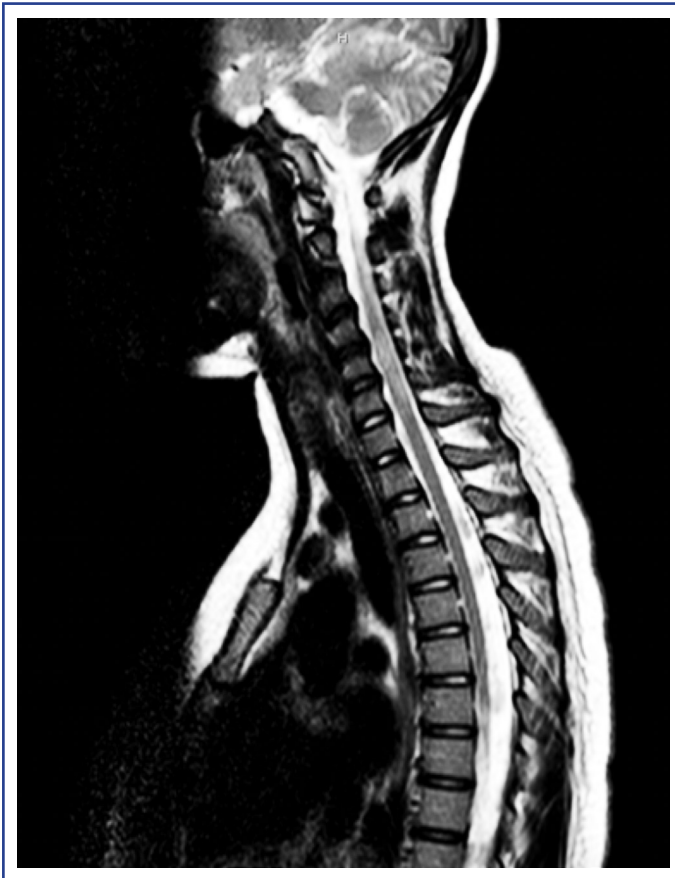


Tabella 2. Criteri McDonald 2017 per la dimostrazione in RM di disseminazione spaziale e temporale (DIS e DIT) in paziente con sindrome clinicamente isolata (CIS). Modificato da Thompson AJ et al. [1]

	Criteri RM per la dimostrazione della disseminazione
Disseminazione spaziale (DIS)	Presenza di 1 o più lesioni iperintense in sequenza T2-pesata caratteristiche per SM, in 2 o più di 4 aree del SNC: <ul style="list-style-type: none"> - Periventricolare; - Corticale o Juxtacorticale; - Regioni cerebrali infratentoriali; - Midollo spinale.
Disseminazione temporale (DIT)	<ul style="list-style-type: none"> - Riscontro simultaneamente di lesioni con e senza potenziamento contrastografico da gadolinio in qualsiasi momento, oppure; - Rispetto all'RM di base (indipendentemente dalla tempistica dell'RM di base) comparsa all'RM di follow-up di nuove lesioni iperintense in T2 o con potenziamento contrastografico.

anamnesi familiare. L'iter diagnostico deve essere pianificato per identificare i criteri di disseminazione spaziale (DIS) e temporale (DIT). La revisione 2017 dei criteri McDonald [1] consente di porre diagnosi al primo attacco di SM in pazienti con forma tipica di sindrome clinicamente isolata (CIS), dato un quadro RM che soddisfi il criterio DIS e, in sostituzione del criterio DIT, la presenza di bande oligoclonali su liquor – siano escluse forme alternative come ADEM (Tabelle 2 e 3). L'uso dei criteri McDonald 2017 è validato in età pediatrica, sia nella fascia >12 anni che <12 anni [2,3]. Nei bambini con CIS che non soddisfino i criteri, si raccomanda follow-up clinico e neuroradiologico.

Tabella 3. Criteri McDonald 2017 per la diagnosi di sclerosi multipla all'esordio. Modificato da Thompson AJ et al.[1]

Numero di attacchi	Numero di lesioni RM associate a manifestazione clinica (quadro neuroradiologico congruente al quadro neurologico)	Ulteriori dati necessari per la diagnosi di SM
≥2	≥2	Non altri dati necessari per dimostrare DIS e DIT. È comunque raccomandabile esecuzione di RM cerebrale in ogni paziente in cui si stia considerando diagnosi di SM.
≥2	1 (con chiaro coinvolgimento di altra distinta regione anatomica nella storia clinica del precedente attacco).	Non altri dati necessari per dimostrare DIS e DIT. È comunque raccomandabile esecuzione di RM cerebrale in ogni paziente in cui si stia considerando diagnosi di SM.
≥2	1	Necessaria dimostrazione della DIS: - ulteriore attacco clinico riferibile a una diversa regione SNC; oppure; - tramite RM di follow-up.
1	≥2	Dimostrazione della DIT: - ulteriore attacco clinico; oppure; - tramite RM di follow-up. In sostituzione dei criteri di DIT: - presenza di bande oligoclonali specifiche su liquor.
1	1	Necessarie dimostrazioni della DIS e della DIT. Dimostrazione della DIS: - ulteriore attacco clinico riferibile a una diversa regione SNC; oppure; - tramite RM di follow-up. Dimostrazione della DIT: - ulteriore attacco clinico; oppure; - tramite RM di follow-up. In sostituzione dei criteri di DIT: presenza di bande oligoclonali specifiche su liquor.

Corrispondenza

tommaso.zini@yahoo.it

Bibliografia

1. Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol.* 2018;17(2):162-173.
2. Wong YYM, de Mol CL, van der Vuurst de Vries RM, et al. Real-world validation of the 2017 McDonald criteria for pediatric MS. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflammation.* 2019;6(2):e528.
3. Hacohen Y, Brownlee W, Mankad K et al. Improved performance of the 2017 McDonald criteria for diagnosis of multiple sclerosis in children in a real-life cohort. *Mult Scler.* 2019 Jul 18:1352458519863781

Ipoacusia improvvisa e ossigenoterapia iperbarica

Virginia D'Amico ¹, Elena Pellacani ², Elisa Caramaschi ¹, Lorenzo Iughetti ^{1,2}

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

Caso clinico

Una ragazza giungeva alla nostra attenzione in PS per comparso improvvisa di ipoacusia sinistra associata a vertigini e numerosi episodi di vomito. Nei giorni precedenti riferita faringite. All'esame neurologico presentava difficoltà alla deambulazione e Romberg dubbio. Per un migliore inquadramento delle vertigini veniva valutata dall'ORL che, riscontrando un quadro compatibile con vertigine parossistica benigna, eseguiva la manovra liberatoria degli otoliti con scarso beneficio. A seguire la valutazione audiometrica documentava una grave ipoacusia neurosensoriale sinistra con interessamento delle frequenze medio-acute e compromissione della percezione verbale; normoacusia a destra. Nell'orientamento diagnostico di una neuronite cocleo-vestibolare veniva ricoverata presso il reparto di Pediatria. Su indicazione dell'ORL iniziava terapia steroidea ev e supplementazione di vitamina B1. Durante la degenza venivano eseguiti esami ematochimici risultati nella norma, mentre la sierologia mostrava positività per Mycoplasma P. come da recente infezione. Per tale motivo veniva iniziata Claritromicina per os. La RMN encefalo eseguita in approfondimento segnalava un'area puntiforme di iperintensità di segnale nelle sequenze T1 e Flair in corrispondenza del vestibolo posteriore sinistro in prossimità del canale semicircolare laterale. Durante la degenza si otteneva un graduale miglioramento dell'equilibrio con deambulazione maggiormente stabile e risoluzione degli episodi vestibolari, pertanto all'8° giorno veniva dimessa. Al controllo ORL a 9 giorni persisteva l'ipoacusia neurosensoriale sinistra, pertanto su indicazione dello specialista ORL veniva iniziata l'ossigenoterapia iperbarica (OTI). Dopo i primi 6 cicli veniva eseguito un esame audiometrico di controllo che rilevava un quadro di ipoacusia neurosensoriale di entità moderata, limitata alle frequenze acute, con miglioramento nelle frequenze centrali (1-2 kHz). Al termine dei trattamenti permaneva un'ipoacusia alle sole frequenze di 4-8 kHz associato ad acufene fluttuante. Per ipoacusia neurosensoriale improvvisa, s'intende una perdita uditiva, generalmente

monolaterale, che si instaura in meno di 72 ore e che implica una perdita uditiva ≥ 30 dB in almeno 3 frequenze audiometriche contigue. Il rationale dell'uso della camera iperbarica si basa sull'ipotesi che il deficit uditivo sia conseguente ad una lesione ipossica delle strutture cocleari, e che la somministrazione di OTI possa indurre una regressione del danno [1]. L'OTI, unita alla terapia steroidea, deve essere iniziata tempestivamente; entro le 2 settimane dall'esordio della sintomatologia [2]. La bassa incidenza di sordità improvvisa nella popolazione pediatrica unita alla loro scarsa espressione linguistica potrebbero essere la causa di scarsi dati in letteratura. Attualmente non esistono linee guida sul trattamento dell'ipoacusia improvvisa nei bambini e i protocolli finora utilizzati sono stati estrapolati dalle linee guida degli adulti [3-4].

Corrispondenza

damicovirgi@gmail.com

Bibliografia

1. SIMSI (Società Italiana di Medicina Subacquea e Iperbarica) Linee guida 2015- pag 14-15
2. Capuano L, Cavaliere M, Parente G, et al; Hyperbaric oxygen for idiopathic sudden hearing loss: is the routine application helpful? *Acta Otolaryngol.* 2015; 135(7):692-7.
3. Yuqing Lu, Liangqiang Zhou, Tejvansh Shenoy Imrit, et al; Sudden Sensorineural Hearing Loss in Children: Clinical Characteristics, Etiology, Treatment Outcomes, and Prognostic Factors; Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan, China; *Otology & Neurotology*, Vol. 40, No. 4, 2019; pag 446-453
4. Varga L, Jovankovicova A, Huckova M, et al. Hereditary bilateral sudden sensorineural hearing loss; Department of Otorhinolaryngology – Head and Neck Surgery, Faculty of Medicine and University Hospital, Comenius University, Bratislava, Slovakia; *Bratisl Med J* 2019; 120 (9) pag 699 – 702

Mapping funzionale corticale del bambino con disabilità intellettiva durante venipuntura

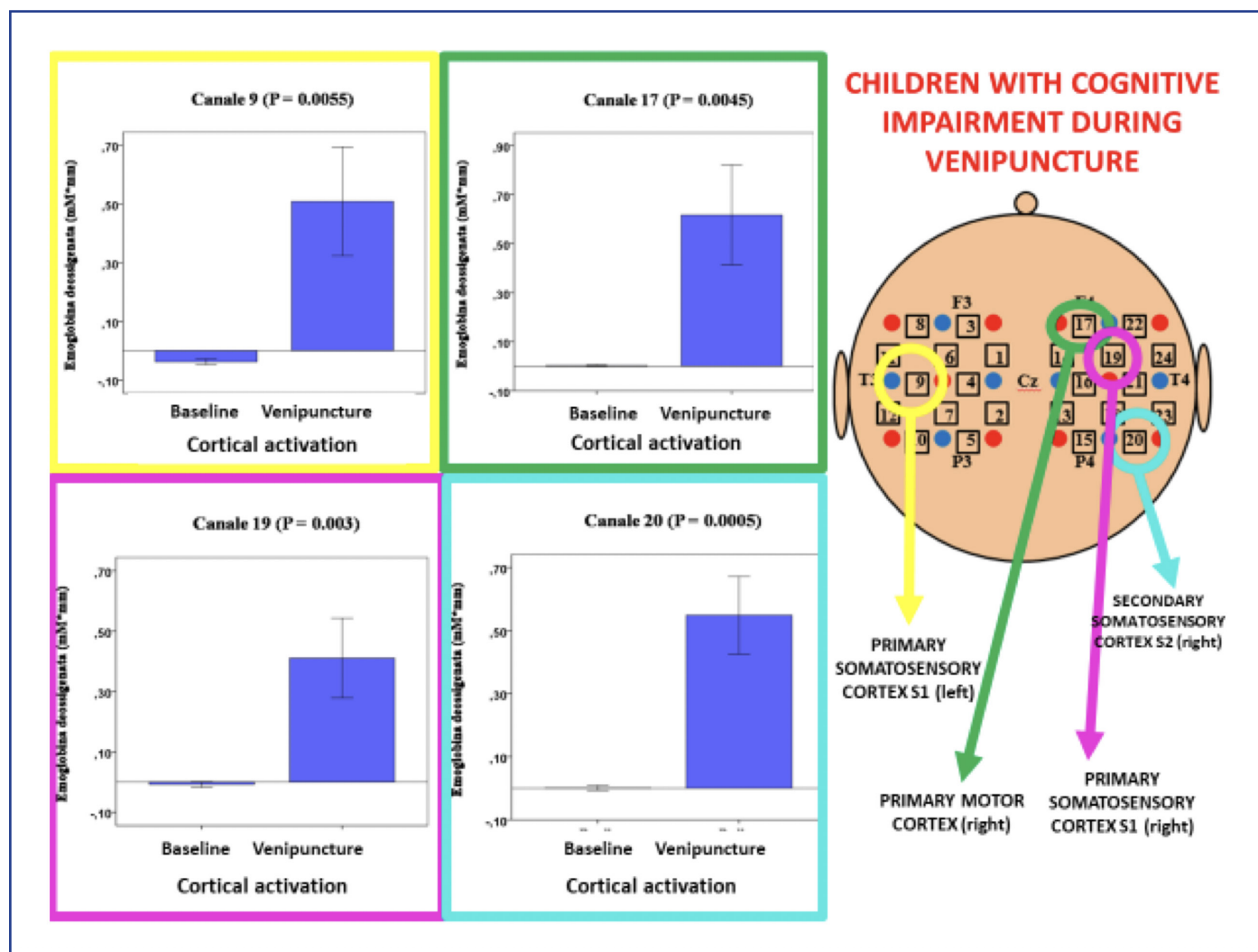
Francesca Peri ¹, Stefano Bembich ², Giuliana Morabito ³, Valentina Simeon ¹, Egidio Barbi ^{1,4}

1. Università degli Studi di Trieste
2. Ospedale materno-infantile Burlo Garofolo
3. Ospedale Santa Maria degli Angeli di Pordenone
4. Ospedale materno-infantile Burlo Garofolo.

Introduzione

Il dolore in età pediatrica e la sua conseguente gestione hanno acquisito un ruolo centrale nella realtà ospedaliera (e non) attuale, grazie alla raggiunta consapevolezza dell'impatto negativo dell'esperienza dolorosa non contenuta sullo sviluppo e sulla maturazione del sistema nervoso. Da numerosi studi è emerso come, nel bambino con disabilità intellettiva, ci sia un maggior rischio di sperimentare dolore rispetto al coetaneo sano e come questo non riesca ad essere trattato adeguatamente, per l'impossibilità di comunicazione verbale tipica di questo gruppo di pazienti. Inoltre, si è visto come a una maggiore severità del grado di disabilità intellettiva corrisponda un dolore più severo. È conseguita, negli ultimi anni, una maggiore attenzione allo studio del dolore in questa popolazione di bambini più fragili, sia

Figura 11. Attivazione di diverse aree della corteccia cerebrale del bambino con disabilità intellettiva durante venipuntura.



mediante l'ideazione di scale specifiche per la valutazione delle espressioni dolorose, sia attraverso la ricerca delle migliori tecniche di analgesia procedurale.

Obiettivi

Lo scopo principale di questa ricerca è stato quello di analizzare il pattern di attivazione corticale in pazienti con disabilità intellettiva di grado moderato-severo durante uno stimolo doloroso comune come la venipuntura e di confrontarlo con quello dei coetanei sani.

Materiali e metodi

Il pattern di attivazione corticale è stato studiato mediante la spettroscopia nel vicino infrarosso (NIRS - Near Infrared Spectroscopy), una metodica diagnostica non invasiva che utilizza la luce nel vicino infrarosso per identificare le variazioni di ossigeno nella corteccia cerebrale, rilevando così l'attivazione della corteccia stessa. I risultati di tale rilevazione sono stati poi confrontati con i punteggi ottenuti tramite le scale per la misurazione del dolore di tipo auto-valutativo, nei bambini sani, e di tipo osservazionale, nei bambini con disabilità intellettiva. Il gruppo dei controlli (20 pazienti) ha compreso bambini tra i 4 e i 17 anni senza disabilità intellettiva che avessero in programma

una venipuntura o incannulamento venoso, mentre il gruppo dei casi (16), ha compreso bambini della stessa età, ma aventi un deficit cognitivo di grado moderato-severo. Ad entrambi i gruppi è stata preventivamente applicata una pomata anestetica (EMLA).

Risultati

I risultati emersi hanno evidenziato come nel gruppo dei casi, in corso di procedura, ci siano state delle significative variazioni di emoglobina rispetto alla baseline, a differenza del gruppo dei controlli, dove invece non è stata registrata alcuna attivazione (Figura 11). Inoltre, dall'analisi dei punteggi ottenuti dalle scale per la misurazione del dolore, si conferma che il dolore è maggiore nel bambino con disabilità intellettiva (Figura 12).

Conclusioni

Il nostro studio ha permesso di constatare una differente attivazione corticale nei bambini con disabilità intellettiva rispetto al bambino cognitivamente sano e ha confermato il maggiore vissuto doloroso procedurale.

Corrispondenza

francesca.peri@burlo.trieste.it

Figura 12. I bambini con disabilità intellettiva esperiscono più spesso un dolore severo durante una procedura dolorosa.

