

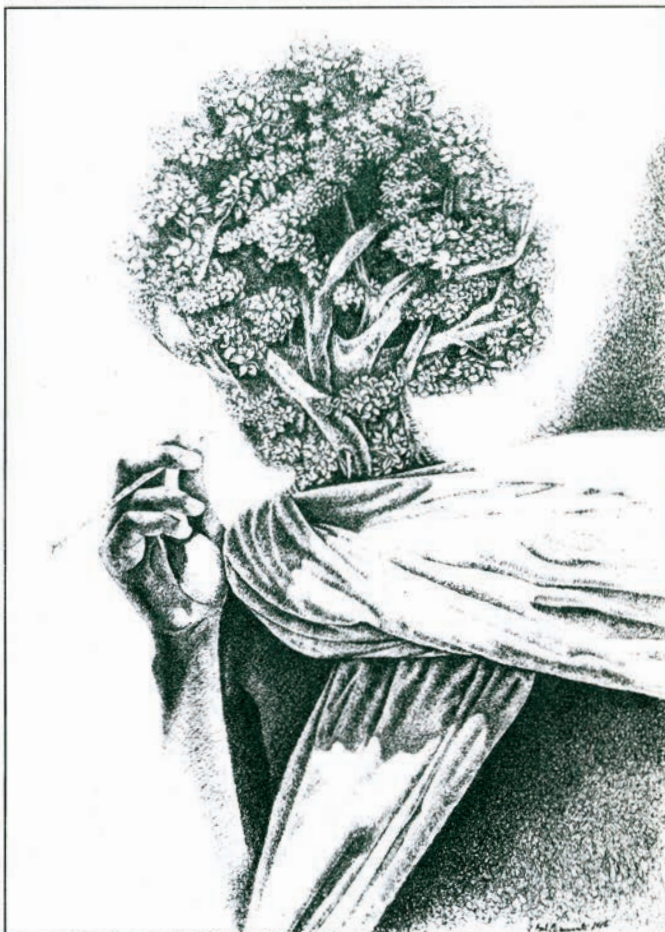
Quaderni acp

www.quaderniacp.it

bimestrale di informazione politico-culturale e di ausili didattici della
Associazione **C**ulturale **P**ediatri
www.acp.it ISSN 2039-1374

QUADERNI ACP COMPIE 20 ANNI

AUTORIZZAZIONE DEL TRIBUNALE DI ORISTANO 308/89
quaderni ACP
SPEDIZIONE IN ABBONAMENTO POSTALE / 50%
bimestrale di informazione politico culturale e di Ausili Didattici a cura della Associazione Culturale Pediatri



- all'interno:
INVITO A FIRENZE:
Congresso annuale dell'Associazione Culturale Pediatri.
MEMORIA:
Dieci anni di pediatria vissuti sul campo.
- e ancora:
STATISTICHE CORRENTI
VOCI DI BAMBINI
VOCI DI GENITORI
- in supplemento:
AUSILI DIDATTICI ACP
CONSENSUS CONFERENCE II PARTE

n° 1

luglio 1994

luglio-agosto 2013 vol 20 n° 4

Poste Italiane s.p.a. - sped. in abb. post. - D.L. 353/2003 (conv. in L. 27/02/2004 n. 46) art 1, comma 2, DCB di Forlì - Aut Tribunale di Oristano 308/89

La Rivista è indicizzata in SciVerse Scopus

Quaderni acp

Website: www.quaderniacp.it
July-August 2013; 20(4)

145 Editorial

“Doing better with less”
from the via Emilia to the West
Giancarlo Biasini

The training of *Quaderni acp*
for a thoughtful pediatrician
Michele Gangemi

“Less is more”: improving quality of care
with less resources
Antonino Cartabellotta

148 Research

Cost vs quality in pediatrics (paper 1996)
Simona Di Mario, Roberto Iuli, Anna Macaluso, et al.

154 Formation at a distance

Autoimmune thrombocytopenic purpura
A serious disease? No
An annoying disease? Yes
Marco Spinelli, Andrea D'Adda, Francesco Saettini, Momcilo Jankovic

161 Research

The communication of diagnosis
to sick children and their siblings
Elena Luciano

166 Research letters

Humanization of care in pediatrics and built-in
psychological support in nuclear medicine
Luisa Nadalini, et al.

Oral communications in
XXIV Convention of the Italian Cultural
Association of Pediatricians (ACP)

172 Forum

The techniques of medically assisted procreation
Salvatore Desso

175 Public health

Its time of choices also for health care:
how to identify priorities?
Roberto Lala, Francesca Feyles, Valentina Peiretti

178 A close up on progress

Genetics in paediatric gastroenterology. Something
to know (part 2th)
Martina Fornaro, Enrico Valletta

181 Learning from a case

Children with burned skin
Paolo Siani, Augusto Mastrominico, Elisa Sciorio, et al.

184 Vaccinacipi

Five years after the two HPV vaccines
no longer seem so equivalents
Simona Di Mario, Vittorio Basevi

186 Farmacipi

Generic drugs and children... *Yes, we can!*
Antonio Clavenna, Daniele Piovani, Filomena Fortinguerra

187 Movies

188 Book

190 Born to read

Turin: International book show
Stefania Manetti

191 ACP Documents

Quaderni acp

bimestrale di informazione politico-culturale e di ausili didattici della
Associazione **C**ulturale **P**ediatr*i*

Direttore

Michele Gangemi

Direttore responsabile

Franco Dessi

Direttore editoriale ACP

Giancarlo Biasini

Comitato editoriale

Antonella Brunelli
Sergio Conti Nibali
Luciano de Seta
Stefania Manetti
Costantino Panza
Laura Reali
Paolo Siani
Maria Francesca Siracusano
Enrico Valletta
Federica Zanetto

Collaboratori

Francesco Ciotti
Giuseppe Cirillo
Antonio Clavenna
Carlo Corchia
Franco Giovanetti
Italo Spada
Maria Luisa Tortorella

Organizzazione

Giovanna Benzi

Progetto grafico

Ignazio Bellomo

Programmazione Web

Gianni Piras

Indirizzi

Amministrazione

Associazione Culturale Pediatri
via Monteferru 6, 09070 Narbolia (OR)
Tel. / Fax 078 357401

Direttore

Michele Gangemi
via Ederle 36, 37126 Verona
e-mail: migangem@tin.it

Ufficio soci

via Nulvi 27, 07100 Sassari
Cell. 392 3838502, Fax 079 3027041
e-mail: ufficioci@acp.it

Stampa

Stilgraf
viale Angeloni 407, 47521 Cesena
Tel. 0547 610201, fax 0547 367147
e-mail: info@stilgrafcesena.com

Internet

La rivista aderisce agli obiettivi di diffusione
gratuita on-line della letteratura medica
ed è pubblicata per intero al sito
web: www.quaderniacp.it
Redazione: redazione@quaderniacp.it

**PUBBLICAZIONE ISCRITTA
NEL REGISTRO NAZIONALE
DELLA STAMPA N° 8949**

© ASSOCIAZIONE CULTURALE PEDIATRI
ACP EDIZIONI NO PROFIT

LA COPERTINA

L'immagine riproduce la copertina del numero 1 di *Quaderni acp* del luglio 1994.

NORME EDITORIALI. Gli Autori sono pregati di attenersi a queste norme generali che riguardano la confezione del loro contributo su *Quaderni acp*. Ad articolo pubblicato si accoglieranno che il percorso editoriale dell'articolo lo ha sensibilmente migliorato. Preghiamo pertanto di non fare una lettura superficiale di queste norme. **Testi.** I testi devono pervenire alla redazione via e-mail (redazione@quaderniacp.it) composti in Times New Roman corpo 12 e con pagine numerate. Gli AA sono tenuti a dichiarare di non avere inviato il testo contemporaneamente ad altre riviste. La violazione della norma comporta il respingimento dell'articolo. Si prega di non usare carta intestata o riconoscibile per garantire la cecità dei revisori. Nel testo non vanno usate sottolineature; il grassetto va usato solo per i titoli. Il titolo deve essere coerente rispetto al contenuto del testo, informativo, sintetico. La redazione si riserva il diritto di modificare il titolo ed eventualmente il sottotitolo dell'articolo. Va indicato l'istituto/Sede/Ente/Centro in cui lavorano gli Autori. Va segnalato l'indirizzo e-mail dell'Autore indicato per la corrispondenza. Gli articoli devono essere corredati da un riassunto in italiano e in inglese dell'ordine di 1000 battute spazi inclusi. Alla fine del riassunto vanno inserite 3-5 parole chiave in italiano e in inglese. La traduzione in inglese di titolo, riassunto e parole chiave può essere fatta - se richiesta - dalla redazione. In ogni caso i testi inglesi vengono controllati da redattori madrelingua. Negli articoli di ricerca sia il testo che il riassunto vanno strutturati in Scopi, Metodi, Risultati, Conclusioni (Aims, Methods, Results, Conclusions). I casi clinici sono inseriti nella rubrica "Il caso che insegna". L'articolo va strutturato in: La storia, Il percorso diagnostico, La diagnosi, Il decorso, Commento, Cosa abbiamo imparato (Si veda *Quaderni acp* 2009;16:67-69). **Tabelle e figure** vanno poste in fogli separati al di fuori del contesto dell'articolo. Vanno numerate, titolate e richiamate nel testo in parentesi tonde (figura 1, tabella 1) secondo l'ordine in cui vengono citate. Tabelle e figure seguono numerazioni separate. Scenari secondo Sackett, casi clinici, esperienze non possono di regola superare le 12.000 battute spazi inclusi, riassunti compresi, tabelle e figure escluse. Casi particolari vanno discussi con la redazione. Per gli altri contributi non possono essere superate le 18.000 battute spazi inclusi, compresi abstract e bibliografia, salvo accordi con la redazione. Le lettere non devono superare le 2500 battute spazi inclusi; qualora siano di dimensioni superiori, possono essere ridotte dalla redazione. In chi non fosse disponibile alla riduzione deve specificarlo nel testo. **Bibliografia.** Si pregano gli AA di essere attenti alle citazioni. In linea di massima, e salvo casi speciali, le voci bibliografiche citate non possono superare il numero di 12. Il modello della rivista è il Vancouver style. Le voci vanno elencate in ordine di citazione, tutte in caratteri tondi e con i titoli conformi alle norme pubblicate nell'Index Medicus (Cognomi; Iniziali nomi con virgola; Titolo; Rivista; Anno; Volume; Pagine). Per la puntellatura si veda sotto l'esempio:

- 1) Corchia C, Scarpelli G. La mortalità infantile nel 1997. *Quaderni acp* 2000;5:10-4.
Nel caso di un numero di Autori superiore a tre, dopo il terzo va inserita la dicitura et al preceduta da una virgola. Le eventuali note vanno numerate a parte e indicate nel testo (nota 1). Per i testi, o comunque per i libri, vanno citati l'Autore o gli Autori secondo la indicazione di cui sopra, il titolo, la città dell'editore seguita dai due punti, l'editore, l'anno di edizione. La pagina può essere citata a giudizio del citante. Si veda l'esempio:
- 2) Bonati M, Impicciatore P, Pandolfini C. La febbre e la tosse nel bambino. Roma: Il Pensiero Scientifico Ed., 1998.
Qualora si voglia citare un singolo capitolo del testo lo si citerà con il nome dell'Autore del capitolo inserito nella citazione del testo. Si veda sotto.
- 3) Tsitoura C. Child abuse and neglect. In: Lingstrom B, Spencer N. Social Pediatrics. Oxford University Press, 2005.
Il numero d'ordine della citazione bibliografica va inserito tra parentesi quadre nel testo. Per esempio nel caso delle tre voci sopraindicate [1-2-3]. Le citazioni vanno contenute il più possibile per non appesantire il testo e devono essere pertinenti e aggiornate agli ultimi anni. Della letteratura grigia (di cui va fatto un uso limitato) vanno citati gli Autori, il titolo, la sede, chi ha editato l'articolo e l'anno di edizione. Per la sicurezza del ricevimento, salvo altre indicazioni, gli articoli vanno inviati esclusivamente a redazione@quaderniacp.it e non a singoli membri della redazione.

Percorso di valutazione. I lavori pervenuti vengono sottoposti alla valutazione della redazione e/o a revisori esterni che operano seguendo un format consolidato e validato. I revisori sono ciechi rispetto agli Autori degli articoli. Gli AA sono ciechi rispetto ai revisori. Per mantenere la cecità quando un articolo provenga da un componente della redazione il direttore, o un redattore da lui designato, provvede a trasferirlo a reteree esterni mantenendo la cecità oltre che per l'Autore anche per l'intera redazione. La redazione trasmetterà agli AA il parere dei revisori. In caso di non accettazione del parere dei revisori gli Autori possono controdedurre. È obbligatorio dichiarare l'esistenza o meno di un conflitto d'interesse. Ci sono varie forme di conflitti, i più comuni si manifestano quando un Autore o un suo familiare hanno rapporti finanziari o di altro genere che potrebbero influenzare la scrittura dell'articolo. La sua eventuale esistenza non comporta necessariamente il rifiuto alla pubblicazione dell'articolo. La dichiarazione consente alla redazione (e, in caso di pubblicazione, al lettore) di esserne a conoscenza e di giudicare quindi con cognizione di causa quanto contenuto nell'articolo. Nel caso gli Autori dichiarino l'assenza di un conflitto di interesse la formula adottata è "Non conflitti di interesse da parte degli Autori". **Varie.** Per articoli e contributi, anche se richiesti dalla redazione, non sono previsti compensi. Non si forniscono estratti, né copie. La rivista è online e gli articoli possono essere derivati e stampati da questa versione in formato pdf. Si ricorda agli AA che in una rivista che si occupa di bambini non vengono accettati termini come "soggetti", "minori", "individui", ma sono preferiti bambini, ragazzi o persone.

"Fare meglio con meno" dalla via Emilia al West

Giancarlo Biasini
Direttore editoriale

La copertina di questo numero è quella dei decennali: *Quaderni acp* ha 20 anni. In occasione del 1° decennale, sul numero 4 del 2003, Maurizio Bonati commentava un recente editoriale di *The Lancet* dal titolo "The future of primary-care research" sulla scarsa produttività della ricerca nell'area delle cure primarie. In Italia, scriveva Bonati, la produzione di ricerche in quest'area è scarsa, come è scarso il livello di riflessione sul problema. L'organizzazione delle ASL in ambito di ricerca è tuttora inesistente e nostre recenti esperienze continuano a dimostrare le esasperanti difficoltà che le ASL frappongono alle ricerche che utilizzano i bandi AIFA per la ricerca indipendente. Questo capita purtroppo anche in regioni dotate di buona efficienza, come l'Emilia-Romagna, e paradossalmente nonostante la ricerca nelle cure primarie sia la sola che consente di valutare efficacia e convenienza di farmaci e procedure assistenziali nell'ambito ideale in cui devono essere usate: la comunità. La nostra indagine sull'efficacia della vigile attesa nel trattamento della otite media (*Arch Pediatr Adolesc Med* 2005;159:679-84), che ha un forte impatto sul consumo di farmaci, non poteva che essere condotta nelle cure primarie. Senza la connessione con l'area in cui la maggior parte dei trattamenti viene attuata si perde gran parte del significato della fatica. Continuare a considerare il solo ospedale come ambito ideale è un errore che si può pagare a caro prezzo: si ottengono risposte parziali in un sistema estremamente complesso con risultati che possono essere fuorvianti sia per l'efficacia che per il costo. Nel settembre 2012 l'Institute of Medicine (IOM) ha pubblicato in USA un Consensus Report dal titolo "Best Care at Lower Cost". Dice il Report che il sistema assistenziale è diventato troppo complesso, costoso e pieno di inefficienze. Bisogna quindi salvaguardare o aumentare la qualità e diminuire i costi. Per esplorare questa sfida, e passare a un *continuously learning health system* – scrive lo IOM – ci vogliono soprattutto connessioni, cultura, assistenza fondate su gruppi. L'approfondimento di questa ipotesi è

stata ripresa nelle ultime settimane dal Progetto USA "Choosing Wisely", che si propone di ridurre le procedure a rischio di inappropriata facendole condividere fra medici e assistiti e mettendo in comune le incertezze e la complessità della sanità come settore caratterizzato da largo consumo e offerte incontrollate. "Choosing Wisely" è una iniziativa dell'American Board of Internal Medicine Foundation, una fondazione no-profit che mira a ridurre il sovrauso di procedure attraverso la comunicazione fra pazienti e cittadini (*JAMA* 2012;307:1801-2).

L'adesione, almeno formale, delle società scientifiche americane è stata alta (*Choosingwisely.org*). Queste notizie di oltre Atlantico ci hanno richiamato alla memoria una ricerca dell'ACP del 1996, anch'essa non conducibile se non nell'area delle cure primarie. La chiamammo, in gergo ACP, "Fare meglio con meno" (quando scrivono "*Best Care at Lower Cost*" dicono proprio la stessa cosa) e fu pubblicata sul numero 2 di *Quaderni acp* del 1996 alle pagine 8-13. Il titolo era "Qualità delle cure e costi in pediatria". La ripubblichiamo su questo numero conservando le caratteristiche tipografiche dell'epoca. Questo renderà l'articolo appena meno leggibile di quanto oggi siano quelli di *Quaderni acp*, ma sarà una sorta di piacevole "come eravamo". Molti degli Autori scrivono ancora su questa rivista. L'attacco dell'articolo, dopo 16 anni, è straordinariamente attuale: dice di costi troppo alti, di tagli di spesa, di riforme gestionali a capocchia, di attenzione alla qualità.

Alla indagine è prevista la collaborazione delle famiglie che è quanto suggerisce oggi "Choosing Wisely". Nelle conclusioni gli Autori scrivono che "... l'ipotesi iniziale secondo la quale a cure di qualità migliore potessero corrispondere costi minori è dunque senz'altro verificata". Con l'occasione abbiamo voluto dare una occhiata a quanto è stato pubblicato nella rubrica "Ricerche" di *Quaderni acp* negli ultimi 10 anni. Riassumiamo la situazione nei box. Si tratta, in piccola parte, di ricerche che hanno avuto una successiva pubblicazione su riviste internazionali e

anche, in gran parte, d'iniziative spontanee di piccoli gruppi senza finanziamento alcuno. Sono indagini modeste, ma che testimoniano la disponibilità dei gruppi di autorganizzarsi per cimentarsi nella ricerca come ambito di attività quotidiana. Una disponibilità che potrebbe dare migliori frutti anche sul piano della riduzione dei costi se le Aziende sanitarie si svegliassero dal torpore e dalla disorganizzazione mentale nel campo della ricerca e ne diventassero stimolo. Ci sono modi inesplorati per fare Spending Review. Talora basta un po' di fantasia. Sulla base di ciò che si muove negli USA e della eredità di "Fare meglio con meno" c'è campo per un'azione di stimolo politico da parte dell'ACP?

Numero di ricerche pubblicate per anno:
2003:3; 2004:1; 2005:1; 2006:6; 2007:6;
2008:10; 2009:9; 2011:3; 2012:4

Argomento. Anno. Numero

Allattamento: 2005:1; 2006:1; 2006:6 (2 articoli); 2007:1; 2008:2

Ambiente e salute: 2008:4; 2012:1

Appropriatezza ricoveri pediatrici:
2006:4 (indagine nazionale); 2007:4

Genitorialità: 2006:4; 2008:6; 2009:1; 2009:3

Lettura e musica: 2006:5 (prima indagine nazionale su frequenza di lettura in famiglia) 2009:1; 2011:1; 2011:2; 2011:5; 2012:5

Problemi neuropsicologici: 2003:3; 2003:4 (una delle prime ricerche epidemiologiche sull'ADHD); 2003:5; 2009:5 (prima indagine nazionale su qualità di vita delle persone Down); 2010:5

Procedure ospedaliere: 2007:6; 2008:1; 2009:6; 2012:5

Qualità della professione e formazione:
2007:5; 2008:3; 2009:2; 2010:1; 2010:3; 2010:2; 2010:5; 2012:4

Salute dei bambini stranieri: 2007:2 (2 articoli)

Sorveglianza epidemiologica: 2004:4; 2006:4; 2009:3

Uso di farmaci: 2005:4; 2006:3; 2007:3; 2008:3; 2009:1; 2010:2 ♦

Per corrispondenza:

Giancarlo Biasini

e-mail: giancarlo.biasini@fastwebnet.it

editoriale

I 20 anni di *Quaderni acp*

La formazione di *Quaderni acp* per un pediatra riflessivo

Michele Gangemi
Direttore di *Quaderni acp*

Donald Schön, noto pedagogista e autore del libro *Il professionista riflessivo. Per una nuova epistemologia della pratica professionale* (Bari: Ed. Dedalo, 1993), nella sua riflessione sulla prassi professionale (in un periodo, 20 anni fa, coincidente con la nascita di *Quaderni acp*) sottolinea che il professionista della salute si trova a lavorare in un contesto di massima complessità: ne deriva che contribuire a forgiare un professionista riflessivo richiede una formazione pre e post laurea, fino all'educazione medica continua, che non si limiti alle prassi, ma si concentri su tutti gli aspetti che riguardano il lavoro del medico (cognitivi, pratici, relazionali). Sempre nel 1993 vince la Palma d'oro al Festival di Cannes il film *Caro diario*, con Nanni Moretti nei panni di attore e regista. "Medici", il terzo episodio, ispirato al vissuto del regista come paziente, delinea un ritratto impietoso e lucido di una medicina che non sa ascoltare né si basa su prove di efficacia. Le prescrizioni dei diversi specialisti consultati, accuratamente documentate, sono le prove di un approccio basato solo sull'esperienza personale ed espressione di un modello paternalistico: dal primo dermatologo consultato, che formula solo domande chiuse e alla paura del paziente di avere la scabbia risponde: "... altri strati sociali", al secondo che si limita a cambiare i farmaci precedenti con altri identici ma di marca diversa, fino al principe dei dermatologi che, oltre a riprescrivere l'ennesima lista di farmaci, si cimenta anche in consigli d'igiene personale e di abbigliamento, improbabili e poco praticabili nella realtà. Ne emerge la figura di un medico inadeguato dal punto di vista scientifico e relazionale e molto distante dal professionista riflessivo.

Questa premessa sollecita una riflessione approfondita sul ruolo di *Quaderni acp* in questi primi 20 anni di vita. I lettori ricordano sicuramente che essa è

nata 20 anni or sono dalla fusione tra *Ausili Didattici* e *Il bollettino acp*: un segno dell'attenzione dell'ACP e della rivista a una formazione non tradizionale già all'inizio del suo percorso. Le mitiche "cassette", infatti, erano un esempio avanzato di caso clinico posto in ottica di problem solving e primo esempio di formazione a distanza senza utilizzo del computer.

L'apertura ai problemi della salute infantile con l'attenzione al contesto sociale e alle problematiche comunicativo-relazionali ha cercato di contribuire allo sviluppo del pediatra riflessivo: un pediatra che sapesse leggere i propri bisogni formativi non solo in ambito strettamente clinico.

La rivista ha accompagnato e approfondito le 4 priorità di intervento ACP (salute mentale del bambino e dell'adolescente, cronicità e disuguaglianze, sostegno alla genitorialità, ambiente e salute infantile).

Allo sviluppo della pediatria di famiglia, accanto alla tradizionale pediatria ospedaliera, e al conseguente cambio di paradigma nei bisogni formativi, tarati sui problemi di salute in ottica globale e sul nuovo ruolo professionale in gran parte da creare, la rivista ha risposto con spazi dedicati anche alle medical humanities (libri, film, *Nati per Leggere* e *Nati per la Musica*), alla medicina narrativa e al counselling, accanto a tematiche cliniche sempre affrontate con rigore con lo scenario e con il caso clinico. Con un unico rammarico: la mancata ricaduta nei gruppi locali del corso per scenaristi promosso dalla rivista stessa, ottimo esempio di formazione a cascata che non ha però avuto i risultati sperati.

Quaderni acp ha saputo cogliere e interpretare i bisogni dei suoi lettori anche con la grande scommessa in atto, coincidente con il compimento dei 20 anni, e quindi con l'età adulta: la formazione a distanza (FAD) che ha finora incontrato

un grande successo di partecipazione e di critica, ma che richiede ulteriori passi in avanti. Sarebbe importante che i lettori ne suggerissero possibili sviluppi e soprattutto ne sperimentassero nuove modalità di utilizzo. Pensiamo a tal proposito a riunioni di reparto in ospedale o dei gruppi locali ACP. Il target rispecchia il percorso assistenziale nella realtà professionale a cavallo tra un pediatra di famiglia curioso e uno ospedaliero, altrettanto aperto alle novità. L'utilizzo in riunioni comuni dei casi clinici contenuti nella piattaforma può rappresentare un primo passo per una formazione condivisa che ponga il bambino e la famiglia al centro del processo di cambiamento. Il traguardo di un cooperative learning sarebbe un auspicabile e vero fulcro del cambiamento in una Sanità che preveda a tutti i livelli la capacità di lavorare in gruppo.

L'erogazione di crediti ECM (18) d'indubbia qualità, a basso costo e senza ricorso a sponsor di qualsiasi genere, è un esempio di come si possa sfruttare con buona ricaduta formativa un sistema perfezionabile come quello dell'ECM.

Stiamo lavorando anche per migliorare la parte on line della rivista ad accesso gratuito, fornendola di un valido motore di ricerca, per una più facile reperibilità di tutti gli articoli.

Né va dimenticato il ruolo della rivista a supporto della newsletter ACP che continua a rappresentare un ulteriore strumento di consultazione pratico e aggiornato (Panza C, Brusadin L, Reali L, Toffol G. Come ricercare *velocemente* un articolo scientifico evidence based sul Web. *Quaderni acp* 2013;20(3):123-5).

I 20 anni di *Quaderni acp*, dunque, sono un bagaglio prezioso per continuare a offrire, anche con l'aiuto del lettore e delle sue proposte, una formazione efficace e attenta al pediatra che sa ragionare e agire secondo un'ottica nuova: quella del pediatra riflessivo. ♦

Per corrispondenza:
Michele Gangemi
e-mail: migangem@tin.it

editoriale

“Less is more”: migliorare la qualità dell’assistenza con meno risorse

Antonino Cartabellotta
Presidente Fondazione GIMBE

In un momento di crisi di sostenibilità del SSN senza precedenti, *Best care at lower cost* potrebbe sembrare uno slogan provocatorio di pessimo gusto; invece è il titolo di un report dell’Institute of Medicine, dove si legge che in condizioni di crisi economica la sanità può essere mantenuta scegliendo una politica di tagli, oppure riducendo gli sprechi [1]. Oggi infatti la sanità è “vittima dei progressi della scienza” per la crescente disponibilità di tecnologie sanitarie che incrementano i costi, producono benefici marginali o nulli e spesso aumentano i rischi per i pazienti. Inoltre, se non è mai mancata la consapevolezza che i medici possono essere responsabili di sottoutilizzo di test diagnostici e trattamenti (*underuse*), il report sottolinea che stanno emergendo consistenti evidenze sugli eccessi di medicalizzazione (*overdiagnosis, overtreatment*) i cui risvolti sanitari, economici, sociali e medico-legali, sono in gran parte ancora sconosciuti.

In questo scenario è indispensabile riformulare l’imperativo socio-culturale dominante “*more is better*” – che ha determinato l’involutione del cittadino in consumatore di servizi e prestazioni sanitarie – in “*less is more*” che promuove invece una medicina parsimoniosa [2]. Tra le iniziative a sostegno di questo cambio di paradigma, *Choosing Wisely* – promossa dall’American Board of Internal Medicine Foundation, in collaborazione con Consumer Reports – ha offerto un esempio concreto di come le società professionali possono contribuire a identificare test diagnostici, trattamenti e altri interventi sanitari inefficaci e inappropriati sulla cui utilità “medici e pazienti dovrebbero interrogarsi” [3].

L’approccio “*less is more*” permette di spostare il dibattito etico sul contenimento dei costi “dal razioneamento alla riduzione degli sprechi”, rivalutando la responsabilità professionale sull’utilizzo appropriato delle risorse, peraltro già sostenuta dall’art. 6 del Codice di Deontologia Medica dove si legge che «il medico agisce secondo il principio di efficacia delle cure nel rispetto dell’autonomia della persona, tenendo conto dell’uso appropriato delle risorse» [4].

L’etica del razioneamento prevede che, quando le risorse scarseggiano, la politica deve scegliere con modalità esplicite quali servizi e prestazioni sanitarie non è più in grado di

garantire ai cittadini. La principale obiezione etica al razioneamento, sostenuta dal pensiero di Ippocrate, è che il medico, per mantenere il rapporto fiduciario con ciascun paziente, deve soddisfare preferenze e aspettative, senza considerare i costi sostenuti dalla comunità. Ovviamente, se le risorse tendono a esaurirsi, questa obiezione è priva di senso, perché dare “tutto a tutti” sottrae prestazioni efficaci e appropriate ad altri cittadini, nei confronti dei quali l’intera classe medica deve mantenere un rapporto fiduciario “collettivo”. Questo dibattito etico si può risolvere identificando come sprechi tutti i costi sostenuti per la prescrizione d’interventi sanitari inefficaci, inappropriati e dal *low-value*: infatti reindirizzare anche solo una frazione di tali risorse consentirebbe di estendere la copertura d’interventi sanitari efficaci e appropriati, di migliorare l’equità e di ridurre la spesa sanitaria [5]. Se un tempo i medici, nel rispetto della loro integrità professionale, rifiutavano di offrire un trattamento inutile, respingendo le richieste di pazienti e familiari, purtroppo oggi consistenti evidenze dimostrano che interventi sanitari inefficaci e inappropriati vengono prescritti non solo per la crescente insistenza dei pazienti, ma anche per decisioni autonome dei medici, condizionate dalla resistenza al cambiamento, da conflitti d’interesse, da prove di efficacia insufficienti o distorte.

Pertanto, se l’etica del razioneamento appartiene alla politica sanitaria secondo i principi di giustizia distributiva, l’etica della riduzione degli sprechi è indissolubilmente legata alla professionalità dei medici. Infatti, se da un lato il medico non deve mai privare alcun paziente d’interventi sanitari efficaci e appropriati, dall’altro deve essere consapevole che quelli inefficaci e inappropriati, oltre a non determinare alcun beneficio, causano effetti avversi e consumano preziose risorse. Di conseguenza, quando le evidenze non supportano le richieste del paziente, il medico ha il dovere professionale di rifiutarle, seguendo un nuovo “imperativo etico”: la *evidence-based persuasion* [6].

Se ridurre gli sprechi diventa un mandato etico, il problema pratico riguarda le modalità di attuazione perché le evidenze scientifiche forniscono risposte certe e definitive solo per un numero limitato d’interventi sanitari. Inoltre, i risultati dei trial, oltre a essere appli-

cabili solo alle popolazioni arruolate, difficilmente forniscono risposte per il paziente individuale. Infine, una sostanziale riduzione degli interventi sanitari inefficaci e inappropriati, se da un lato permette di contenere la spesa sanitaria, dall’altro riduce gli utili dell’industria biomedicale con gravi conseguenze sui posti di lavoro e sull’economia globale. Un ragionevole compromesso consiste in una strategia graduale che inizialmente recupera le risorse sprecate per interventi sanitari dove le “prove d’inefficacia” sono ormai definitive, per poi estendersi man mano che la ricerca individua altre fonti di sprechi con ragionevole certezza [7].

Uno studio pubblicato da *Quaderni acp* nel 1996 dimostrava che è possibile “fare meglio con meno”: ma quello era il tempo delle “vacche grasse” dove queste evidenze avevano un sapore sgradevole, erano lette come inutili provocazioni da destinare presto all’oblio, perché l’idea del medico “gestore di risorse pubbliche” è un fardello troppo scomodo e pesante che la professione medica non ha mai voluto mettere sulle spalle [8]. Oggi, in un’epoca di risorse sempre più limitate, se i medici non saranno disponibili a identificare e ridurre gli sprechi, il futuro della sanità pubblica non potrà che essere contrassegnato da tagli lineari e dall’intermediazione finanziaria e assicurativa dei privati, con inevitabile aumento delle disuguaglianze sociali che, insieme a quelle regionali, intoneranno un triste *requiem* per la più grande conquista sociale ottenuta dai cittadini italiani: il Sistema Sanitario Nazionale! ♦

Bibliografia

- [1] Institute of Medicine. *Best care at lower cost: The path to continuously learning health care in America*. Washington, DC: The National Academic Press, 2012.
- [2] Tilburt JC, Cassel CK. Why the ethics of parsimonious medicine is not the ethics of rationing. *JAMA* 2013;309:773-4.
- [3] Cassel CK, Guest JA. Choosing wisely: helping physicians and patients make smart decisions about their care. *JAMA* 2012;307:1801-2.
- [4] Brody H. From an ethics of rationing to an ethics of waste avoidance. *N Engl J Med* 2012;366:1949-51.
- [5] Berwick DM, Hackbarth AD. Eliminating waste in US health care. *JAMA* 2012;307:1513-6.
- [6] Shaw D, Elger B. Evidence-based persuasion: an ethical imperative. *JAMA* 2013;309:1689-90.
- [7] Mathias JS, Baker DW. Developing quality measures to address overuse. *JAMA* 2013;309:1897-8.
- [8] Di Mario S, Iuli R, Macaluso A, et al. Qualità delle cure e costi in pediatria. *Quaderni acp* 1996;3:8-13.

Per corrispondenza:
Antonino Cartabellotta
e-mail: nino.cartabellotta@gimbe.org

editoriale



ricerca

QUALITÀ DELLE CURE E COSTI IN PEDIATRIA

Simona Di Mario, Roberto Iuli, Anna Macaluso, Silvia Pivetta, Giorgio Tamburini Gruppo di lavoro qualità/costi in pediatria - Unità di Ricerca sui servizi sanitari e Centro Collaboratore dell'OMS per la salute materno-infantile, IRCCS Burlo Garofolo (Trieste); Roberto Buzzetti, Azienda USL (Bergamo); Michele Gangemi, Gruppo Nazionale di Ricerca in pediatria ambulatoriale (Verona); Fabrizia Saccomani (ACP Verona), Luisa Marolla (ACP Roma), Bianca Maria Marengoni (ARP Bergamo), Maria Francesca Siracusano (ACP Messina), Erminia Frezza (ACP Parma), Nella Ferri (ACP Bassano del Grappa), Laura Mauri (ACP Milano), Rosanna Borgarello (Pe. Ter. Torino), Monica Pierattelli (ACP Toscana), Luciana Monti (Gr. Ped. di Base Reggio Emilia), Mario Canciani (Pediatri Giuliani).

La necessità di contenere i costi del Sistema Sanitario Nazionale (SSN) è generalmente condivisa e rappresenta oggi una preoccupazione pressoché universale (1). Vi è tuttavia una preoccupante tendenza a perseguire questo obiettivo attraverso tagli di spesa e vari tipi di riforme gestionali senza curarsi dell'effetto prodotto sulla qualità delle cure e, in ultima analisi, sulla salute dei cittadini (2). Per chi è interessato a mantenere in vita un sistema sanitario pubblico basato sul principio dell'accesso universale alle cure essenziali è fondamentale adoperarsi affinché il contenimento dei costi avvenga in forme che non sacrificino la qualità e l'equità delle cure, semmai le migliorino (3).

Abbiamo dunque ritenuto utile uno studio che verificasse, per lo meno nella pratica pediatrica corrente, in che misura sia possibile, attraverso l'adesione a linee-guida basate sull'evidenza scientifica, garantire o addirittura migliorare la qualità delle cure pur contenendo i costi.

Gli obiettivi dello studio, impostato e condotto con la collaborazione dei gruppi locali di ricerca in pediatria di base, sono stati quindi:

- 1) verificare l'ipotesi che una migliore qualità delle cure sia compatibile con un contenimento o addirittura con una riduzione dei costi.
- 2) definire in che misura, in che circostanze e in quali ambiti questa ipotesi sia vera.

Obiettivo collaterale è stato quello di produrre e diffondere linee guida basate sull'evidenza per una serie di patologie pediatriche comuni e di verificarne la fattibilità.

Materiali e metodi

Il disegno generale dello studio è di tipo analitico retrospettivo. È stato valutato il rapporto tra qualità delle cure e costi su problemi assistenziali comuni in pediatria attraverso l'analisi dell'iter diagnostico-terapeutico seguito da un campione di bambini per alcune patologie "indice". Si è voluto analizzare l'iter completo del caso, non solo nella parte gestita dal pediatra di base ma anche dai medici ospedalieri, dagli specialisti e dai familiari.

Patologie indice:

- 1) accesso acuto d'asma (AS); 2) convulsioni febbrili (CF); 3) broncopneumite (BP); 4) otite media acuta ricorrente (OMAR); 5) infezioni delle vie urinarie (IVU).

Tali patologie sono state scelte in base alla loro rilevanza ed

esemplarità e all'esistenza in letteratura di sufficienti elementi per identificare un "gold standard" diagnostico terapeutico (linee-guida).

Durata dello studio: 1 anno (settembre 1994 - settembre 1995)
La ricerca si è svolta in tre fasi.

Prima fase (settembre-novembre 1994): preparazione degli strumenti (linee-guida, schede, questionari, score).

Sono stati definiti per ogni patologia delle linee-guida attraverso:

- a) la ricerca bibliografica (basata su lavori di metanalisi e consensus conference)
- b) la discussione con esperti specialisti
- c) la discussione con un gruppo di pediatri di base per una verifica di fattibilità.

Sono state elaborate 2 differenti schede di raccolta dati, per ciascuna patologia indice; la prima (*scheda intervista*) è stata utilizzata per intervistare le famiglie dei bambini affetti da una delle 5 patologie in esame; la seconda (*scheda pediatra*) è stata compilata dal pediatra di base che aveva seguito il caso; questa seconda scheda è servita per completare i dati raccolti dalle interviste telefoniche, in particolare per i casi sottoposti a ricovero ospedaliero o a visita specialistica, e per raccogliere alcune informazioni ulteriori sul rapporto con la famiglia.

Attraverso la scheda intervista e la scheda pediatra è stato ricostruito l'iter diagnostico terapeutico di ogni singolo bambino ed è stato assegnato un punteggio (*score di qualità*) a ogni singolo caso.

Lo *score di qualità* è stato elaborato con la seguente metodologia: per ogni patologia si è suddiviso l'iter diagnostico-terapeutico in un numero definito di fasi (*diagnosi, ricovero, esami, trattamento, follow-up e profilassi, comunicazione pediatra-famiglia e capacità di gestione da parte della famiglia*). Per ciascuna fase, sulla base delle informazioni raccolte dalla scheda intervista e dalla scheda pediatra e attraverso il confronto di queste con gli standard (linee-guida) è stato assegnato un punteggio (0: comportamento buono o comunque accettabile; 1: comportamento scorretto); per ogni caso, lo score finale è rappresentato dalla somma dei punteggi ottenuti per le diverse fasi. Uno score totale = 0 corrisponde dunque a un iter corrispondente alle linee guida; uno score uguale o maggiore a 1 a un iter che si è discostato in modo significativo dalle linee-guida in una o più fasi. È da sottolineare a questo proposito che, per ogni patologia, sono stati definiti (vedi Quaderni ACP n. 5/6, 1995) comportamenti ottimali, comportamenti discutibili e comportamenti scorretti e che solo questi ultimi sono stati penalizzati (punteggio maggiore di 0). Ciò per limitare al massimo le aree di incertezza e consentire una attribuzione dello score il più possibile oggettiva e riproducibile.

Nelle OMAR, si sono penalizzate le diagnosi fatte in base a pochi episodi di otite in 3-6 mesi o non fatte nonostante molti episodi di otite in 3-6 mesi (diagnosi); la gestione ospedaliera dell'OMAR (ricovero); la mancata esecuzione dell'audiometria (esami), la mancata esecuzione della profilassi farmacologica

ricerca



o la profilassi con farmaci diversi da quelli indicati dalla letteratura o per periodi di tempo non adeguati (profilassi); la scarsa conoscenza della famiglia sulle possibili conseguenze delle otiti ricorrenti (comunicazione pediatra-famiglia in termini di comprensione).

Nelle BP sono state penalizzate le diagnosi tardive, gli esami radiografici impropri, la terapia fatta con farmaci diversi da quelli indicati dalla letteratura, i ricoveri dei bambini > 6 mesi senza complicazione.

Negli AS si sono penalizzate le terapie iniziate molte ore dopo la diagnosi o eseguite con modalità di somministrazione e posologia scorrette, l'esecuzione di esami strumentali durante l'attacco acuto, l'ospedalizzazione negli attacchi lieve-medi, una cattiva gestione da parte della famiglia (scarsa conoscenza della malattia, assenza di aerosol e farmaci in casa per i casi ricorrenti ecc...).

Nelle IVU, si è penalizzata la diagnosi fatta oltre le 24 ore dalla chiamata del genitore, una raccolta scorretta di urine, la mancata esecuzione dell'urinocultura, una terapia eseguita tardivamente o con farmaci diversi da quelli indicati dalla letteratura o per un tempo insufficiente, i ricoveri impropri, la mancata esecuzione o l'esecuzione in tempi errati di esami strumentali (ECO, CUG), la mancata esecuzione del follow-up (profilassi farmacologica o esami urinari ripetuti), la cattiva informazione e gestione della famiglia (per esempio cosa fare in caso di febbre, ecc...).

Nelle CF si sono penalizzati i trattamenti della crisi convulsiva eseguiti con farmaci diversi dal Diazepam e.r., i ricoveri protratti lunghi, gli EEG ripetuti in seguito a crisi semplici o eseguiti subito dopo la crisi, la profilassi farmacologica continua, la cattiva gestione da parte della famiglia (per es.: non avere in casa il diazepam, non sapere cosa fare in caso di un'altra crisi, ecc...).

Per ciascun caso, lo score relativo a ogni singola fase è stato suddiviso in *score A* che si riferisce alle scelte di cui è responsabile il pediatra di libera scelta, e in *score B* che definisce in che misura la scelta è attribuibile a figure diverse dal pediatra (medici ospedalieri, medici specialisti, famiglia).

Costi

Per i pazienti non ricoverati, la spesa totale è stata quella dei farmaci più quella degli esami eseguiti.

Per il costo dei farmaci, è stato utilizzato il prezzo al pubblico tratto dall'informatore farmaceutico del giugno 1995.

Si è calcolato il numero di confezioni di farmaco necessarie per concludere il ciclo di terapia arrotondando per eccesso; per alcuni farmaci particolari, nei quali generalmente la confezione avanzata non viene eliminata (quali i cortisonici e i beta 2 per via inalatoria, gli sciroppi mucolitici e antitosse, gli antipiretici), si è utilizzato un coefficiente di correzione (0,5).

Per i trattamenti di lunga durata (come la profilassi dell'OMAR) si è considerato il costo di tutta la durata del ciclo (6 mesi per l'OMAR); per i casi non profilassati di OMAR si è calcolato il costo del solo trattamento di un episodio acuto.

Per il costo degli esami strumentali, esami di laboratorio e visite specialistiche si è utilizzato il prezzo tratto dal tariffario nazionale delle prestazioni ambulatoriali e non si è tenuto conto delle differenze nelle tariffe tra struttura pubblica e privata.

Per i ricoveri si è valutato il costo del DRG (Diagnosis Related Group) totale in quanto è sembrata troppo arbitraria la decisione di calcolare solo i costi marginali (esami, farmaci, stima del tempo dedicato dal personale al caso ricoverato, spese dei pasti, della biancheria e altre spese) o di correggere il DRG per un coefficiente determinato in base alla complicazione del caso e alla tecnologia richiesta.

Nel corso delle interviste alle famiglie sono state raccolte informazioni utili anche a una valutazione dei costi indiretti sostenuti dalla famiglia (giorni di lavoro persi dai genitori, trasporti, costi vari come le spese del telefono o della baby-sitter, ecc...) ma la loro difficile e molto arbitraria determinazione ha indotto a non utilizzare queste informazioni per una loro quantificazione, rinviandola eventualmente a una successiva fase di elaborazione. Infine, non sono stati valutati i costi intangibili (ansia, disagio psicologico, stress, sofferenza, giorni di scuola persi ecc...).

Seconda fase: Studio pilota (novembre-dicembre 1994)

È stato realizzato, per verificare l'attendibilità e la fattibilità delle interviste telefoniche alle famiglie, l'accessibilità dei dati, soprattutto quelli con fonte alternativa alla famiglia o al pediatra (ospedale, specialista), per perfezionare il questionario e le schede per il pediatra, per verificare l'applicabilità e la capacità discriminante dello score di qualità e infine per valutare i tempi e i costi.

Gruppi partecipanti: ACP Palermo, Verona, Friuli Venezia Giulia. Popolazione oggetto di studio: 45 bambini, selezionati dal pediatra di base, che avevano ricevuto diagnosi di una delle patologie sopraindicate nei 3 mesi precedenti lo studio pilota. Intervistatori: 2 ricercatori del gruppo di coordinamento centrale

Terza fase Studio vero e proprio (gennaio- settembre 1995)

Popolazione oggetto dello studio

Campione previsto: 250 pazienti che avevano ricevuto diagnosi di una delle 5 patologie indicate nei 3 mesi precedenti l'inizio dello studio (dicembre-febbraio 1995); per le CF si è stabilito un periodo di 6 mesi (ottobre 94 - febbraio 95) in quanto tale patologia ha una prevalenza inferiore. I casi sono stati selezionati tramite randomizzazione proporzionale al numero tra tutti quelli rientranti nei criteri di inclusione segnalati dai pediatri partecipanti.

Criteri di esclusione: per tutte le patologie sono stati esclusi i bambini con malformazioni o patologie croniche (precedenti all'episodio studiato) a carico dell'apparato coinvolto nella patologia in esame; per quanto riguarda l'asma, sono stati esclusi quei bambini con asma lieve (bronicospasmo all'auscultazione, ma senza dispnea).

Per ciascun caso entrato nello studio, è stata eseguita una intervista telefonica ai genitori, è stata compilata dal pediatra la scheda relativa al caso, sono stati elaborati lo score di qualità e



ricerca

l'analisi dei costi sostenuti.
Le famiglie che dovevano essere intervistate sono state preavvisate dal loro pediatra, telefonicamente o durante la visita ambulatoriale, ed è

stato ottenuto un consenso informato. Le interviste sono state effettuate da due medici del gruppo di coordinamento centrale. Lo score di qualità è stato attribuito da un ricercatore del gruppo di coordinamento centrale e, separatamente, "in cieco" rispetto a questa prima attribuzione, da un pediatra estraneo alla ricerca. Sulle due determinazioni è stata effettuata un'analisi della concordanza.

I dati sono stati analizzati con i software statistici Epi-Info (versione 6) ed Excel.

Partecipanti allo studio (Gruppo di lavoro qualità/costi in pediatria)

- Coordinamento centrale: Unità di Ricerca sui servizi sanitari e Centro Collaboratore dell'OMS per la salute materno-infantile, IRCCS Burlo Garofolo, Trieste (*Simona Di Mario, Roberto Iuli, Anna Macaluso, Silvia Pivetta, Giorgio Tamburlini*), con la collaborazione di *Roberto Buzzetti* per la parte relativa ai costi.

- Gruppo Nazionale di Ricerca in pediatria ambulatoriale (coordinatore *Michele Gangemi*); gruppi locali: Verona, Roma, Bergamo, Stretto, Parma, Bassano del Grappa, Milano, Torino, Toscana, Reggio Emilia, Friuli Venezia Giulia per un totale di 79 pediatri; coordinatori locali: *Fabrizia Saccomani, Luisa Marolla, Bianca Maria Marengoni, Maria Francesca Siracusano, Erminia Frezza, Nella Ferri, Laura Mauri, Rosanna Borgarello, Monica Pierattelli, Luciana Monti, Mario Canciani*. Lo studio è stato parzialmente finanziato nell'ambito dei progetti di ricerca dell'Istituto per l'Infanzia "Burlo Garofolo".

Risultati

Popolazione selezionata

I casi segnalati dai pediatri (79) sono stati 832. Tra questi sono stati selezionati tramite randomizzazione 300 casi (segnalati da 71 pediatri).

I dati completi (scheda intervista più scheda pediatra) sono stati raccolti per 243 bambini:

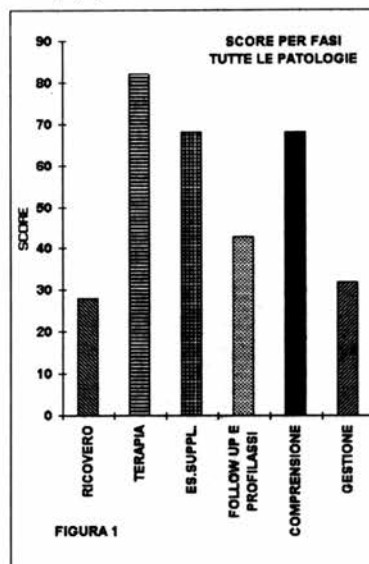
AS 51; Bp 50; OMAR 48; IVU 50; CF 44.

Patologia	n. casi	Score							Score medio
		0	1	2	3	4	5	6	
AS	51	17	19	11	3	1	0	0	1,06
BP	50	13	19	9	8	1	0	0	1,03
CF	44	6	10	16	10	2	0	0	1,82
IVU	50	14	16	10	5	3	1	1	1,48
OMAR	48	9	16	11	12	0	0	0	1,54
Totale score	243	69	80	57	38	7	1	1	1,43

Tab. 1 Distribuzione score di qualità per patologia

Score di qualità

Nella **tabella 1** è rappresentata la distribuzione dello score di qualità suddiviso per patologia: il 24,3% dei casi (59/243) è stato gestito in modo corrispondente alle linee guida (score = 0), il 19,34% (47/243) ha avuto una gestione molto discordante dalle linee guida in più di due punti decisivi (score totale uguale o minore di 3); l'asma è stata la patologia con score medio più basso (1,06), cioè con andamento più corrispondente alle linee guida; le convulsioni febbrili quelle con score medio più alto (1,8).



Nella **figura 1** è analizzato lo score suddiviso per fasi dell'iter diagnostico-terapeutico (di tutte le patologie considerate insieme): lo score più basso si è verificato nella fase ricovero e quello più alto nella fase terapia. Il 28% delle famiglie (32/243) non ha avuto una buona comprensione circa la malattia del bambino (causa, conseguenze, tipo di terapia o profilassi da eseguire, eventuali esami di laboratorio o strumentali); il 13,2% (32/243) delle famiglie non è in grado di gestire autonomamente la patologia del bambino.

La distribuzione dello score per fasi è risultata tuttavia molto disomogenea da patologia a patologia (vedi a titolo esemplificativo le **figure 2 e 3** riguardanti la distribuzione dello score per fasi per le CF e le OMAR).

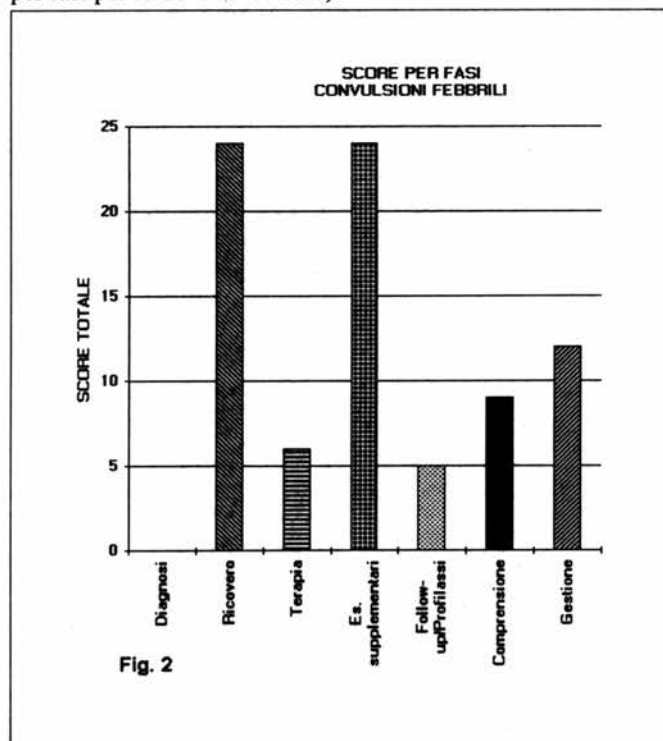
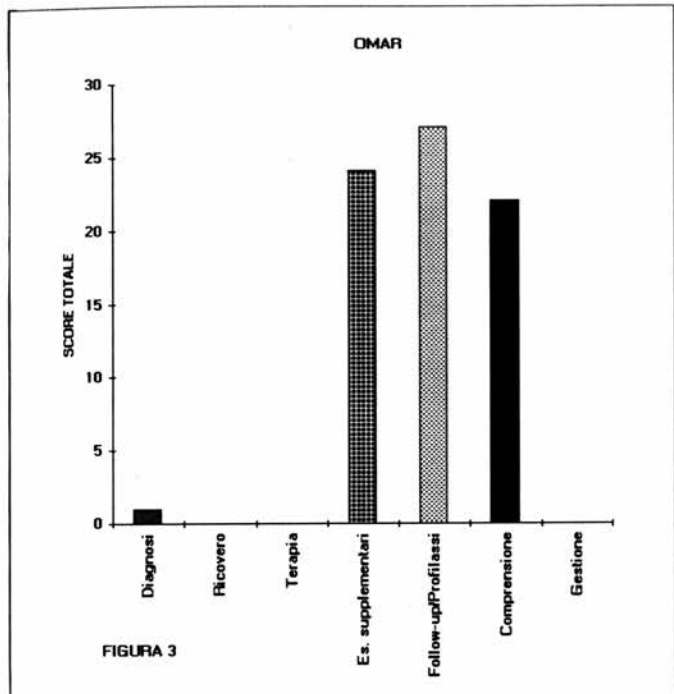


Fig. 2

ricerca



Le CF sono state la patologia per la quale ci si è maggiormente discostati dalle linee guida. In particolare, più dell'80% dei bambini sono stati ricoverati e, in gran parte dei casi (66%), tali ricoveri sono stati impropri soprattutto perché le degenze si sono eccessivamente protratte nel tempo (> 24 ore). Inoltre, in 26 casi l'EEG è stato eseguito subito dopo la crisi e in alcuni casi, sono stati ripetuti inutilmente molti EEG (a ogni crisi semplice di CF).

Nelle OMAR, l'81% dei casi ha avuto uno score >0; l'errore più frequente è stato nel follow-up/profilassi: in 16 casi la profilassi farmacologica non è stata eseguita, in 26 ha avuto una durata inferiore ai 6 mesi. La concordanza tra le informazioni date dal pediatra e quelle riferite dalla famiglia rispetto a profilassi, ricovero ed esami è stata bassa (68%). Per quanto concerne gli esami supplementari l'errore più frequente è stata la non esecuzione dell'audiometria (26 casi).

Per le BP il 74% ha avuto uno score >0; l'errore più frequente è stato nella terapia, in particolare sono stati somministrati farmaci iniettabili come prima scelta, un secondo antibiotico inutilmente, il cortisone per via orale associato all'antibiotico.

Nelle IVU, il 72% ha presentato uno score >0; anche in tale patologia l'errore più frequente è stato riscontrato nella terapia iniziata in ritardo (rispetto all'esordio) o di durata insufficiente. Per quanto riguarda l'AS, il 66% ha presentato uno score >0; l'errore più frequente è stato nell'inizio tardivo, rispetto all'esordio, della somministrazione dei Beta 2 per via inalatoria e nella somministrazione di Beta 2 sottodosati o dati per via orale.

Ospedalizzazione

60 bambini (24,7%) sono stati ospedalizzati (di cui 2 nell'asma, 10 nelle BP, 36 nelle CF, 9 nelle IVU e 3 nelle

OMAR); la patologia per la quale si è ricoverato di più sono le CF (36/44 casi; 81,8%), seguite dalla BP (10/50 casi; 20%), le IVU (9/50 casi; 18%), le OMAR (3/48; 6,25%), gli AS (2/51; 3,9%).

Dei 60 ricoveri complessivi, 28 (46,6%) sono stati impropri; il ricovero improprio è eccezionale per AS, IVU, OMAR, frequente per le BP (4/10 casi; 40%), molto frequente per le CF (24/36 casi; 66,6%).

In 26/28 casi (92,9%) la decisione di ricoverare non è stata presa dal pediatra di libera scelta ma dal medico ospedaliero.

Concordanza pediatra/famiglia

Si è valutato il grado di concordanza tra le informazioni sull'andamento del caso fornite dal pediatra e quelle fornite dalla famiglia per ciascuna patologia confrontando la scheda intervista e la scheda pediatra rispetto a terapia, ricovero, esami supplementari; la concordanza è stata del 93,18% per le CF, dell'84% per le IVU, dell'80,39% per l'asma, del 76% per le BP, del 68,75% per le OMAR.

La compliance è stata valutata da pediatra come buona nell'83%, problematica nel 12%, sconosciuta nel 5%.

Farmaci

Sono stati utilizzati 81 farmaci diversi tra cui 31 antibiotici, 13 sciroppi antitosse/mucolitici, 9 vaccini anticatarrali/immunostimolanti.

Costi e costi/qualità

La tabella 2 rappresenta i costi totali e per ciascuna patologia suddivisi per casi ospedalizzati e non la spesa totale è stata di

Patologia	SPESA		
	Non ricoverati	Ricoverati	Totale
AS	917.250	822.000	1.739.250
BP	3.609.740	33.570.000	37.179.740
CF	267.301	115.190.000	115.457.301
IVU	7.586.350	30.218.000	37.804.350
OMAR	4.506.930	4.541.000	9.047.930
Totale	16.887.571	184.341.000	201.228.571

Tab. 2 Spesa totale per ciascuna patologia distribuita per il ricovero

201.228.570 milioni di cui 184.341.000 milioni sono stati spesi per i pazienti ricoverati.

La tabella 3 illustra la spesa minima, media, mediana, massima per ciascuna patologia suddivisa per casi ospedalizzati e

		AS	BP	CF	IVU	OMAR	Totale
Spesa non ricoverati	n	49	40	8	41	54	193
	min	3.700	9.600	0	27.100	15.500	0
	media	18.719	90.244	33.413	186.033	100.164	92.282
	max	141.060	363.600	88.100	616.700	248.400	616.700
Spesa ricoverati	n	2	10	36	9	3	60
	min	411.000	3.367.000	529.000	437.000	481.000	411.000
	media	411.000	3.367.000	3.199.722	3.367.666	1.613.667	3.072.366
	max	411.000	3.367.000	3.170.000	4.192.000	1.422.000	3.170.000
Spesa totale (ricoverati e non ricoverati)	n	51	50	44	50	48	243
	min	3.700	9.600	0	27.100	15.500	0
	media	34.103	743.696	2.824.030	766.067	189.499	828.101
	max	411.000	3.367.000	3.170.000	4.192.000	2.638.000	9.622.000

Tab. 3 Spesa minima, media, mediana e massima per ciascuna patologia



ricerca

e per quelli non ospedalizzati. La **tabella 4** riporta la spesa complessiva per tutte le patologie, suddivisa per pazienti ricoverati e non,

		Score ricovero 0	Score ricovero 1	Totale
Spesa non ricoverati	somma	16.412.410	475.180	16.887.570
	n	181	2	183
	media	90.676	237.580	92.282
Spesa ricoverati	somma	88.481.000	95.860.000	184.341.000
	n	32	28	60
	media	2.765.031	3.423.571	3.072.350
Spesa totale (ricoverati e non ricoverati)	somma	104.893.410	96.335.180	201.228.570
	n	213	30	243
	media	492.457	3.211.172	828.101

Tab. 4 Spesa media e totale distribuita per lo score del ricovero

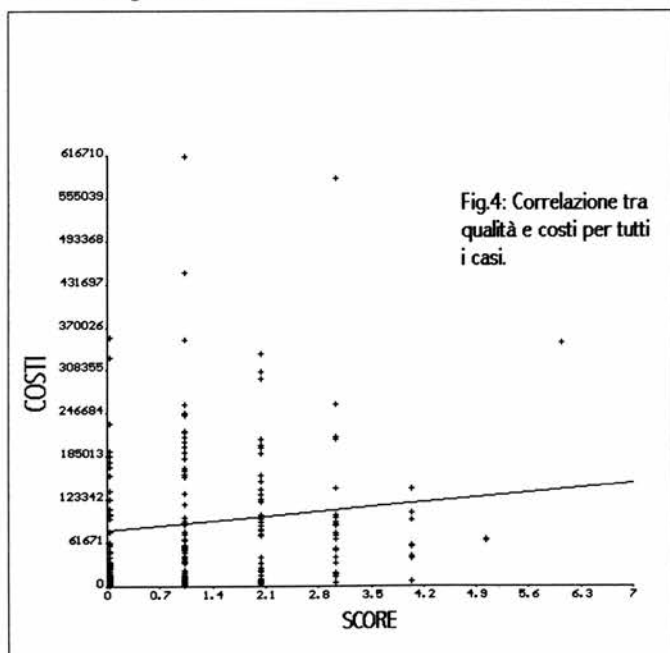
Score 0 = decisione di ricoverare o non ricoverare appropriata
 Score 1 = decisione di ricoverare o non ricoverare inappropriata

in rapporto al giudizio di appropriatezza sulle decisioni rispettivamente di ricoverare, o no. Risulta che due casi sono stati inappropriatamente non ricoverati e 28 inappropriatamente ricoverati. La spesa complessiva per questi ultimi è stata di lire 95.860.000. La **tabella 5**, infine, illustra la spesa (esclusi i ricoveri) rispettivamente per i casi con score 0 o con score

	Spesa media dei casi con score 0	Spesa media dei casi con score > 0	Differenza
AS	16.068	19.889	3.821
BP	41.878	113.532	71.654
CF	25.767	47.500	21.733
IVU	130.146	210.498	80.352
OMAR	112.316	97.524	-14.792
TOTALE	66.406	103.338	36.932

Tab. 5 Spesa media dei casi non ricoverati (n=183) rispetto allo score

superiore a 0. La spesa risulta superiore nei casi con score superiore a 0 per tutte le patologie a eccezione delle OMAR. È stata fatta (regressione lineare) anche un'analisi del rapporto tra score di qualità e costi su tutti i casi, con risultato non significativo (**Figura 4**)



Discussione

Qualità delle cure

L'analisi evidenzia che la qualità delle cure non è stata, nel complesso, soddisfacente. Tale risultato appare, a prima vista, sorprendente se si considera che le patologie pediatriche scelte come indicatori sono comuni e che i pediatri di libera scelta partecipanti esercitano sul territorio da una media di 9 anni, sono tutti appartenenti a gruppi organizzati e hanno spontaneamente aderito allo studio: tutti fattori che ne fanno un campione selezionato al meglio. Il punto fondamentale che va sottolineato a questo proposito è che questa ricerca non ha misurato le conoscenze delle linee-guida, né si è limitata a misurare ciò che il pediatra di libera scelta diceva o prescriveva, ma ha di fatto misurato quel che è successo nella realtà dipendendo anche da altri soggetti sanitari (vedi la gran parte dei ricoveri impropri quasi mai decisi dal pediatra di libera scelta) e dall'interazione tra i vari soggetti e la famiglia. Come copiosa letteratura ha dimostrato (4), e come vuole il senso comune ("dal dire al fare..."), il grado di implementazione nella pratica di linee guida dipende solo in parte da ciò che il medico sa. Dipende in misura anche maggiore da quello che il medico vuole e può fare, e, in ogni caso, anche da quello che farà il paziente o altri operatori del sistema sanitario.

La prima conclusione da trarre da questi dati è che: per risultare utile, l'adozione di linee-guida per la pratica pediatrica generale non può che coinvolgere anche i pediatri ospedalieri e gli specialisti. Questa constatazione tuttavia non deve condurre a trasferire la responsabilità in una sorta di terra di nessuno, ma a capire meglio la natura dei problemi e le soluzioni possibili. Per esempio, è emerso che più di 1 famiglia su 4 non ha compreso bene dal suo pediatra (o dall'ospedale o dallo specialista) la malattia del bambino, la causa, le eventuali conseguenze, il tipo di terapia o la profilassi da eseguire, gli eventuali esami di laboratorio o strumentali, e che una quota percentuale più bassa, ma comunque rilevante, di famiglie - quasi una su sette - non è stata in grado di gestire autonomamente la patologia del bambino. È evidente che tale incapacità assume una importanza fondamentale per alcune patologie e può condurre a conduzione non ottimale delle cure, indipendentemente dalle buone conoscenze e intenzioni del medico.

La seconda conclusione pratica: per il pediatra di libera scelta, come d'altronde per ogni altro medico operante a livello ambulatoriale, il problema di curare la compliance e la comprensione da parte del paziente è cruciale. Le linee guida recentemente sviluppate dall'OMS per le cure extraospedaliere del bambino, e indirizzate specificamente a paesi in via di sviluppo, sono per circa il 20% dedicate alle modalità per una efficace comunicazione con le madri che si curano del bambino. Questo perché si è scientificamente misurato il peso del problema della insufficiente comunicazione. Non ci troviamo certo in un paese in via di sviluppo ma i dati raccolti dimostrano che anche da noi attenzione sufficiente deve essere dedicata in futuro a questi aspetti (come d'altronde si è già iniziato a fare attraverso varie iniziative dei gruppi locali: corsi di counselling etc).

La distribuzione dello score per ambiti all'interno di ciascuna

ricerca

patologia, ha messo poi in luce alcune difficoltà specifiche delle diverse condizioni.

Costi e costi/qualità

Non essendo disponibili standard di riferimento per i costi nelle pratica pediatrica ambulatoriale, è difficile commentare il dato della spesa totale in assoluto. Non c'è stata correlazione significativa né diretta né inversa tra score di qualità e costi. Tuttavia è facilmente osservabile che il 92% della spesa è riferibile ai ricoveri e che 96.335.160 sono stati spesi per i ricoveri impropri (47,8% della spesa totale).

La comprimibilità della spesa per le cure puramente ambulatoriali, espressa dalla differenza tra la spesa effettivamente sostenuta e la spesa media dei casi con score uguale a Ø - cioè condotti in modo corrispondente alle linee-guida - è anch'essa misurabile (4.395.000) ma di entità molto modesta. La spesa è minore nei casi a score = Ø per tutte le patologie con l'eccezione delle OMAR. Questo ultimo dato si spiega con il fatto che l'audiometria era considerata come componente essenziale delle buone cure, e con il fatto che la spesa di un solo episodio di OMA è stata conteggiata per coloro che non hanno fatto la profilassi.

Simulazioni a tavolino hanno peraltro indicato che, sul lungo periodo, la scelta della profilassi continua comporta comunque dei risparmi (5). *La terza conclusione da trarre dallo studio è perciò che l'ipotesi iniziale secondo la quale a cure di qualità migliore potessero corrispondere costi minori è dunque senz'altro verificata se si tiene conto dei ricoveri impropri, mentre per quanto riguarda le cure ambulatoriali si può affermare che l'adesione a linee guida non comporta spese maggiori ma, forse, un piccolo risparmio.*

Tale conclusione si concilia con quella di uno studio condotto negli Stati Uniti in cui si dimostrava che i sistemi che offrivano cure a minor costo non solo non offrivano cure di qualità inferiore ma in molti casi anche superiore (6).

Va sottolineato che lo studio non poteva prendere in considerazione l'esito delle cure ma solo il procedimento, per cui non tiene in considerazione i danni e i costi che possono derivare da una cattiva gestione di una patologia, come i problemi uditivi e di linguaggio nelle OMAR non profilassate o i danni renali nelle infezioni delle vie urinarie non prontamente riconosciute o non adeguatamente indagate per i reflussi o, ancora, i possibili effetti collaterali da profilassi continua nelle CF e le ricadute sulla famiglia di eventuali anomalie minori "svelate" da inutili EEG.

Alcune considerazioni vanno fatte sulle metodologie adottate. Sono state fatte di necessità alcune scelte discutibili per quanto riguarda l'attribuzione dello score e dei costi.

In ogni caso, si sono scelte le metodologie che riducevano al massimo l'arbitrarietà del giudizio, a volte a scapito della veridicità dei dati. Per esempio non si sono conteggiati i costi indiretti.

La mancata concordanza tra famiglia e pediatra ha certo creato problemi nell'attribuzione dello score ma riteniamo che la scelta di considerare come più verosimili i dati forniti dalla famiglia sia stata giusta. Conta infatti quello che effettivamente è successo e non ciò che il pediatra si attendeva. Sono stati con-

siderati accettabili gli inevitabili bias di memoria delle famiglie, poiché si trattava di episodi recenti e di un certo peso e i bias di osservazione e interpretazione dell'intervistatore legati al fatto che era a conoscenza dei gold standard. Il temuto bias di selezione dei pediatri, dovuto all'autoselezione dei partecipanti allo studio, sembra proprio che non abbia impedito di mettere in luce le differenze e gli aspetti critici. Va ancora detto che lo studio ha prodotto una rilevante quantità di dati, gran parte dei quali devono ancora essere analizzati (per esempio l'analisi per gruppi, la differenza tra nord-centro-sud Italia, la correlazione tra lo score di qualità e le caratteristiche del pediatra o delle famiglie, l'utilizzo corretto dei farmaci e la correlazione con la qualità e i costi, l'analisi della compliance da parte delle famiglie, l'analisi dei costi per patologia) e fatti oggetto di discussione e pubblicazione. In questo senso, lo studio è stato molto produttivo anche di ipotesi per future ricerche.

I dati presentati in questo articolo sono stati discussi al Congresso di Tabiano dell'ottobre 1995 e inviati ai gruppi per un audit interno che non ha mancato di suscitare utili discussioni sulla pratica.



Bibliografia

1. Maciocco G. *L'era dei limiti. Il razionamento dell'assistenza sanitaria. Cuamm notizie. Salute e Sviluppo. 1994; 3: 19-32.*
2. Stefanini A. *Imparare dagli altri. Dieci lezioni per non ripetere gli stessi errori. Medico e Bambino. 1996; 1: 39-41.*
3. Cattaneo A. *Per una medicina più razionale e più giusta. Cuamm notizie. Salute e Sviluppo. 1995; 1: 3-7.*
4. Davis DA, Thomson MA, Oxman AD, Haynes RB. *A Systematic Review of the Effect of Continuing Medical Education Strategies. JAMA 1995; 274: 700-8.*
5. Buzzetti R, Alfieri R, Marzulli G, Caso G, Venturelli L. *La profilassi farmacologica delle otiti ricorrenti. Applicazione di un'analisi economica. Atti delle V Giornate Europee di Pediatria Extraospedaliera. Girona, Spagna, 14/11/1993.*
6. Starfield B, Powe NR, Weiner J R, Stuart M, Steinwachs D, Scholle SH, Gerstenberger A. *Cost vs Quality in Different Types of Primary Care Setting. JAMA 1994; 272: 1903-1908.*

La Porpora Trombocitopenica Immune (PTI) Malattia grave? No. Malattia fastidiosa? Sì

Marco Spinelli, Andrea D'Adda, Francesco Saettini, Momcilo Jankovic
Clinica Pediatrica, Università Milano-Bicocca, Fondazione MBBM, AO San Gerardo, Monza

Viene data ai lettori una chiave d'interpretazione, la più corretta e idonea, di una patologia relativamente frequente in età pediatrica, da non considerare grave ma fastidiosa, perché spesso ci si deve convivere. Passo dopo passo, attraverso dati scientifici e osservazioni personali, si vuole cercare di rendere tale patologia più accettata dal bambino e dalla sua famiglia.

Definizione della patologia

Clinica

Comunemente il bambino manifesta segni e/o sintomi cutanei e/o mucosi che inducono il curante a eseguire un emocromo, con il conseguente riscontro di piastrinopenia. Quando presenti, le emorragie possono interessare la cute (ecchimosi e petecchie, che nel loro insieme costituiscono la *porpora*) e/o le mucose (epistassi, melena/rettorragia); si possono osservare cicli mestruali più abbondanti o vere e proprie metrorragie e, anche se più raramente, sanguinamento nel cavo orale ed ematuria. In casi ancor più rari (e più severi) le emorragie possono interessare organi o zone del corpo più profonde come nell'emorragia cerebrale, nell'emorragia addominale e negli ematomi muscolari.

Laboratorio

Si parla di piastrinopenia quando si osserva un valore di piastrine circolanti al di sotto di $100 \times 10^9/l$, non accompagnato da altre alterazioni dei valori dell'esame emocromocitometrico. Tale valore ridotto, solo in assenza di diatesi emorragica clinica, va riscontrato su almeno due campioni testati con anticoagulanti diversi (esiste infatti la pseudo-piastrinopenia da EDTA, una falsa riduzione del numero di piastrine dovuta all'agglutinazione delle stesse in presenza dell'anticoagulante EDTA, che può essere disconfermata eseguendo il prelievo in sodio citrato).

Fino al 2006, ma è tuttora presente sui comuni referti di laboratorio, il valore normale di piastrine era compreso tra $140 \times 10^9/l$ e $400 \times 10^9/l$. Pertanto, con il termine di piastrinopenia s'intendevano tutte quelle condizioni caratterizzate da una conta piastrinica inferiore a $140 \times 10^9/l$.

Attualmente il valore minimo normale di piastrine è stato abbassato a $100 \times 10^9/l$. Questo nuovo cut-off è stato proposto sulla base di tre considerazioni: a) è stato dimostrato che pazienti con un valore di piastrine compreso tra 100 e $150 \times 10^9/l$, seguiti con un follow up di 10 anni, hanno solo il 6,9% di possibilità di sviluppare una piastrinopenia persistente con valori minori di $100 \times 10^9/l$; b) pazienti di etnia non caucasica in buona salute possono presentare valori compresi tra 100 e $150 \times 10^9/l$; c) questo cut-off porta a escludere la modesta e "fisiologica" piastrinopenia presente in gravidanza.

La piastrinopenia è determinata dalla presenza di anticorpi (ecco perché si parla di *forma immune*) che aderendo alla superficie delle piastrine le opsonizzano facilitandone la distruzione da parte soprattutto della milza (come organo del sistema reticolo-endoteliale). Assieme a tale processo di aumentata eliminazione dal circolo sanguigno vi è anche una ridotta produzione da parte delle cellule addette alla formazione delle piastrine (i *megacariociti*, presenti nel midollo osseo). Questa ridotta produzione (o comunque una produzione che non consente di equilibrare l'aumentata distruzione) è dovuta sia all'azione degli anticorpi (che sono in grado di reagire anche contro i megacariociti) sia alla presenza di livelli non adeguati di *trombopoietina*, il principale fattore di crescita necessario a sostenere la produzione delle piastrine. Pertanto per *Trombocitopenia Immune* s'intendono comunemente le forme di piastrinopenia transitorie o persistenti caratterizzate dalla distruzione di piastrine mediata da autoanticorpi e linfociti T, in risposta a uno stimolo sconosciuto, associata in molti casi a diminuita produzione di piastrine.

Rispetto al recente passato non viene più utilizzata la denominazione precedente

di *Porpora Trombocitopenica Idiopatica* (pur mantenendo l'acronimo PTI), ponendo così l'accento sui meccanismi immunologici alla base della fisiopatologia della malattia. Poiché nella maggior parte dei pazienti i sanguinamenti sono minimi, l'International Working group sulle PTI (The Vicenza Consensus Conference, ottobre 2007) ritiene inappropriato l'utilizzo del termine "porpora". La PTI ha un'incidenza annua stimata in 3-10 casi/100.000 soggetti di età inferiore a 16 anni e si può osservare a ogni età, pur manifestandosi principalmente tra i 3 e i 10 anni. Il rapporto maschio-femmina è assolutamente indifferente.

Definizioni di PTI

La distinzione tra PTI primitive e secondarie assume notevole rilevanza clinica poiché divide i pazienti in due gruppi con differente storia naturale e diverse necessità terapeutiche.

- Le PTI primarie o primitive (80%) rappresentano un disordine di natura autoimmune in assenza di altre cause o patologie associate che possono essere messe in relazione a piastrinopenia. La diagnosi di PTI primaria rimane una diagnosi di esclusione poiché non sono disponibili parametri di laboratorio o sintomi clinici per stabilire con accuratezza la diagnosi.
- Le PTI secondarie (20%) rappresentano tutte le forme di trombocitopenia immuno-mediata, escluse le PTI primitive. In questi casi l'acronimo PTI dovrebbe essere seguito dal nome della patologia associata (per esempio farmaco-indotta o post-infettiva) (*tabella 1*).

Classificazione delle PTI primitive

Sia per le PTI primitive che per quelle secondarie si possono distinguere diverse fasi di malattia:

Per corrispondenza:
Momcilo Jankovic
e-mail: m.jankovic@hsgerardo.org

formazione a distanza

- *PTI di recente diagnosi (35%)* → durata massima di 3 mesi dal momento della diagnosi (sostituisce la precedente definizione di PTI acuta, da evitare sia per la vaghezza della terminologia che per la definizione *post hoc*).
- *PTI persistenti (30%)* → durata compresa tra 3 e 12 mesi dalla diagnosi (categoria che include i pazienti che non hanno raggiunto spontaneamente la remissione completa entro 3 mesi o che non hanno mantenuto la remissione completa dopo la sospensione della terapia di prima linea). In questo arco di tempo è ancora possibile che si verifichi una remissione spontanea della malattia.

- *PTI croniche (35%)* → pazienti che permangono piastrinopenici oltre 12 mesi dalla diagnosi ma non necessariamente permanenti (1-3%). Il tempo medio di risoluzione è 2-4 anni. Gli adolescenti rappresentano il gruppo con il maggior rischio di sviluppare PTI croniche o persistenti.

In base alla localizzazione e all'estensione delle manifestazioni emorragiche le PTI si possono distinguere in:

- forme *asintomatiche* o *paucisintomatiche* → nessuna manifestazione emorragica o poche petecchie sparse e qualche rara ecchimosi con assenza di manifestazioni emorragiche mucose (più frequenti nella PTI cronica);

TABELLA 1: PRINCIPALI CAUSE DI PTI SECONDARIE

- Lupus eritematoso sistemico
- Infezione da *Citomegalovirus*, *Epstein-Barr virus*, *Helicobacter pylori*, Epatite C, HIV, *Herpes virus 1-2*, virus *Varicella-Zoster*
- Sindrome da anticorpi anti-fosfolipidi
- Farmaco-indotta
- Vaccinazioni
- Disturbi midollari (leucosi acuta, aplasia midollare)
- Sindrome di Fisher-Evans
- Immunodeficienza comune variabile
- Disturbi linfoproliferativi

TABELLA 2: GRADO DI SANGUINAMENTO NELLE PTI

GRADO	0	1	2	3	4
	No sanguinamento	Petecchie	Diatesi emorragica lieve	Diatesi emorragica cospicua	Diatesi emorragica debilitante
Cute	Nessuno	Sanguinamenti occasionali e/o petecchie sparse	Ecchimosi	Ecchimosi estese/franco sanguinamento	Diatesi a potenziale rischio mortale che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
Cavo orale	Nessuno	Petecchie	Multiple lesioni sanguinanti	Sanguinamenti continui da gengive o da cavità orale	Diatesi a potenziale rischio mortale che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
Epistassi	Nessuno	Sanguinamento quando si soffia il naso	Epistassi spontanea controllata dalla semplice pressione	Epistassi continua che richiede tamponamento o altre procedure	Diatesi a potenziale rischio mortale che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
App. gastroenterico	Nessuno	Sangue occulto	Sangue rosso vivo (macroscopico) nelle feci	Sanguinamento profuso	Diatesi a potenziale rischio mortale che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
App. genito-urinario	Nessuno	Ematuria microscopica	Ematuria macroscopica	Franco sanguinamento	Diatesi a potenziale rischio mortale che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
App. ginecologico	Nessuno (nel periodo extramestrurale)	Spot emorragici	Sanguinamenti/spotting imprevedibili più abbondanti delle normali mestruazioni	Sanguinamento profuso/menorragia	Diatesi a potenziale rischio mortale che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
App. polmonare	Nessuno	Occasionali tracce di sangue nella saliva	Grado modesto di emoftisi	Profusa emoftisi	Emoftisi che necessita di trasfusioni e di terapia anti-shock
Emorragia endocranica	Nessuno	Non applicabile	Non applicabile	Sanguinamenti minori confermati dalla TAC o dalla RMN	Sanguinamenti intracranici maggiori con deficit neurologici

Da: Webert KE, et al. The risk of bleeding in thrombocytopenic patients with acute myeloid leukemia. *Haematologica* 2006;91:1530-7.

TABELLA 3: SCHEMA RIASSUNTIVO (IN RIFERIMENTO ALLA SCALA DI SANGUINAMENTO DI TABELLA 2)

PTI acuta	
Forma asintomatica o paucisintomatica (grado 0-1)	<ul style="list-style-type: none"> - Nessuna terapia - Solo restrizione motoria
Forma con sintomatologia intermedia (grado 2)	<p>Se paziente gestito in regime ambulatoriale o di Day Hospital:</p> <ul style="list-style-type: none"> - prednisone 2 mg/kg/die (o 60 mg/m²/die) in 2 somm per os per 2 sett, poi scalare nella 3^a settimana e sospendere il giorno + 21 (dose max: 75 mg/die) (assolutamente previo controllo dell'aspirato midollare) <p>Se in regime di ricovero, con possibilità di effettuare aspirato midollare diagnostico:</p> <ul style="list-style-type: none"> - metilprednisolone 30 mg/kg/die ev in 60' per 3 gg consecutivi (dose max: 1 g/dose) <p>Se in regime di ricovero, ma con impossibilità a effettuare aspirato midollare (es: ricovero nel week-end ecc.):</p> <ul style="list-style-type: none"> - IVIG 0,8 g/kg/die per 1 giorno
Forma con sintomatologia grave (grado 3-4)	<p>In regime di ricovero, con possibilità di effettuare aspirato midollare diagnostico:</p> <ul style="list-style-type: none"> - metilprednisolone 30 mg/kg/die ev in 60' per 3 gg consecutivi (dose max: 1 g/dose) <p>In regime di ricovero, ma con impossibilità a effettuare aspirato midollare (es: ricovero nel week-end ecc.):</p> <ul style="list-style-type: none"> - IVIG 0,8 g/kg/die per 1 giorno
PTI cronica	
Forma asintomatica o paucisintomatica (grado 0-1)	<ul style="list-style-type: none"> - Nessuna terapia - Restrizione motoria su attività molto a rischio: es. karatè, judo, tuffi dal trampolino di testa ecc.
Forma con sintomatologia intermedia (grado 2)	<p>1) e 2) sono alternabili (in caso di emorragie e/o se refrattarietà a queste terapie eseguite singolarmente) a metilprednisolone (ad alte dosi) 30 mg/kg/die ev 1 dose ogni 2-3 settimane</p> <p>1) prednisone (a basse dosi) 0,5-1 mg/kg/die in 2 somm per os per 2-3 settimane</p> <p>2) immunoglobuline (ad alte dosi) 0,2-0,4 g/kg/die ev per 1 dose ogni 1-2-3 settimane</p> <p>3) anti-CD20 (rituximab) 375 mg/m²/dose settimanale per 2-4 settimane</p>
PTI refrattaria o intollerante* alle terapie farmacologiche e/o PTI persistentemente sintomatica* e/o piastrinopenia persistente*	Splenectomia laparoscopica (bambino > 6 aa) e ricerca milze succenturiate in caso di recidiva (specie se compare dopo 6-12 mesi)
* per un periodo ≥12 mesi (grado 3-4)	

- forme con *sintomatologia intermedia* (bambino "bagnato") → petecchie diffuse e/o ecchimosi numerose e/o presenza di ematomi (emorragie profonde) ed emorragie mucose (più tipiche e più frequenti nella PTI di recente diagnosi);
- forme con *sintomatologia grave* → importanti e numerose manifestazioni emorragiche cutanee e mucose con grave compromissione di organo, associate a necessità di trattamento (acido tranexamico, immunoglobuline ad alte dosi, corticosteroidi) e/o d'intervento terapeutico aggiuntivo (trasfusione di emoderivati), e/o con paziente in pericolo di vita, indipendentemente dalla fase della malattia (forme rare [0,1-0,5%], di solito caratterizzate da piastrine < 10x10⁹/l).

Attualmente l'unico strumento in grado di definire il grado di sanguinamento è il *World Health Organization (WHO) Bleeding Scale* o *Scala di Sanguinamento* (tabelle 2 e 3). Infatti, non sono state ancora validate con studi su ampia scala metodiche più specifiche per classificare l'entità delle manifestazioni emorragiche.

Diagnosi

Per porre diagnosi di PTI primitiva possono essere sufficienti un'attenta raccolta dell'anamnesi personale e familiare, un esame fisico accurato, un emocromo completo con formula e volume piastrinico (MPV – un volume piastrinico inferiore a 5 fl potrebbe essere indicativo di una forma d'immunodeficienza, per es. sindrome di Wiskott-Aldrich), la valutazione di uno striscio di sangue periferico al microscopio ottico, la ricerca d'infezioni virali con particolare riferimento all'EBV, al CMV e al Parvovirus, la coagulazione e l'autoimmunità (*in primis* ANA, LAC, Ab anticardiolipina, Ab antifosfolipidi). Se da tutte queste indagini non emergono anomalie non sono necessarie ulteriori ricerche.

Attualmente è in corso di discussione la necessità di effettuare l'aspirato midollare nel caso in cui all'esame obiettivo e agli esami ematochimici non vi siano sospetti di leucosi acuta o di aplasia midollare. A favore però dell'esecuzione dell'aspirato midollare sono i seguenti punti: a) esame oggi di facile esecuzione e senza traumi per il bambino perché viene quasi sempre effettuato in narcosi;

TABELLA 4: PRINCIPALI ELEMENTI DELL'ESAME OBIETTIVO IN UN BAMBINO CON SOSPETTA PTI

- Assenza di diatesi emorragica oppure petecchie ed ecchimosi sparse oppure bambino "bagnato"
- Fegato, milza e linfonodi: non ingrossati
- Evidenza d'infezione: non indispensabile
- Valutazione di eventuali note dismorfiche, suggestive per sindromi genetiche

b) fornisce un'informazione importante per fare una comunicazione di diagnosi alla famiglia in grado di dare sicurezza e tranquillità; c) esclude la presenza di forme "insidiose" come la mielodisplasia e un'iniziale aplasia midollare.

Un midollo osseo tipico per PTI è caratterizzato da un quadro midollare normorap-presentato con normali curve maturative, megacariociti in genere più numerosi con presenza di micromegacariociti e assenza di figure di campeggiamento (= piastrinogenesi), e saltuaria discreta eosinofilia.

Alcuni studi su pazienti con PTI cronica (con valori di piastrine tendenzialmente $> 30 \times 10^9/l$) hanno evidenziato l'importanza di eseguire la ricerca dell'*Helicobacter pylori*, in quanto è stata dimostrata la correlazione tra infezione da *H. pylori* e piastrinopenia cronica e la conseguente ripresa della conta piastrinica dopo eradicazione del germe. La bassa predittività diagnostica e prognostica degli anticorpi anti-piastrine, rispetto ai costi attuali per la loro esecuzione, rende tale ricerca poco suggerita (tabella 4).

Terapia

Nel trattamento delle PTI l'obiettivo è il raggiungimento di un livello di piastrine nel range di normalità ($100-400 \times 10^9/l$) ma soprattutto la riduzione degli eventi emorragici spontanei e/o traumatici.

Il trattamento deve tener conto della gravità della patologia (sintomatologia intermedia o grave) e dell'età del paziente, in quanto il rischio di sanguinamento e il tasso di mortalità per episodi emorragici diminuiscono con l'aumentare dell'età. Queste premesse sono importanti per giustificare un atteggiamento scarsamen-

te interventista nei bambini asintomatici e/o con prevalenti manifestazioni emorragiche cutanee e/o con un numero di piastrine $> 20 \times 10^9/l$ per i quali sia possibile per l'età ottenere una limitazione dell'attività fisica. Secondo la maggior parte degli Autori, ma non esiste una completa univocità, tali pazienti potrebbero non essere trattati all'esordio della malattia.

La comparsa del menarca, dopo aver spiegato alla paziente e alla famiglia quali sono le normali quantità e durata delle perdite mestruali, non rappresenta di per sé un'indicazione al trattamento.

All'esordio della malattia occorre avere ben presenti i seguenti punti:

- il rischio di emorragia endocranica spontanea (l'unica vera urgenza di tale patologia) è maggiore nei primi 10 giorni di malattia, è direttamente proporzionale al grado di severità della piastrinopenia e alla evidenza di traumi cranici, ed è inversamente proporzionale all'età dei bambini;
- essendo sconosciuta la causa della malattia e non chiaro il meccanismo eziopatogenetico, la terapia non è curativa ma è soprattutto sintomatica;
- la malattia può esporre a gravi rischi comportamentali sia il bambino (per es. isolamento, esasperazione dei controlli, inattività fisica) che la famiglia (per es. ansia, fobia, iperprotezionismo).

I farmaci utilizzati in prima linea sono i corticosteroidi (per os o per ev in boli di 3 giorni) e/o le immunoglobuline ad alte dosi (per ev). Non vi sono differenze di efficacia tra i due. I primi hanno costi decisamente inferiori e i possibili effetti collaterali (per es. ipertensione arteriosa, gastrite, iperfagia, iperglicemia) sono del tutto irrilevanti.

In caso d'impossibilità all'esecuzione immediata di un aspirato midollare, è consigliato l'uso delle immunoglobuline ad alte dosi così da non compromettere la valutazione dello stesso.

La risposta al trattamento può essere:

- *completa* (RC) → piastrine $\geq 100 \times 10^9/l$ e conseguente assenza di diatesi emorragica muco-cutanea per più di 6 settimane dalla sospensione della terapia;
- *parziale* (RP) → aumento della conta piastrinica con riscontro di un valore maggiore di $30 \times 10^9/l$ e/o incremento maggiore del doppio rispetto al valore basale, in assenza di diatesi emorragi-

ca muco-cutanea per più di 6 settimane dalla sospensione della terapia;

- *assente* (NR) → piastrine $< 30 \times 10^9/l$ o incremento minore del doppio rispetto al valore basale e/o presenza di diatesi emorragica muco-cutanea.

Si definisce *perdita della risposta* la riduzione delle piastrine $< 30 \times 10^9/l$ e soprattutto la comparsa/ripresa della diatesi emorragica muco-cutanea dopo una fase di RC o RP.

Approccio terapeutico nelle PTI di recente diagnosi

La strategia terapeutica da adottare in pazienti con numero di piastrine $< 20 \times 10^9/l$ dipende dalla diatesi emorragica: per diatesi cutanea lieve o modesta è preferibile l'uso dello steroide per os (prednisone) al dosaggio "standard" di 2 mg/kg/die o 60 mg/m²/die in 2 somministrazioni per un periodo di 2 settimane con progressivo scalo fino a sospensione il 21° giorno: dose massima 75 mg/die. Ciò consente una gestione del bambino a domicilio senza necessità di ospedalizzazione.

Nei bambini però con diatesi emorragica mucosa in cui si voglia ottenere un più rapido incremento delle piastrine per il maggiore rischio emorragico (traumi, emorragie cerebrali, interventi chirurgici, età) e ridurre i tempi di eventuale ospedalizzazione è preferibile l'uso di:

- a) steroidi ad alte dosi per ev (metilprednisolone 30 mg/kg/die per 3 giorni: dose massima 1 g/die) in 1 ora; o di
- b) immunoglobuline ad alte dosi per ev (800 mg/kg/dose per 1 giorno) in 3-4 ore.

Tali provvedimenti terapeutici sono da considerarsi in regime di ricovero breve, della durata massima di 3-4 giorni.

Occorre però comportarsi diversamente di fronte alle seguenti eventualità:

- un esordio nel fine settimana: è impossibile eseguire un aspirato midollare, quindi va scelta la terapia con alte dosi d'immunoglobuline;
- un esordio con modesta diatesi emorragica (grado 0-1 della scala di sanguinamento): si può essere attendisti senza iniziare alcun trattamento a meno che le piastrine siano $< 20 \times 10^9/l$;
- un esordio con sintomatologia intermedia (fino a grado 3 della scala di sanguinamento): è preferibile trattare

il bambino per accelerare la risalita delle piastrine o comunque per aver un miglior controllo clinico della diatesi emorragica.

Approccio terapeutico nelle PTI croniche

Tale tipo di approccio contempla, invece, i seguenti punti:

- occorre valutare esclusivamente la clinica presentata dal bambino piastrino-

penico nel periodo di osservazione e non considerare la conta piastrinica; ricordiamo che dopo la fase acuta il midollo osseo produce piastrine giganti (con volume piastrinico "MPV" decisamente maggiore rispetto alla norma, cioè $MPV > 7$ fl) che vengono immesse in circolo con conseguente migliori attività funzionale coagulatoria;

- anche dopo il 6°-12° mese di malattia è possibile osservare un'evoluzione

favorevole spontanea o in concomitanza di episodi infettivi (solitamente infezioni virali);

- nel tipo di strategia da seguire devono essere tenuti in considerazione i possibili danni psicologici al bambino e alla famiglia.

Eventuali trattamenti comprendono cicli al massimo quindicinali di terapia steroidea per os a dosaggio basso (prednisone 0,5-1 mg/kg/die), oppure immunoglobuli-

Box

Qualche "pillola" di attenzione nel follow-up post - splenectomia

- Iniziare acido acetilsalicilico (*Aspirinetta* cp 100 mg) con dose di 3-5 mg/kg/die somministrandolo a giorni alterni a distanza minima di 4-5 giorni dall'intervento se piastrine $> 800 \times 10^9/l$ da embricare con enoxaparina. Nel caso in cui il paziente venga dimesso senza acido acetilsalicilico, prevedere un controllo ravvicinato dell'emocromo (5-7 giorni) in Day Hospital.
- Ricordare alla famiglia e ai curanti il potenziale rischio di sepsi e la necessità d'iniziare prontamente terapia antibiotica ad ampio spettro (per esempio amoxicillina+clavulanico oppure cefixima) in caso di febbre e valutazione clinica urgente anche ad anni di distanza dall'intervento.
- Ricordare la necessità di eseguire la *profilassi con benzatilpenicillina* intramuscolo ogni 21-28 giorni per almeno 6 mesi dall'intervento. Nelle situazioni a "rischio sociale" o in cui si suppone una scarsa compliance della famiglia alla terapia antibiotica in caso di febbre, la profilassi intramuscolare trova indicazione per tutti i 5 anni che seguono la splenectomia o fino ai 18 anni e potenzialmente a vita.
- In assenza di complicanze i controlli ematologici si eseguiranno ogni 7-15 gg per il primo mese, quindi mensili per i successivi 2 mesi, indi in relazione alle singole problematiche.
- La terapia antiaggregante una volta introdotta andrà modulata in base ai valori di piastrine e sarà da proseguire fino a valori piastrinici stabilmente inferiori a $800 \times 10^9/l$ (in almeno 2 rilievi consecutivi).

Possibile complicanza: trombosi venosa spleno-portale

La trombosi dei vasi spleno-portali rimane una possibile complicanza della splenectomia che insorge generalmente entro i primi 30-60 giorni dall'intervento ed è dovuta alla modificazione del flusso sanguigno locale.

Si manifesta con dolori addominali diffusi riferiti prevalentemente in regione epigastrica e irradiati al dorso, spesso in assenza di febbre o alterazioni ematochimiche di rilievo, più spesso in pazienti che hanno interrotto la profilassi anticoagulante, ma raramente può insorgere anche in corso di profilassi con aspirina e/o fraxiparina. La diagnosi viene posta con l'ecocolordoppler dei vasi spleno-portali.

La terapia prevede:

- digiuno per 12-24 ore
- infusione di mantenimento
- enoxaparina sottocute a dose terapeutica 100 U/kg (negli adulti 6000 U massimo) ogni 12 ore da proseguirsi per circa 7 giorni dopo la risoluzione ecografica del trombo, indi da

proseguirsi alla dose profilattica di 100 U/kg die per 6 mesi (ricordarsi di sospendere in tal caso l'attività sportiva durante la somministrazione dell'eparina). Negli adolescenti o adulti può essere sostituita con dicumarolico orale. Se la trombosi è insorta in soggetti già in profilassi eparinica allora vi è l'indicazione al trattamento con eparina endovenosa alla dose di 100 U/kg unica dose in bolo (in 100 ml di soluzione fisiologica), seguita da enoxaparina a dose terapeutica fino a risoluzione del trombo e quindi anticoagulante orale.

Dopo un episodio trombotico, il rischio di recidiva locale è circa del 5% e, nel caso di recidiva, il paziente deve essere posto in terapia con anticoagulanti orali a vita.

Le novità terapeutiche in tema di PTI croniche

Recentemente sono stati approvati per la popolazione adulta, come terapia di seconda linea, due nuovi principi attivi che rientrano nella famiglia degli agonisti del recettore della trombopoietina (agenti trombopoietici): romiplostim ed eltrombopag. La trombopoietina (TPO) è un fattore di crescita endogeno che si lega al recettore della trombopoietina (TPO-R) presente sulle cellule staminali pluripotenti, stimolando la crescita delle unità formanti colonie di megacariociti (meg-CFU). Inoltre, è stato dimostrato che il TPO-R è presente persino sui megariociti e sulle piastrine mature, suggerendo che la TPO deve avere anche un ruolo diretto nella sopravvivenza delle piastrine stesse.

Romiplostim ed eltrombopag sono indicati nel trattamento della PTI cronica refrattaria ai trattamenti di prima linea, sottoposti o meno a splenectomia. La dose dei farmaci deve essere individualizzata sulla base del conteggio delle piastrine con l'obiettivo di mantenere un valore di piastrine $> 50 \times 10^9/l$. La somministrazione è quotidiana (1 volta/die) per os. Il profilo di sicurezza appare rassicurante: nausea e vomito sono i due eventi indesiderati più frequenti. Bisogna oltremodo mantenere l'attenzione sulla funzionalità epatica (AST, ALT, bilirubina), sugli eventi tromboembolici anche con conta piastrinica normale o bassa e sullo sviluppo o progressione di fibrosi a livello midollare conseguente alla continua stimolazione della cellula staminale pluripotente.

Nella popolazione pediatrica tali farmaci sono attualmente soggetti a studi di fase I-II. È attualmente in corso uno studio di fase I-II sull'eltrombopag (PETIT2 [PEdiatric patients with Thrombocytopenia from ITp] 115450 by GlaxoSmithKline) che prevede l'arruolamento a livello mondiale di 75 pazienti pediatrici con PTI cronica con piastrine $< 30 \times 10^9/l$ (in Italia sono stati arruolati 16 pazienti), e i cui dati preliminari saranno disponibili nella seconda metà del 2013.

ne per ev (200-400 mg/kg/dose) da una volta alla settimana a una volta ogni 3 settimane (terapia di mantenimento in caso di persistenza della diatesi emorragica: per es. metrorragia nelle ragazze o epistassi refrattarie). In caso di refrattarietà a tali terapie e in presenza di sintomatologia emorragica, è previsto l'uso alternato (assenza di resistenza crociata) con metilprednisolone a dose elevata (30 mg/kg/die in dose unica) ogni 2-3 settimane. Tutto ciò è rivolto a ottenere il controllo clinico della diatesi e non la normalizzazione o la risalita delle piastrine.

In alcuni pazienti non responsivi alle terapie con immunoglobuline e/o corticosteroidi né dal punto di vista d'incremento del numero delle piastrine né dal punto di vista di miglioramento della diatesi emorragica, è stato introdotto l'anticorpo monoclonale anti-CD20 (rituximab) alla dose di 375 mg/m²/settimana per 2 massimo 4 settimane, con una somministrazione mensile d'immunoglobuline ad alte dosi per via endovenosa (800 mg/kg/dose) per 6 mesi. Tale terapia, soprattutto se effettuata in concomitanza alla terapia steroidea con desametasone, si è dimostrata efficace (non risolutiva nella maggior parte dei casi) ma associata a un conseguente periodo prolungato d'immunodeficienza con elevato rischio infettivo.

La splenectomia, spesso eseguibile in laparoscopia in quanto i pazienti con PTI non presentano splenomegalia, viene considerata nelle PTI refrattarie alle terapie farmacologiche persistentemente sintomatiche e con pazienti di età superiore ai 6 anni, anche se oggi si tende ad aspettare l'età post-puberale. Infatti si è osservato come la pubertà, caratterizzata dalla produzione di ormoni sessuali, possa essere un periodo della vita in cui tale patologia è in grado di migliorare spontaneamente fino addirittura a guarire (osservazione personale). In circa il 70-80% dei piastrinopenici cronici splenectomizzati è attesa una normalizzazione del numero delle piastrine. L'insuccesso è comunque più basso: infatti nel restante 20-30% la maggior parte mantiene un valore di piastrine intorno a 50x10⁹/l, un valore capace di garantire l'assenza di diatesi emorragica (solo il 2-3% può avere ancora problemi clinici rilevanti). Prima della splenectomia va prevista la vaccinazione antipneumococcica, antimeningococcica e anti-*Haemophilus in-*

fluenzae, e in seguito alla splenectomia, in occasione di episodi febbrili, s'inizia al più presto terapia antibiotica per os indipendentemente dall'eziologia dell'infezione. Nei casi d'insuccesso si prevede la ricerca scintigrafica di eventuali milze accessorie che possono essere responsabili del protrarsi della piastrinopenia (specie quando la piastrinopenia ricompare dopo un periodo di 6-12 mesi di normalizzazione).

Vaccini e PTI

L'incidenza di reazioni avverse sistemiche in seguito a vaccinazioni è un evento raro (< 0,2/milione di dosi). L'incidenza di PTI secondaria a vaccinazione è di circa 0,18/milione di dosi. L'associazione più diretta rimane quella con il vaccino Morbillo-Rosolia-Parotite (MMR) e solitamente si verifica generalmente entro 6 settimane dalla vaccinazione.

Pertanto, il rapporto rischio/beneficio risulta a favore della vaccinazione, tenuto conto delle possibili sequele delle malattie naturali, del decorso benigno della PTI in età pediatrica e del fatto che la piastrinopenia non è inclusa nelle controindicazioni o nelle precauzioni generali, ma è citata solo tra le precauzioni in caso di vaccinazione MMR di soggetti con storia di piastrinopenia.

Un storia personale di pregressa PTI non controindica l'esecuzione di vaccinazioni e in particolare della vaccinazione MMR. Ricordiamo inoltre che già a partire dagli anni '80 sono segnalati casi di PTI con risoluzione dopo aver effettuato la vaccinazione anti-morbillo.

Farmaci e PTI

L'utilizzo del paracetamolo è consentito per tutti i pazienti con PTI. I salicilati e i FANS invece devono essere utilizzati con cautela perché i primi possono provocare quadri di disaggregazione piastrinica, mentre i secondi possono facilitare allungamenti del tempo di coagulazione (vie intrinseca ed estrinseca). Non vi è alcuna controindicazione all'uso di qualsiasi antibiotico.

Attività fisica/sport e qualità di vita

Le raccomandazioni circa le attività quotidiane e sportive consentite nei pazienti pediatrici affetti da PTI cronica trovano una base soprattutto nel "buon senso" e nell'esperienza del singolo Centro. Una

PTI cronica, come tutte le malattie ad andamento persistente nel tempo, è in grado di compromettere seriamente la qualità di vita del bambino/ragazzo e della famiglia, se non viene compresa e accettata adeguatamente. Occorre pertanto promuovere un'aperta comunicazione di diagnosi e del progetto di cura, nel rispetto dell'età e delle capacità di comprensione del paziente (di solito sopra i 6 anni) e della famiglia. Considerando che i pazienti con PTI cronica solitamente liberano in circolo piastrine con un volume aumentato con conseguente migliore funzionalità, l'attività quotidiana intesa sia come frequenza a scuola che come attività di gioco e/o sportiva deve essere consigliata. Solo così può essere consentito alla famiglia di vivere la patologia con minor angoscia e al bambino/ragazzo di avere minime limitazioni attitudinali.

Per raggiungere questo obiettivo va enfatizzata la necessità di limitare il più possibile i controlli del conteggio piastrinico, in quanto il numero altamente oscillante delle piastrine per la loro breve emivita (circa 4 giorni) crea inevitabilmente stress con conseguente difficoltà di comprenderne il significato.

Nel nostro Centro, una volta posta diagnosi di PTI e impostata la terapia più adeguata, i controlli clinici ed ematochimici vengono effettuati secondo la seguente cadenza: una volta al mese per i primi 2 mesi, quindi una volta ogni 3 mesi per i successivi 6 mesi, infine una volta ogni 6 mesi fino a risoluzione o definizione di PTI cronica a decorso permanente. Almeno una volta all'anno è importante controllare tra gli esami ematochimici il pannello autoimmunitario, così da monitorare l'eventuale positività di autoanticorpi (non bisogna stancarsi di tenerli sotto controllo, ricordando che il tempo di comparsa di un'eventuale malattia del collagene, anticipata dalla sola PTI, può essere anche di 8-10 anni).

L'obiettività clinica deve essere la vera "spia" a cui fare riferimento.

La PTI cronica dovrebbe condizionare il meno possibile la "quotidianità" (o la "normalità") del bambino/ragazzo e della sua famiglia.

Ovviamente gli sport devono essere autorizzati in rapporto al loro rischio traumatico:

- mai autorizzati (alto rischio traumatico): lotta, boxe, arti marziali, rugby, tuffi ecc., perché il rischio è una concussione continua (trauma ripetitivo);
- talora consentiti (in base a una valutazione attenta del singolo caso che tenga conto del controllo della diatesi emorragica e delle condizioni psicofisiche del soggetto): calcio, sci, ginnastica, basket, equitazione ecc.;
- consentiti (basso rischio traumatico): nuoto, jogging, tennis, ciclismo (con caschetto) ecc.

Per i bambini in età prescolare non è controindicata la frequentazione della scuola materna e/o asilo nido. Inoltre si raccomanda di prestare attenzione a possibili rischi di traumatismo cranico in ambito domestico (scale interne, letti a castello ecc.).

N.B.: in Italia esistono Linee Guida AIEOP per PTI acute e croniche. Il nostro lavoro è un “accomodamento” esemplificativo di quanto fatto a livello nazionale (GdL Coagulopatie, coordinato dal professor U. Ramenghi, Torino).

Considerazioni finali

Una simile patologia richiede una comunicazione di diagnosi ben precisa e chiara fin dall’esordio per fugare errate considerazioni diagnostiche e prognostiche e ben definire le modalità terapeutiche attuali.

La comunicazione, in sintesi, deve così esprimersi:

1. la malattia “immune” non ha una causa nota, per cui se non si conosce l’eziologia, NON può esserci una terapia curativa ma solo sintomatica (così da giustificare i limiti della terapia).
2. La malattia prevede la comparsa spontanea (indotta solo nel 50% dei casi, per esempio da uno stimolo infettivo) di anticorpi anti-piastrine. Pertanto, come spontaneamente compare, altrettanto spontaneamente deve guarire. Il problema è: in quanto tempo? Da alcune settimane ad alcuni anni. Pertanto viviamo bene questa malattia evitando che diventi pericolosa dal punto di vista psico-emozionale.
3. La natura non è sprovveduta e già dopo le prime due settimane circa l’organismo si autodifende producendo piastrine “giganti” con miglior effetto protettivo dal punto di vista antiemorragico.

4. La forma acuta tende a risolversi entro un anno, con un tempo medio di normalizzazione del numero di piastrine intorno ai 4 mesi, mentre la forma cronica (che non significa permanente ma superiore a un anno) ha un tempo medio di risoluzione intorno ai 4-5 anni.
5. Non inseguiamo il numero di piastrine perché è molto oscillante! Manteniamo l’attenzione più sulla clinica del paziente che sul numero di piastrine.
6. Occorre avere pazienza, non limitare la vita del bambino e voler bene alla PTI.

Conclusione

Perché questa non è una malattia grave?

- Perché il rischio di vita o quello d’invalidità per un bambino sono pressoché assenti.

Perché invece è una malattia fastidiosa?

- Perché è in grado di compromettere la qualità di vita non solo del bambino (limitazioni eccessive) ma di tutta la famiglia.
- Perché è in grado d’indurre timori e quindi una continua ricerca del perché e dell’eventuale sua lunga durata con facili migrazioni in altri Centri e consulenze ripetute.
- Perché occorre “capirla” e non accettarla passivamente. ♦

Bibliografia di riferimento

- Bianchette VS, Luke B, Andrew M, et al. A prospective randomized trial of high-dose intravenous immunoglobulin G therapy, oral prednisone therapy and no therapy in childhood acute immune thrombocytopenic purpura. *J Pediatr* 1993;123(6):989-95.
- Buchanan GR, de Alarcon PA, Feig SA, et al. Acute idiopathic thrombocytopenic purpura-management in childhood. *Blood* 1997;89(4):1464-5.
- Bussel JB, Buchanan GR, Nugent DJ, et al. A randomized, double-blind study of romiplostim to determine its safety and efficacy in children with immune thrombocytopenia. *Blood* 2011;118(1):28-36. doi: 10.1182/blood-2010-10-313908.
- De Mattia D, Del Principe D, Del Vecchio GC, et al. Acute childhood idiopathic thrombocytopenic purpura: AIEOP consensus guidelines for diagnosis and treatment. *Associazione Italiana di Ematologia e Oncologia Pediatrica. Haematologica* 2000;85(4):420-4.
- De Mattia D, Del Vecchio GC, Giordano P. Attuali orientamenti nel trattamento della piastrinopenia acuta idiopatica (immune) in età pediatrica. *Riv Ital Pediatr* 1998;24:37-8.
- De Mattia D, Del Vecchio GC, Russo G, et al. Management of chronic childhood immune throm-

bocytopenic purpura: AIEOP consensus guidelines. *Acta Haematol* 2010;123(2):96-109. doi: 10.1159/000268855.

George JN, Woolf SH, Raskob GE, et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: a practice guideline developed by explicit methods for the American Society of Hematology. *Blood* 1996;88(1):3-40.

Grace RF, Long M, Kalish LA, Neufeld EJ. Applicability of 2009 international consensus terminology and criteria for immune thrombocytopenia to a clinical pediatric population. *Pediatr Blood Cancer* 2012;58(2):216-20. doi: 10.1002/pbc.23112.

Habermatz B, Sauerland S, Decker G, et al. Laparoscopic splenectomy: the clinical practice guidelines of the European Association for Endoscopic Surgery (EAES). *Surg Endosc* 2008;22(4):821-48. doi: 10.1007/s00464-007-9735-5.

Jankovic M, Ronzoni S, Tschümperlin B, Biondi A. La PTI immunologica in età pediatrica: ancora domande e poche certezze. *Prosp Ped* 1997;27:327-32.

Law C, Marcaccio M, Tam P, et al. High-dose intravenous immune globulin and the response to splenectomy in patients with idiopathic thrombocytopenic purpura. *N Engl J Med* 1997;336(21):1494-8.

Mantadakis E, Farmaki E, Buchanan GR. Thrombocytopenic purpura after measles-mumps-rubella vaccination: a systematic review of the literature and guidance for management. *J Pediatr* 2010;156(4):623-8. doi: 10.1016/j.peds.2009.10.015.

Nakayama T, Onoda K. Vaccine adverse events reported in post-marketing study of the Kitasato Institute from 1994 to 2004. *Vaccine* 2007;25(3):570-6.

Neunert C, Lim W, Crowther M, et al. The American Society of Hematology 2011 evidence-based practice guideline for immune thrombocytopenia. *Blood* 2011;117(116):4190-207. doi: 10.1182/blood-2010-08-302984.

Nieto M, Calvo G, Hudson I, et al. The European Medicines Agency review of eltrombopag (Revolade) for the treatment of adult chronic immune (idiopathic) thrombocytopenic purpura: summary of the scientific assessment of the Committee for Medicinal Products for Humane use. *Haematologica* 2011;96(9):e33-40. doi: 10.3324/haematol.2011.048819.

Provan D, Stasi R, Newland AC, et al. International consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. *Blood* 2010;115:168-86.

Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura of adults and children: report from an international working group. *Blood* 2009;113(11):2386-93. doi: 10.1182/blood-2008-07-162503.

Sartorius JA. Steroid treatment of idiopathic thrombocytopenic purpura in children. Preliminary results of a randomized cooperative study. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1984;6(2):165-9.

Schipperus M, Fijnheer R. New therapeutic options for immune thrombocytopenia. *Neth J Med* 2011;69(11):480-5.

Tamminga RY, Bruin MC. Rituximab treatment for symptomatic chronic ITP. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47 (5 suppl):714-6.

von Mackensen S, Nilsson C, Jankovic M, et al. Development of a disease-specific quality of life questionnaire for children & adolescents with idiopathic thrombocytopenic purpura (ITP-QoL). *Pediatr Blood Cancer* 2006;47(5 suppl):688-91.

Weber K, Cook RJ, Sigouin CS, et al. The risk of bleeding in thrombocytopenic patients with acute myeloid leukemia. *Haematologica* 2006;91(11):1530-7.

La comunicazione di diagnosi ai bambini malati e ai loro fratelli

Uno studio di caso presso l'Ospedale "San Gerardo" di Monza

Elena Luciano

Dipartimento di Antichistica, Lingue, Educazione, Filosofia (A.L.E.F.), Università di Parma

Abstract

The communication of diagnosis to sick children and their siblings. A case study at the San Gerardo di Monza Hospital

Aims Highlight the impact that diagnosis communication to an ill child and his siblings can have on the understanding and the experience of the disease, on the child's compliance and on the communication within the family about the experience of illness.

Methods Through a qualitative approach, a study case has been conducted by observing doctor-child diagnosis communication and by interviewing parents. The materials have been studied by content analysis.

Results Diagnosis communication to children helps their participation and understanding of the illness and supports parents to communicate with ill children and with their siblings. The latter often look isolated, suffering, sometimes forgotten and with many problematic behaviors.

Conclusions Diagnosis communication is really precious to promote children participation; however, it needs to be continuously renewed at home and in the hospital, and requires the constant promotion of an educational alliance with parents.

Quaderni acp 2013; 20(4): 161-165

Key words Diagnosis communication. Siblings. Children illness. Family-doctor relationship

Obiettivi Evidenziare la rilevanza che la comunicazione di diagnosi al bambino malato (di leucemie e linfomi) e ai suoi fratelli può avere sulla comprensione e sul vissuto della malattia di bambini e familiari, sull'adesione al processo terapeutico, sulla comunicazione intrafamiliare circa l'esperienza di malattia.

Metodi Attraverso un approccio qualitativo è stato condotto uno studio di caso che ha combinato osservazione (dei colloqui tra medico e bambini) e interviste semistrutturate ai loro genitori; i materiali sono stati sottoposti ad analisi di contenuto.

Risultati Il colloquio pare favorire la partecipazione dei bambini e la loro comprensione e accettazione della malattia, ma anche supportare i genitori nella gestione della relazione e comunicazione con i propri figli malati e con quelli sani; questi ultimi appaiono isolati, sofferenti, talora dimenticati e con diffusi comportamenti problematici.

Conclusioni Il colloquio è preziosissimo per promuovere la partecipazione dei bambini sani come di quelli malati; tuttavia essa va continuamente rinnovata anche successivamente, sia a casa che in ospedale, e passa attraverso la promozione di un'alleanza educativa con i genitori.

Parole chiave Comunicazione di diagnosi. Fratelli. Malattia infantile. Relazione medico-famiglia

Premessa

In caso di gravi malattie infantili, una delle modalità più diffuse di comunicazione di diagnosi ai bambini prevede che essa venga effettuata dal medico e/o da uno psicologo in presenza dei genitori oppure direttamente e autonomamente dai genitori stessi, nell'idea che essa – laddove venga ritenuta opportuna – riguardi per lo più un fatto privato.

Tuttavia il concetto di paziente esperto introdotto dal modello di medicina *patient centred*, che evidenzia l'esistenza e la centralità di componenti non solo biologiche ma anche psicologiche, emotive, sociali e relazionali nella relazione terapeutica e di cura, promuove il ruolo centrale del bambino malato nell'ambito dell'alleanza tra operatori sanitari e famiglia, contro un approccio largamente

diffuso che lo vede invece relegato in posizioni marginali del processo di cura, spesso sostituito dai genitori, protetto dagli aspetti più difficili della vita, talora poco ascoltato perché ritenuto soggetto indifeso, incapace di comprendere e di esprimere un proprio punto di vista sulla malattia. Ancor più inascoltata è la voce di quei bambini sani che vivono indirettamente l'esperienza di malattia infantile, ovvero quella di un fratello o di una sorella. Se la malattia inequivocabilmente comporta un'esperienza faticosa per un intero nucleo familiare, alcuni studi hanno evidenziato i profondi vissuti di abbandono e di sofferenza che spesso i fratelli e le sorelle di bambini malati provano quando vivono in modo indiretto l'esperienza di malattia che irrompe nella propria famiglia, portando cambiamenti nelle abitudini, negli stati d'animo e nelle relazioni. Accanto a un'attenzione sempre più viva nei confronti dell'umanizzazione dell'esperienza di malattia dei bambini, da alcuni anni ha iniziato a diffondersi una maggiore consapevolezza anche circa i bisogni dei loro fratelli; i bambini sani sono stati descritti come quelli più tristi ed emotivamente trascurati nella famiglia, sottoposti a uno stress molto simile a quello vissuto dal fratello malato. Non a caso essi sono stati definiti *forgotten children*, proprio in riferimento alla scarsa considerazione che spesso ricevono sia da parte della propria famiglia che da parte dello staff medico-sanitario, nonché dalla ricerca, che solo limitatamente ha tematizzato tale prospettiva della malattia infantile.

Il Progetto di ricerca qui presentato ha indagato, attraverso una ricerca sul campo di tipo qualitativo, il processo di comunicazione della diagnosi (prevalentemente di leucemie e linfomi) rivolta al bambino e adolescente malato e ai suoi fratelli sani, così come avviene all'interno del Centro di Emato-oncologia della Clinica Pediatrica dell'Ospedale "San Gerardo di Monza"-Università di Mila-

Per corrispondenza:
Elena Luciano
e-mail: elena.luciano@unipr.it

no-Bicocca. In una prospettiva partecipata, orientata al dialogo e alla trasparenza, in tale contesto è previsto il coinvolgimento diretto dei bambini e degli adolescenti malati di tumore, così come dei fratelli e delle sorelle degli stessi, qualora la loro età non sia inferiore a 6 anni; in tali casi la comunicazione di diagnosi avviene in forme poco strutturate, per lo più scelte autonomamente dalle famiglie, o attraverso una favola personalizzata.

In tale contesto genitori e operatori sanitari condividono l'opportunità di lasciare ai bambini e agli adolescenti uno spazio esclusivo e riservato di confronto e dialogo – con il medico e tra loro – circa la diagnosi e il percorso terapeutico, così da renderli soggetti compartecipi dell'esperienza che vivono direttamente (nel caso di coloro che sono affetti dalla malattia) o indirettamente (nel caso dei fratelli e delle sorelle sani).

La comunicazione di diagnosi che coinvolge i bambini è supportata dall'utilizzo di circa 25 diapositive finalizzate a presentare la malattia attraverso l'analogia con un giardino fiorito minacciato da erbacce, e proposte perché ritenute capaci di colpire la fantasia dei bambini, stimolarne il ricordo visivo e favorire un'occasione di apprendimento.

Scopi

Il presente lavoro si è delineato nell'ipotesi che una comunicazione aperta e positiva in fase di diagnosi al bambino malato e ai suoi fratelli, basata sull'ascolto reciproco e sulla promozione della loro partecipazione, possa favorire la costruzione di una relazione di fiducia con lo staff curante, una buona comprensione circa la malattia e l'iter terapeutico e – nel caso dei bambini malati – una migliore adesione alle terapie.

Inoltre il Progetto si è articolato nell'ipotesi che i bambini e gli adolescenti, se messi nelle condizioni più opportune, siano in grado di accettare e comprendere temi dolorosi e complicati come quelli caratterizzanti la malattia e di coglierne opportunità di apprendimento e di sviluppo dentro la propria storia di formazione.

Alla luce di tali premesse, il Progetto si è posto i seguenti obiettivi:

- descrivere strategie e modalità di comunicazione della diagnosi al bambino/adolescente malato e ai suoi fra-

telli così come avviene nel Centro di Monza;

- evidenziare la rilevanza che le particolari modalità di comunicazione della diagnosi hanno sulla comprensione delle informazioni ricevute da parte del bambino malato e dei suoi fratelli, sul loro vissuto di malattia e sull'adesione al processo terapeutico e di cura da parte del bambino malato;
- rilevare se e come il colloquio del medico con i bambini malati e con i fratelli promuove una comunicazione intrafamiliare circa l'esperienza di malattia.

Metodi

Data la complessità e la dinamicità degli eventi connessi all'esperienza di malattia, e in particolare alla comunicazione di una diagnosi severa che coinvolge bambini e adolescenti, è stato utilizzato un approccio qualitativo, capace di tenere conto delle pratiche educative diffuse ma anche dei fattori emotivi, affettivi e interpersonali peculiari allo specifico contesto pediatrico entro cui la ricerca si è concentrata. Si è condotto uno studio di caso orientato all'analisi intensiva e in profondità di un singolo oggetto (il colloquio di comunicazione di diagnosi di malattia grave ai bambini e agli adolescenti malati, ai fratelli e alle sorelle da parte del medico), così come avviene in una specifica realtà (Centro di Ematologia della Clinica Pediatrica dell'Ospedale "San Gerardo" di Monza-Università di Milano-Bicocca).

Attraverso l'utilizzo dell'osservazione non partecipante, i colloqui sono stati osservati nel contesto naturale in cui sono abitualmente condotti così da contenere qualsiasi forma di stimolazione o intervento che potesse alterare la spontaneità dei comportamenti; la loro descrizione dettagliata è stata ricostruita a posteriori ed è confluita in protocolli narrativi. Essi sono stati, inoltre, audioregistrati e integralmente trascritti.

Tutti i colloqui osservati sono stati condotti autonomamente da parte del medesimo medico, principale ideatore e interprete di tale approccio comunicativo, senza la presenza di altri adulti (a eccezione della ricercatrice).

Complessivamente sono stati raccolti e analizzati materiali relativamente a cinque colloqui condotti dal medico con

bambini e ragazzi (malati e sani) di età variabile tra i 6 e i 15 anni. In particolare, è stato osservato il colloquio con un bambino malato di 8 anni, la sorella di 6 e il fratello di 10 anni; il colloquio con un bambino malato di 7 anni e la sorella di 12; il colloquio con un bambino malato di 11 anni e le sorelle di 7 e 12 anni; il colloquio con una ragazza di 15 anni e, a pochi giorni di distanza, il colloquio con il fratello di 8 anni, sempre in presenza della sorella malata; e infine il colloquio con un bambino malato di 6 anni, figlio unico. Ciascun colloquio è durato da un minimo di 15 a un massimo di 20 minuti.

Successivamente al colloquio di diagnosi si è sempre svolto un breve incontro da parte del medico con i genitori, finalizzato a renderne loro noto il contenuto e le principali reazioni dei figli. In tale occasione è stata richiesta ai genitori la disponibilità a essere intervistati, circa 40/60 giorni dopo il colloquio dei bambini, su temi relativi alla comunicazione della diagnosi e all'esperienza di malattia. La scelta di distanziare similmente l'intervista ai genitori dal colloquio dei figli è stata dettata innanzitutto dalla volontà di non coinvolgere i genitori nell'intervista in un periodo, quale è quello dell'esordio della malattia, già molto caotico e impegnativo; ma la scelta ha trovato fondamento anche nell'idea che tale spazio di tempo potesse favorire, nei genitori intervistati, l'acquisizione di consapevolezza e conoscenze circa l'esperienza vissuta da sé e dai propri familiari nel tempo successivo alla diagnosi.

Sono stati intervistati individualmente cinque genitori – in tutti i casi, mamme – dei bambini/adolescenti coinvolti nei colloqui osservati. Inoltre, sono stati intervistati due genitori (un papà e una mamma) di due bambini malati (uno di 12 anni, figlio unico, e l'altro di 10 anni con una sorella di 9), di cui non è stato possibile osservare il colloquio di comunicazione della diagnosi.

Sono state date interviste semistrutturate per poter indagare le aree tematiche d'interesse per l'indagine, senza tuttavia tralasciare un lavoro in profondità circa gli aspetti più significativi per gli intervistati. Previo consenso dei genitori, tutte le interviste raccolte sono state audioregistrate e integralmente trascritte.

L'utilizzo combinato di interviste e osservazioni ha favorito una raccolta ricca di dati descrittivi e confrontabili rispetto al tema indagato, ma anche la valorizzazione della complessità dei significati che bambini e adulti hanno attribuito all'esperienza vissuta.

L'analisi dei dati ha previsto un processo di codifica passato attraverso un'analisi del contenuto condotta su: a) i testi integrali delle interviste, b) i protocolli descrittivi derivanti dalle osservazioni a posteriori dei colloqui e c) i testi integrali delle audioregistrazioni dei colloqui.

Risultati

La ricerca ha evidenziato, innanzitutto, che ciò che ha permesso l'avvio di un rapporto di fiducia tra staff curante e famiglia è stata la disponibilità dei medici ad avviare fin dai primi contatti un dialogo capace di mettere a tema in modo esauriente non soltanto il quadro clinico della malattia del figlio, ma anche la complessità dei significati soggettivi che ciascuno attribuisce a tale evento, entro cui trova spazio di espressione e di condivisione una varietà di vissuti ed emozioni.

Dalle testimonianze raccolte, proprio questa iniziale, e talora inaspettata, apertura relazionale da parte dell'équipe medica pare aver consentito, ai genitori coinvolti nella ricerca, l'accoglienza favorevole della proposta di comunicare in loro assenza la diagnosi ai figli, sia a quelli malati che a quelli sani, nella comune idea di permettere ai bambini malati di agire da protagonisti dell'esperienza e ai fratelli e alle sorelle di parteciparvi, scongiurando misteri ed evitando vissuti di solitudine, disagio e isolamento. A tal proposito, pare rilevante che tutti i genitori abbiano accolto la proposta di questo colloquio come una preziosa opportunità, talvolta addirittura anticipando il loro bisogno inespresso, di non restare soli nella comunicazione con il proprio figlio. La proposta è stata, dunque, ritenuta dai genitori in grado di sostenerli in una comunicazione tanto delicata e pur necessaria con i propri figli attraverso modi, di volta in volta, definiti "corretti", "giusti", "adeguati", "comprensibili", "veritieri". Assume particolare significatività il fatto che tutti i genitori, nonostante conoscessero del colloquio unicamente gli obiettivi principali, abbiano

escluso assolutamente di potervi partecipare insieme ai figli, riconoscendosi in una "presenza ingombrante", foriera di controllo e di giudizio nei confronti dei bambini, ma anche fonte di ansia e causa di possibili fallimenti nel corso del colloquio. Ma ciò non parrebbe escludere la possibilità di ricercare e sperimentare modi nuovi per stare insieme, tra adulti e bambini, rispettando e valorizzando i reciproci ruoli, le attese e i bisogni di ciascuno. Senza tuttavia dimenticarne i diritti.

I bambini e i ragazzi osservati durante i colloqui hanno seguito con attenzione e curiosità il filo del discorso guidato dalle immagini e hanno messo a tema le proprie emozioni, spesso accolte dalle parole del medico in un'azione di contenimento e di supporto anche emotivo, talora da lui rilanciate o esplicitamente messe a tema ("perché sei preoccupato? o sei arrabbiato?"; "sei triste [ripetendo le parole del bambino] perché tua sorella è malata?"), finanche in chiusura del colloquio: un momento in cui, attraverso l'immagine grafica di un volto triste e di uno sorridente, risalta la disponibilità ad accogliere ciascuna tonalità emotiva i bambini vivano e manifestino, comprese quelle più cupe, insieme all'auspicio a ritrovare benessere, ottimismo e fiducia. In tutti i casi, durante i colloqui, i bambini e i ragazzi hanno completato le frasi lasciate in sospeso dal medico, rispondendo in modo pertinente alle domande dirette poste loro, sia a quelle a risposta aperta sia a quelle a risposta chiusa o doppie; inoltre essi frequentemente hanno fatto interventi a eco, ripetendo termini espressi dal medico o loro sinonimi e mostrando di averne compreso il senso. In vari casi, lungo i colloqui i bambini – anche i più piccoli, di 6 anni o poco più – hanno espresso spontaneamente commenti valutativi rispetto alle immagini o al discorso del medico ("che forte!"; "sembra cioccolato ma è terra"), hanno esplicitato proprie emozioni e paure ("ho paura che magari – la leucemia – la prendo anche io"), hanno introdotto in modo pertinente episodi legati a proprie esperienze precedenti e si sono rivolti spontaneamente al medico ("guarda qui, mi son graffiata e c'è la crosta!"), anche rivolgendogli domande e richieste di chiarimento, sia sulle immagini che sulla malattia ("ma è questa la crosta?")

sia – nel caso di bambini malati – sulle proprie condizioni e sul proprio futuro ("quindi perderò i capelli?"; "devo stare qui dentro un mese?"). Si tratta d'interventi che mostrano bambini curiosi, pronti, capaci e disponibili ad apprendere e ad accogliere temi legati alla malattia, in una posizione di ascolto e spesso anche disposti al dialogo.

Durante più di un colloquio tali interventi sembrano aver inoltre attivato, anche grazie a esplicite mediazioni offerte da parte del medico, dialoghi e complicità tra fratelli, che talora hanno anticipato gli interventi e le risposte del medico, le hanno commentate in modo serio e competente, a volte quasi protettivo nei confronti dei fratelli più piccoli ("dovremmo aggiungere una parola ma meglio lasciare stare... 'acuta' – sottovoce"); hanno integrato le risposte dei fratelli, talora precisandole o correggendole; hanno storpiato i nomi ("ah sì, le piastrelline!") e introdotto elementi di ironia (al fratello malato: "non sei mica in vacanza!"), generando una generale, fugace ilarità. Complessivamente emergono un'attenzione continuativa dei bambini al dialogo e la loro forte motivazione a partecipare, talvolta attraverso interventi più timidi, limitati a brevi risposte alle domande loro poste, talvolta attraverso interventi più frequenti e più vivaci, autonomi, esuberanti, finanche coraggiosi e spiazanti (come quello della sorella di 6 anni di un bambino malato al medico, in chiusura del colloquio: "ma tu perché ci hai voluto incontrare?"), che invitano a riflettere sulle competenze e sulle potenzialità di sviluppo dei bambini, sulle immagini che gli adulti di essi hanno e sulle relazioni che proprio a partire da queste immagini si costruiscono.

Vi sono poi alcuni elementi che farebbero ipotizzare l'auspicabilità di ulteriori momenti di confronto e approfondimento con i genitori su obiettivi, significati, temi e modalità del colloquio di comunicazione della diagnosi ai bambini malati e ai fratelli prima che esso avvenga, così da favorire scelte sempre più condivise e alleanze educative tra adulti volte a promuovere più forme, diverse e possibili, di partecipazione dei bambini. Alcuni genitori sottolineano, per esempio, di non sapere o ricordare quali modalità il medico avesse utilizzato per comunicare la diagnosi al figlio, né attraverso quali

parole e immagini avesse articolato il discorso, e di averli conosciuti da frammenti di racconto dei loro stessi bambini; un genitore ha espresso il timore che il medico potesse affrontare il significato di temi importanti e delicati come il dolore e la malattia – già vissuti con sofferenza dal bambino in occasione della malattia e della morte del nonno – in una prospettiva non precedentemente condivisa tra adulti; altri genitori, anche esplicitando soddisfazione circa la proposta dell'équipe medica di coinvolgere l'intero nucleo familiare nella fase di comunicazione della diagnosi, hanno dichiarato di non ricordare che i propri figli avessero poi rievocato il colloquio sulla diagnosi e in taluni casi che preferissero non parlarne; una mamma racconta della fatica del proprio bambino non solo ad affrontare il tema della malattia della sorella ma anche a incontrare nuovamente il medico, successivamente al colloquio. Va anche considerato che quando, immediatamente al termine del colloquio con i bambini, il medico riferisce ai genitori l'andamento dell'incontro e le principali reazioni dei loro figli, l'attenzione prioritaria dei genitori pare tornare su aspetti clinici della malattia, e questo fa pensare che, in una fase ancora densa di incertezza e confusione, possa essere opportuno da parte dell'équipe medica uno sforzo particolare per porre le condizioni affinché si possano, realmente e concretamente, promuovere la partecipazione dei bambini e la valorizzazione delle loro voci e prospettive attraverso una imprescindibile relazione di fiducia e una condivisione di tale obiettivo con i genitori. In questo senso, le alleanze tra medici e genitori potrebbero favorire anche le condizioni perché questi ultimi non si sostituiscano ai loro figli ma condividano l'importanza di ascoltarli e di riconoscerne e valorizzarne i contributi, sia nella fase di diagnosi sia lungo il processo terapeutico e di cura. Infatti, se è pur evidente che i genitori mostrano continui e persistenti sforzi per mantenere aperta la comunicazione con i propri figli su temi e problemi legati alla malattia, pare emergere la fatica degli adulti intervistati a considerare la competenza dei più piccoli nel cogliere l'ambiguità e l'incongruenza che spesso caratterizzano il sistema comunicativo-relazionale adulto, nonché la difficoltà ad affrontare

con i propri figli anche gli aspetti più drammatici della realtà cui la malattia espone.

È di fronte a tale scenario che acquista valore la comunicazione di diagnosi del medico che si rivolge ai bambini e agli adolescenti, a quelli malati così come ai fratelli, informandoli di alcuni elementi legati alla natura della malattia e al suo iter terapeutico ma soprattutto accogliendoli in una relazione che si mostra capace di ascoltarli, di valorizzarne bisogni e potenzialità e d'incoraggiarne l'espressione di opinioni ed emozioni.

In particolare, alcuni genitori, coinvolti nella ricerca, sembrano evidenziare una certa connessione esistente tra la qualità della comunicazione della diagnosi al loro figlio malato, l'accettazione della malattia (riconoscibile secondo alcuni genitori nella scelta di raccontarla ad amici e parenti) e l'adesione alle cure e alle terapie, nell'ipotesi che la relazione di fiducia che ha potuto avviarsi ha permesso ai bambini e agli adolescenti di capire le peculiarità del processo in atto e di essere maggiormente preparati di fronte ad esso. Alcuni genitori intervistati evidenziano infatti effetti positivi che il colloquio di diagnosi ha avuto sui vissuti e sulla comprensione della situazione dei bambini sani. Laddove, per esempio, la malattia del fratello era vissuta ingenuamente come un'occasione per ricevere visite, attenzioni e regali, e dunque come evento desiderabile, il colloquio con il medico pare aver favorito una maggior consapevolezza circa la serietà della situazione. Accanto a ciò, alcuni genitori raccontano di bambini divenuti, in seguito al colloquio, maggiormente consapevoli della propria malattia e particolarmente competenti circa le terapie necessarie.

Inoltre, in merito al tema specifico e singolare dei fratelli e delle sorelle, il tipo di colloquio osservato pare utile e prezioso nella misura in cui consente il loro coinvolgimento in un'esperienza che può sostenere – pur nella malattia – il processo di crescita e assumere elementi di notevole formatività, che vanno tuttavia sostenuti e continuamente promossi.

Del resto, i genitori raccontano una certa fatica nel concentrare la propria attenzione sui fratelli, limitata soprattutto dalla forte preoccupazione vissuta per la situazione del figlio malato: i fratelli e le

sorelle emergono, talora, come soggetti isolati e sofferenti, a volte dimenticati, a volte esclusi nell'illusione di mantenerli lontano dall'appuntamento con il dolore che la malattia del fratello comporta. I genitori intervistati manifestano, talvolta, inconsapevolezza rispetto al dolore dei figli sani, a volte sensi di colpa per non riuscire a mantenere promesse di attenzione, ascolto e cura nei loro confronti, sia nella quotidianità sia in particolari momenti, come per esempio l'inizio della scuola, altre volte anche atteggiamenti di ambiguità e incoerenza ma, sempre e inevitabilmente, grande fatica nel riuscire a gestire la complessità della situazione emotivamente densa e quotidianamente frenetica.

Non a caso, qualunque sia l'attenzione nei loro confronti, i fratelli sani sono sempre e comunque descritti dagli intervistati come bambini e ragazzi affaticati, di cui i genitori descrivono diffusi comportamenti problematici (fame nervosa e consistente aumento di peso; irritabilità; disturbi del linguaggio e del sonno; verbalizzazione di sensi di colpa nei confronti del fratello malato; rabbia, gelosia e aggressività fisica e verbale verso il fratello malato; isolamento e pianti frequenti; rimozione del problema e rifiuto di affrontare il tema della malattia).

Conclusioni

Il colloquio di comunicazione di diagnosi che coinvolge i bambini malati e i loro fratelli offre risorse preziosissime per promuovere la loro partecipazione e la valorizzazione delle loro voci – prospettive oggi da più parti richiamate e auspiccate, nell'ambito della ricerca così come delle pratiche educative – e per questo tale approccio potrebbe opportunamente essere diffuso e ri-contestualizzato anche in altre realtà sanitarie, non senza una specifica formazione per gli attori coinvolti nella conduzione del colloquio.

Dalla ricerca condotta presso la Clinica Pediatrica di Monza pare emergere che l'esperienza di malattia comporta tali e tante fatiche in tutti i soggetti coinvolti nel sistema familiare da suggerire con forza l'idea di un continuo confronto con l'équipe dei curanti che, sola, può attivare le risorse di ciascuno per far fronte alla complessità della malattia e renderla esperienza formativa e di apprendimento. Un simile approccio, orientato alla

trasparenza e alla partecipazione, non può che passare attraverso la condivisione con i genitori di obiettivi e di prospettive circa la relazione con i più piccoli, che potrebbe essere continuamente arricchita e rinnovata anche successivamente, sia a casa che in ospedale, con i bambini malati così come con i loro fratelli. Ciò potrebbe rendere la partecipazione non soltanto un aspetto concentrato precipuamente nel momento della comunicazione della diagnosi, in occasione del colloquio, bensì un valore e una pratica diffusi lungo tutta l'esperienza di malattia, nell'ambito di una storia di relazione e di formazione da rinnovare nella quotidianità e nel tempo. ♦

Bibliografia di riferimento

- Beltrame F, Jankovic M, Masera G. L'umanizzazione dell'ospedale: l'esperienza della Clinica pediatrica dell'ospedale di Monza. In: Delle Fave A, Morsicano S (a cura di). L'umanizzazione dell'ospedale. Riflessioni ed esperienze. Milano: Franco Angeli, 2004.
- Jankovic M. Come parlare ai bambini della loro malattia. Prospettive in Pediatria 1999;29:61-6.
- Jankovic M, Pertici S. Il bambino in ospedale: l'ambiente e le relazioni di cura. In: Mantegazza R (a cura di). Im...pazienti di crescere. I bambini in ospedale: ricerche e riflessioni. Milano: Franco Angeli, 2005.
- Jankovic M, Vallinoto C, Mina T. Communicating is to give and to receive back. J Med Pers 2004;2:109-13.
- Kanizsa S, Dosso B. La paura del lupo cattivo. Roma: Meltemi, 1998.
- Murray JS. Attachment theory and adjustment difficulties in siblings of children with cancer. Issues Ment Health Nurs 2000;21(2):149-69.
- Murray JS. Self-concept of siblings of children with cancer. Issues Compr Pediatr Nurs 2001;24(2):85-94.
- Murray JS. Siblings of children with cancer: a review of the literature. J Pediatr Oncol Nurs 1999;16(1):25-34.
- Murray JS. The lived experience of childhood cancer: one sibling's perspective. Issues Compr Pediatr Nurs 1998;21(4):217-27.
- Tates K, Elbers E, Meeuwesen L, Bensing J. Doctor-parent-child relationship: a "pas de trois". Patient Educ Couns 2002;48(1):5-14.
- Van Dongen-Melman JE, et al. Psychosocial functioning of children surviving cancer during middle childhood. In: Van Dongen-Melman JE (Ed.). On surviving childhood cancer. Haveka, 1995.

CENTRO PER LA SALUTE DEL BAMBINO - CENTRO STUDI PER IL BENESSERE E LA SALUTE MENTALE DEL BAMBINO E DELL'ADOLESCENTE

Convegno

INVESTIAMO NEI PRIMI MILLE GIORNI DI VITA!

Auditorium Cariromagna - Via Flavio Biondo, 16 - Forlì (FC)

Sabato 28 settembre 2013

Questo Convegno si propone di diffondere e rafforzare la consapevolezza dell'importanza degli interventi precoci a supporto dello sviluppo cognitivo, emotivo e relazionale del bambino e della genitorialità sulla base delle evidenze degli effetti benefici di tali interventi, di valorizzare le esperienze in questo settore fornendo ai legislatori e amministratori suggerimenti per la loro attuazione.

Programma

- | | |
|------------------|---|
| ore 8,00-9,00 | Registrazione dei partecipanti |
| ore 9,00-13,00 | PRIMA SESSIONE |
| | Gli investimenti nell'infanzia: il razionale |
| | Modera: <i>Gian Arturo Ferrari</i> , editorialista del <i>Corriere della Sera</i> , presidente del Centro per il Libro e la Lettura |
| ore 9,00-9,30 | Introduzione: Perché questo Convegno (<i>Giorgio Tamburlini</i> , pediatra, Centro per la Salute del Bambino) |
| ore 9,30-10,00 | I primi mille giorni (<i>Giancarlo Biasini</i> , pediatra, Centro per la Salute del Bambino) |
| ore 10,00-10,30 | L'economia degli investimenti nei primi anni di vita (<i>Andrea Brandolini</i> , economista, Banca d'Italia) |
| ore 10,30-11,00 | Coffee break |
| ore 11,00-11,30 | Le politiche per la famiglia in Italia (<i>Paola di Nicola</i> , sociologa, Università di Verona) |
| ore 11,30-12,00 | Bambini e famiglie immigrati (<i>Mara Tognetti</i> , sociologa, Università Milano-Bicocca) |
| ore 12,00-12,30 | Intervento del garante dell'Infanzia (<i>Vincenzo Spadafora</i>) |
| ore 12,30-13,00 | Dibattito - Discussione generale |
| ore 14,00-18,00 | SECONDA SESSIONE |
| | Dal razionale alle buone pratiche: il ruolo di servizi, politiche e media |
| | Modera: <i>Sandra Benedetti</i> , Servizio Politiche familiari, infanzia e adolescenza, Regione Emilia-Romagna |
| ore 14,00 -14,15 | Radio Magica: un nuovo strumento per bambini e genitori - (<i>Elena Rocco</i> , ricercatrice, Università Ca' Foscari, Venezia, fondatrice di Radio Magica) |
| ore 14,15-15,15 | I servizi per l'infanzia: presentazione di esperienze (<i>Adele Messieri</i> , Fondazione Gualandi-Bologna; <i>Michele De Angelis</i> , Consorzio Gesco-Napoli, <i>Tullio Monini</i> , Centri Bambini e Genitori-Ferrara) |
| ore 15,15-16,15 | I servizi per la salute: presentazione di esperienze (<i>Nadia Bertozzi</i> , Percorso Nascita-Forlì; <i>Michele Gangemi</i> , Nati per Leggere-Verona; <i>Alessandro Perondi</i> , Musica in corsia-Ospedale "Meyer"-Firenze) |
| ore 16,15-16,30 | Pausa |
| ore 16,30-17,30 | Le politiche degli Enti locali. Dialogo fra Amministratori (<i>Davide Drei</i> , Ass. Politiche di Welfare-Forlì; <i>Mariagrazia Pellerino</i> , Ass. Città educativa-Torino; <i>Barbara Evola</i> , Ass. Politiche Educative-Palermo) |
| ore 17,30-17,50 | L'alta formazione e l'investimento precoce - Lettura di <i>Maurizio Fabbri</i> , pedagogista, Università di Bologna |
| ore 17,50-18,15 | "Media" e primi anni di vita: cosa ci dicono e cosa non ci dicono - Lettura di <i>Piero Dorflès</i> , giornalista |
| ore 18,15 -18,30 | Discussione e chiusura |

Segreteria scientifica

Nadia Bertozzi, Catherine Hamon, Michele Gangemi, Alessandra Sila, Giorgio Tamburlini, Enrico Valletta

Segreteria organizzativa

Comunicazioneventi - Via Punta di Ferro 2/L - 47122 Forlì (FC)
Tel. 0543 720901 - Fax 0543 031646
info@comunicazioneventi.it - www.comunicazioneventi.it

Umanizzazione delle cure in età pediatrica e assistenza psicologica integrata in Medicina Nucleare

Luisa Nadalini*, Mira Luisa Festini*, Rina Mirandola**, Barbara Romani*, Paolo Braggio***, Michele Zuffante***, Milena Brugnara°, Maria Grazia Giri°, Simone Cesaro°, Marco Ferdeghini***

*SSF Psicologia Oncologica di UOC Radioterapia dO; **Servizio di Biostatistica; ***UOC Medicina Nucleare dO; °UOC Pediatria dU; °°UOC Fisica Sanitaria; °°°UOC Oncoematologia Pediatrica Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Verona

Abstract

Humanization of care in pediatrics and built-in psychological support in nuclear medicine

Objectives Aim of the present research is to detect anxiety and fear of examination in children and their parents during diagnostic procedures in nuclear medicine considering also other variables as knowledge of both procedures and diagnosis.

Methods In 2010 an observational study with 132 children and 132 parents started through a semi structured survey and a non verbal observation of behavior.

Results Study evidenced the association between anxiety and fear of examination in both groups. Furthermore at a higher level of knowledge in parents corresponds a higher level of knowledge in children. Children's anxiety level results higher in respect to their parents.

Conclusions In consideration of such results a specific training of all operators has taken place in order to improve the practice of acceptance and support and achieve a complete humanization of care integrated with a psychological support.

Quaderni acp 2013; 20(4): 166-169

Key words Humanization. Children. Nuclear medicine. Psychological support

Obiettivi Rilevazione dell'ansia e della paura dell'esame nei bambini e nei loro familiari durante la diagnostica in Medicina Nucleare in relazione ad altre variabili, quali la conoscenza della procedura dell'esame e la conoscenza della diagnosi.

Metodi Osservazione su un primo gruppo di bambini, cui è seguito nel 2010 uno studio osservazionale, condotto su 132 bambini e 132 loro familiari attraverso un'intervista semi-strutturata e l'osservazione del comportamento non verbale.

Risultati Lo studio ha evidenziato l'associazione tra ansia e paura dell'esame in entrambi i gruppi e ha rilevato che a un elevato livello di conoscenza della diagnosi nei familiari corrisponde un elevato livello di conoscenza nei bambini. Il livello di paura nei bambini risulta maggiore rispetto ai familiari.

Conclusioni Percorsi di umanizzazione delle cure possono modificare la prassi di accoglimento dei bambini e dei loro familiari, approfondendo aspetti relazionali, tecnico-diagnostici e terapeutici.

Parole chiave Umanizzazione. Bambini. Medicina nucleare. Assistenza psicologica

Introduzione

Alla Medicina Nucleare dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona accedono circa 120 bambini all'anno, di età variabile dai 15 giorni ai 17 anni. Gli esami prevalentemente eseguiti sono scintigrafie renali e ossee e, in minor numero, submidollari e tiroidee (attualmente anche esami con TAC PET). I tempi di permanenza nel servizio del bambino e del familiare dipendono dalla tipologia della diagnostica da effettuare. L'esame in genere consiste nel collocare il bambino su un lettino e l'apparecchio viene posizionato in modo da captare le radiazioni emesse dal farmaco che si è

“legato” all'organo oggetto dello studio. Il familiare è sempre presente, accompagna il bambino durante tutta l'esecuzione dell'esame e collabora a mantenerlo sul lettino interagendo con lui e con gli operatori.

È noto da tempo che dare opportune informazioni sulle procedure diagnostiche in Medicina Nucleare riduce l'ansia nel minore e nei genitori, che una buona preparazione diminuisce il ricorso all'anestesia e che l'approccio psicologico riduce il distress [1-3]. Il distress può essere descritto come un *continuum* che va da un comune normale sentimento di vulnerabilità, tristezza e paura da un lato, a

problemi che possono divenire invalidanti, come la depressione, l'ansia, il panico, l'isolamento sociale ecc. [4]. È altrettanto conosciuto che la relazione con il familiare influenza lo stato del bambino [5], così come la deprivazione ne altera lo sviluppo [5-8]. In merito all'osservazione del comportamento non verbale, l'antropologo Ray L. Birdwhistell ha calcolato che la componente non verbale della comunicazione in uno scambio *vis à vis* sia il 65% contro il 35% di quella verbale. Anche il silenzio comunica [9]. Ci sono in diverse culture segni che hanno lo stesso significato; i segni sono rintracciabili nel contesto clinico [10-11]. Le emozioni si possono esplorare attraverso le espressioni facciali [12].

L'umanizzazione delle cure in ospedale è il processo di cambiamento della struttura e degli operatori verso la personalizzazione delle cure, che deriva dalla capacità di considerare nella sua interezza l'individuo e le sue necessità, pur nel rispetto dei protocolli diagnostici e di trattamento.

Nel 2008 il personale medico, tecnico e infermieristico di Medicina Nucleare dell'Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata di Verona ha chiesto la collaborazione del Servizio di Psicologia Oncologica di Radioterapia per migliorare l'approccio con i bambini. Dopo alcuni incontri con il personale, nel 2009, sono stati osservati in quattro mesi 45 bambini in fase di accoglimento e di diagnostica, rilevando espressioni di disagio in loro e nel familiare caregiver e, nel personale, modi non condivisi di gestire la comunicazione e le informazioni.

Per tale motivo nel 2010 è stato pianificato uno studio osservazionale.

Obiettivi dello studio

Obiettivo primario dello studio era quello di rilevare l'ansia e la paura dell'esame sia nei bambini sia nei familiari presenti, in relazione alla conoscenza della procedura dell'esame e alla conoscenza della diagnosi.

Per corrispondenza:

Luisa Nadalini

e-mail: luisa.nadalini@ospedaleuniverona.it

research letters

Materiali e metodi

Lo studio, della durata di un anno (2010), ha coinvolto 132 pazienti e 132 familiari/caregivers arruolati in modo sequenziale. Il primo contatto avveniva nella c.d. “zona fredda”, vale a dire la sala di attesa prima della somministrazione del radio-farmaco, e proseguiva nella c.d. “zona calda” di esecuzione dell’esame. Sia per i caregivers sia per i pazienti sono state raccolte dallo psicologo le medesime variabili: conoscenza della diagnosi, presenza di ansia, conoscenza dell’esame e paura per la situazione attuale. Per ogni soggetto è stata valutata la presenza/assenza di tali variabili codificandole su scala dicotomica (sì/no). Per la rilevazione delle informazioni sono stati utilizzati: la cartella clinica per la raccolta dei dati; il colloquio con il medico nucleare; l’osservazione diretta del comportamento e dell’atteggiamento del bambino e della sua relazione con il caregiver; il colloquio con la famiglia e il bambino per approfondire il motivo dell’accesso, se nuovo o in follow-up, se a conoscenza della malattia e delle procedure di esame, e lo stato emotivo.

Il colloquio con i pazienti consisteva in un’intervista semi-strutturata condotta dal medesimo psicologo, che rimaneva presente durante tutto l’iter diagnostico sopra descritto. I dati raccolti venivano poi inseriti in una scheda. Lo psicologo iniziava l’intervista con il bambino, a esclusione ovviamente dei lattanti, con la domanda: “Come mai sei qui?”, riproposta al familiare nel caso non emergesse nulla. Utilizzava altresì il gioco per cogliere lo stato emotivo dei bambini e/o ottenere risposte successive. Altri aspetti venivano indagati con le seguenti domande: “È informato in cosa consiste l’esame?”; “Come mai deve eseguirlo?”; “È il primo esame che fa in ospedale?”; “Vuole sapere meglio cosa deve fare?”; “Come si sente?”; “Vuole chiedere qualcosa?”. L’ansia nei bambini veniva rilevata nella fase di accoglimento, con lo scambio verbale e con l’osservazione di aspetti non verbali anche attraverso il gioco, quali: irrequietezza motoria, ritiro dalla relazione con l’ambiente, assenza di reciprocità dello sguardo, dipendenza dal caregiver presente, rigidità posturale. La paura è stata rintracciata durante l’esecuzione dell’esame attraverso il pianto davanti alla siringa, nel tentativo di al-

lontanare gli strumenti, nell’irrigidimento sul lettino di diagnostica, negli sguardi preoccupati (occhi sgranati oppure in veloce movimento), nel tentativo di fuga dalla stanza e nel rifiuto nei confronti dell’operatore. Per le analisi statistiche dei dati è stato utilizzato il programma statistico Stata 11.0; sono state eseguite analisi descrittive delle variabili d’interesse (conoscenza della diagnosi e della procedura, ansia e paura dell’esame) sia nel gruppo dei pazienti sia nei caregivers mediante utilizzo di percentuali accompagnate dagli intervalli di confidenza binomiali al 95%; è stato eseguito, inoltre anche un esame dei dati mancanti. Sono state indagate le associazioni tra le variabili d’interesse e alcune caratteristiche sociodemografiche o cliniche, e anche tra le variabili d’interesse stesse all’interno di ciascun gruppo (pazienti e caregivers) mediante test χ^2 di Pearson o test esatto di Fisher a un livello di significatività del 95%. Infine è stata effettuata un’analisi per dati appaiati delle variabili d’interesse mediante test di McNemar, per verificare la presenza di eventuali differenze nell’ambito della coppia caregiver-paziente ($p < 0,05$ è stato considerato significativo).

Risultati

Il gruppo dei bambini era composto prevalentemente da maschi (68%), con un’età media di 3,9 anni (mediana 1,9; differenza interquartile di 6,6 anni); la zona di residenza, assente per 11 casi, è risultata soprattutto la provincia di Verona (58,7%); il 21% dei bambini era di nazionalità straniera. La maggior parte di essi presentava un sospetto o diagnosi di malattia nefrologica (77,3%), mentre il 13,6% era costituito da pazienti oncologici in fase diagnostica o di follow-up. Il 74,6% era al primo accesso. In due casi non si è reso disponibile il dato perché senza cartella clinica (tabella 1). I risultati relativi alla conoscenza della diagnosi e dell’esame mostrano un’elevata percentuale della prima (72% nei bambini e 96% nei familiari) mentre più bassa è la percentuale di conoscenza dell’esame (36% nei bambini e 32% nei familiari); per quanto riguarda i risultati sull’ansia e la paura dell’esame, nei bambini e nei familiari (caregivers) le percentuali di ansia si aggirano rispettivamente attorno al 52% e 53%, mentre le percentuali di

TABELLA 1: CARATTERISTICHE SOCIO-DEMOGRAFICHE E CLINICHE (N = 132)

Caratteristiche	n (%) o media (sd), mediana IQR
Età (anni), media (sd), mediana IQR	3,9 (4,2), 1,9-6,6
Classe età	Frequenza %
[0-1]	66 50
[2-3]	15 11
[4-6]	20 15
[7-15]	31 24
Totale	132 100
Genere, n (%)	
Maschi	90 (68,2)
Femmine	42 (31,8)
Nazionalità, n (%)	
Italiana	104 (78,8)
Altro	28 (21,2)
Residenza, n (%) missing = 11	
Verona	37 (30,6)
Provincia di Verona	71 (58,7)
Altre città	13 (10,7)
Tipo di paziente, n (%) missing = 2	
Pazienti nuovi	97 (74,6)
Pazienti in follow-up	33 (25,4)
Provenienza da, n (%)	
Pediatria	88 (66,7)
Oncoem. pediatrica	13 (9,8)
Altro	31 (23,5)
Diagnosi, n (%)	
Rene	102 (77,3)
Cancro	18 (13,6)
Tiroide, utero, trauma, altro	12 (9,1)

soggetti che hanno paura dell’esame sono il 39% nei bambini e il 21% nei familiari. La definizione di ansia nel bambino, quando viene rilevata solo dal comportamento e dalla comunicazione non verbale, fa riferimento ad atteggiamenti di disagio, di pianto e a espressioni di malessere prima del passaggio nella “zona calda” (tabella 2). Occorre comunque sottolineare che le percentuali relative alla conoscenza della diagnosi e dell’esame nei bambini risultano rappresentative solo di una piccola parte della casistica indagata (36 casi per la conoscenza della diagnosi e 58 casi per la conoscenza dell’esame su 132 complessivi) a causa di molti dati mancanti (missing) e dati non

TABELLA 2: VARIABILI D'INTERESSE

	Pazienti (N = 132)					Caregivers (N = 132)				
	Missing	Non rilevati*	N	%	IC 95%	Missing	Non rilevati	N	%	IC 95%
Conoscenza della diagnosi	0	96	36	72	55-86	0	2	130	96	91-99
Ansia	1	15	116	52	42-61	1	1	130	53	44-62
Paura dell'esame	2	38	92	39	29-50	2	3	127	21	14-29
Conoscenza dell'esame	10	64	58	36	23-50	10	1	121	32	24-41

* I dati non rilevati si riferiscono a neonati entro i primi mesi di vita.

TABELLA 3: ASSOCIAZIONI SIGNIFICATIVE TRA VARIABILI D'INTERESSE, NAZIONALITÀ E TIPO DI PAZIENTE, NEL PAZIENTE E NEL CAREGIVER

Variabili (% Si)	Pazienti (N = 132)						Caregivers (N = 132)					
	Nazionalità			Tipo di paziente			Nazionalità			Tipo di paziente		
	Ita	Str.	(n) chi square test p value	I° esa	FU	(n) chi square test p value	Ita	Str.	(n) chi square test p value	I° esa	FU	(n) chi square test p value
Conoscenza della diagnosi	77,5	0	(36) 0,071 [§]	72,2	81,2	(34) 0,693 [§]	98,1	89,2	(130) 0,067 [§]	94,7	100	(128) 0,330 [§]
Ansia	54,4	42,3	(116) 0,275	44,7	73,3	(115) 0,007**	54,9	46,4	(130) 0,426	48,9	65,6	(128) 0,102
Paura dell'esame	39,5	37,5	(92) 0,883	37,5	44,4	(91) 0,536	22,0	18,6	(127) 0,695	22,3	18,8	(126) 0,669
Conoscenza dell'esame	37,3	28,6	(58) 1,000 [§]	13,5	76,2	(58) 0,0001**	38,3	11,1	(121) 0,008**	17,2	85,2	(121) 0,000**

[§] Test esatto di Fisher;
*p value < 0,05, **p value < 0,01

TABELLA 4: DIFFERENZE SIGNIFICATIVE PER LE VARIABILI D'INTERESSE TRA PAZIENTI (N = 132) E CAREGIVERS (N = 132)

Variabili	N coppie	% Si		Mc Nemar test p-value*
		Pazienti*	Caregivers	
Conoscenza della diagnosi	35	71%	97%	0,004*
Conoscenza dell'esame	57	37%	42%	0,250
Ansia	114	51%	51%	1,000
Paura dell'esame	91	40%	19%	0,003*

*p value < 0,01

rilevati per la presenza di un numero elevato di lattanti. L'analisi di associazione tra le variabili d'interesse e le variabili nazionalità e tipo di paziente (tabella 3) ha rilevato che i familiari italiani risultano conoscere maggiormente l'esame rispetto agli stranieri (38,3% vs 11,1%, $p < 0,01$), che la conoscenza dell'esame è maggiore al follow-up rispetto al primo contatto sia nei pazienti che nei familiari (pazienti 76,2% vs 13,5%, $p < 0,01$; familiari 85,2% vs 17,2%, $p < 0,01$) e che l'ansia nei pazienti risulta maggiore al follow-up rispetto al primo contatto (73,3% vs

44,7%, $p < 0,01$). L'analisi di associazione tra le variabili d'interesse è risultata significativa ($p < 0,001$) tra ansia e paura dell'esame sia nei pazienti che nei caregivers: nei pazienti ($n = 83$), tra coloro che mostravano ansia la percentuale di chi aveva paura dell'esame era del 66,7%, mentre tra coloro che non rivelavano ansia la percentuale di coloro che presentavano paura era del 13,2%. Tali percentuali nei caregivers ($n = 127$) diventano rispettivamente 31,9% e 8,6%. Infine, pur con i limiti di numerosità, dall'analisi delle differenze all'interno della

coppia paziente-caregiver sono state rilevate differenze significative ($p < 0,01$) nella conoscenza della diagnosi che risulta maggiore nel caregiver (97%) rispetto al paziente (71%) e nella paura dell'esame che è minore nel caregiver (19%) rispetto al paziente (40%) (tabella 4).

Discussione e ricadute nella pratica clinica

Lo studio ha messo in evidenza l'associazione tra ansia e paura dell'esame sia nei pazienti sia nei familiari. Da esso si rileva, inoltre, che a un elevato livello di conoscenza della diagnosi nei familiari corrisponde un elevato livello di conoscenza nei bambini, anche se significativamente minore. Il livello di paura nei bambini risulta maggiore rispetto ai familiari. In merito è da rilevare che quando i familiari hanno una maggiore conoscenza della patologia e dell'esame, questo può ridurre la paura per quello che il bambino deve affrontare. L'analisi di associazione tra variabili d'interesse e variabili nazionalità e tipo di paziente ha evidenziato che l'ansia nei pazienti risul-

ta maggiore al follow-up rispetto al primo contatto e a riguardo si potrà approfondire se sia il protrarsi della malattia a indurre uno stato di preoccupazione. Inoltre con la stessa analisi è emerso che i familiari italiani conoscono maggiormente l'esame rispetto agli stranieri. Ampliando la casistica e approfondendo questo aspetto si dovrà distinguere l'informazione ricevuta e compresa da quella ammessa, prevedendo di utilizzare anche il contributo dei mediatori culturali per stilare un foglio informativo preliminare più dettagliato nelle varie lingue.

I risultati ci fanno dedurre, prudentemente, considerando i limiti già ampiamente citati (la presenza di lattanti non indagabili), che migliore sarà l'informazione sulla procedura dell'esame e l'attenta preparazione del bambino, minore sarà l'ansia sia nel bambino sia nel familiare.

Alla luce di questi primi risultati, rilevazione del 2009 e studio del 2010, è stata consolidata l'offerta di assistenza psicologica in Medicina Nucleare; nel corso degli anni l'intervento integrato con l'approccio medico/tecnico/infermieristico ha reso possibile trattare con una personalizzazione delle cure più di 340 bambini.

Per avviare un processo di umanizzazione sono stati realizzati, dopo lo studio, interventi formativi sia psicologico-relazionali sia di aggiornamento sulle pratiche tecnico-diagnostiche e terapeutiche, che hanno portato a delineare un protocollo di accoglimento con compiti differenziati tra operatori.

È stato anche attrezzato un ambiente pediatrico dedicato, grazie al contributo dell'Associazione Bambino Emopatico Oncologico (ABEO), che ha altresì donato una borsa di studio e ricerca per l'intervento psicologico. Lo psicologo, dalla fine dello studio, continua a effettuare:

1) accoglienza e facilitazione della comunicazione tra operatori e utenti per la gestione iniziale degli aspetti emotivi del bambino e dei suoi genitori;

2) pianificazione del momento migliore per far accedere il bambino all'esame, dopo averlo adeguatamente preparato con tecnici e infermieri;

3) passaggio all'esame diagnostico a fianco degli operatori.

Questi ultimi, prima di accompagnare all'esame bambino e familiare, chiedono al bambino cosa conosca della procedura prima d'informarlo, in modo da stabilire una relazione biunivoca anziché un'istruzione passiva, anche al fine di favorire domande e approfondimenti.

In conclusione, il lungo percorso di umanizzazione delle cure ha modificato la prassi di accoglimento dei bambini e dei loro familiari, integrando l'intervento dello psicologo e valorizzando le interazioni tra gli operatori per il benessere dei pazienti e dell'organizzazione. ♦

Bibliografia

- [1] Pintelon H, Jonckheer MH, Piepsz A. Paediatric nuclear medicine procedures: routine sedation or management of anxiety? Nucl Med Commun 1994; 15(8):664-6.
- [2] Pintelon H, Dejonckheere M, Piepsz A. Pediatric nuclear medicine: a practical approach. Q J Nucl Med 1997;41(4):263-8.
- [3] Train H, Colville G, Allan R, Thurlbeck S. Paediatric 99mTc-DMSA imaging: Reducing distress and rate of sedation using a psychological approach. Clin Radiol 2006;61(10):868-74.
- [4] National Comprehensive Cancer Network (www.nccn.org).
- [5] Winnicott DW. Maturational Processes and the Facilitating Environment: Studies in the Theory of Emotional Development. London: Hogarth Press, 1965.
- [6] Lebovici S, Soulé M. La connaissance de l'enfant par la psychanalyse. Paris: Presses Universitaires de France, 1970.
- [7] Bowlby J. Attachment and Loss. London: Hogarth Press, 1969.
- [8] Sandler J. The analysis of defence. New York: International Universities Press, 1985.
- [9] Waslawick P, Beavin JH, Jackson DD. Pragmatic of human communication: a study of interaction patterns, pathologies and paradoxes. New York, 1967.
- [10] Hinde RA. Non verbal communication. London: Cambridge University Press, 1972.
- [11] Blanck PD, Buck R, Rosenthal R. Nonverbal Communication in the Clinical Context. Pennsylvania State University Press, 1986.
- [12] Ekman P, Friesen WV. Unmasking the face. A guide to recognizing emotions from facial expressions. Cambridge (MA): Malor books, 2003.

SUMMER SCHOOL i diritti dell'infanzia

Si è tenuta a Roma dal 15 al 19 luglio 2013, presso l'Istituto Centrale di Formazione (ICF) del Dipartimento per la giustizia minorile, la II edizione della Summer School sui diritti dell'infanzia e dell'adolescenza, dal titolo *Educarsi tra culture e linguaggi. Territori di incontro e di scambio tra generazioni oggi*, promossa dall'ICF insieme alle riviste *Animazione Sociale* e *MinoriGiustizia*.

Quest'anno la Summer School si propone di sperimentare un viaggio nelle culture e nei linguaggi degli adolescenti e degli adulti che con loro interagiscono. Si è cercato di capire come i modelli di pensiero e comportamento reciproci strutturino le relazioni, facilitino o inibiscano incontri e dialoghi, permettano di affrontare e gestire differenze e divergenze. L'ipotesi guida è che i diritti degli adolescenti dipendano proprio da quanto si riesce a superare distanze e chiusure e a mobilitare uno scambio generazionale fra culture e linguaggi.

Come nella prima fortunata edizione dello scorso anno, l'iniziativa prevedeva cinque giorni di dibattiti, laboratori esperienziali, testimonianze, simulazioni, seminari e serate a tema. Ci si è proposto di rendere possibile esplorare culture e linguaggi dei gruppi di adolescenti e degli adulti, e cogliere differenze e vicinanze inaspettate, domande di senso e tensioni, mostrando che educare è sempre un educarsi nello scambio. Incontri diretti e sperimentazioni ravvicinate vogliono facilitare un confronto immediato, accompagnato e scandito da momenti di riflessione da parte dei partecipanti alla Summer School e di testimoni esterni, portatori di riferimenti concettuali provenienti da diverse discipline.

Per informazioni consultare il sito www.icf-giustizia.it o la segreteria organizzativa ai numeri 06 30331209 e 011 3841048.

Sessione Comunicazioni orali al XXIV Congresso Nazionale dell'Associazione Culturale Pediatri

Pubblighiamo i cinque abstract di ricerche, casi clinici, esperienze e progetti nell'ambito della pediatria di famiglia, ospedaliera e territoriale, selezionati per la presentazione orale al XXIV Congresso Nazionale dell'Associazione Culturale Pediatri.

Obesità e sovrappeso in età pediatrica: un'esperienza di gestione integrata nel territorio

M. Valera*, L. Panfani*, S. Tulliso*, T.D.**, F. Vietti*
*Équipe pediatrica territoriale del Distretto di Pinerolo, ASL TO 3;
**Servizio di Igiene alimentari e nutrizione, ASL TO 3

Per corrispondenza:

Mariangela Valera, e-mail: mariangelavalera@gmail.com

Scopo della ricerca Abbiamo strutturato dal 2008 un sistema integrato per la prevenzione primaria/secondaria dell'eccesso ponderale.

Metodi Il sistema ha coinvolto i pediatri di famiglia (PdF), il centro auxologico (CA) di Pinerolo, il SIAN e le scuole dell'ASL TO 3. I bambini con sovrappeso/obesità sono stati seguiti per due anni dai PdF, razionalizzando gli invii al CA. Per la gestione dei casi sono state usate schede anamnestico/cliniche e quattro tipologie di schede informative condivise, contenenti suggerimenti alle famiglie su tre consumi critici (colazione/spuntini/verdura-frutta) e sull'attività motoria; il Progetto prevedeva che il PdF individuasse l'area prioritaria d'intervento e illustrasse alle famiglie la corrispondente scheda informativa, valutando ai controlli il raggiungimento dell'obiettivo ed eventualmente formulandone uno nuovo. Sugli "spuntini" il SIAN ha lavorato parallelamente, usando gli stessi messaggi e formando gli educatori di tutte le scuole campionate da "Okkio alla salute" (dal 2008 al 2012, 1/3 delle scuole primarie dell'ASL). L'efficacia è stata valutata sui casi (dati PdF) e su popolazione (dati Surveys biennali "Okkio alla salute").

Risultati I PdF hanno reclutato 105 bambini sovrappeso/obesi. Escludendo i drop out al 1° accesso, il 77% ha seguito il percorso (10% dei soggetti sovrappeso/obesi per area territoriale e fascia di età); 2/3 hanno mostrato un significativo miglioramento della situazione ponderale. Tra i comportamenti critici migliorati, alcuni più di altri sembrano associati al calo ponderale: in particolare colazione (r 0,38, $p < 0,05$) e spuntino di metà mattina/pomeriggio (r 0,37/0,23, $p < 0,01 < 0,05$, test di Pearson). A livello di popolazione, dal 2008 al 2010, la % di soggetti con spuntini eccessivi è scesa dal 79% al 42% ($p < 0,01$, test χ^2); parallelamente si è verificato un miglioramento, con spostamento a sinistra, della curva del BMI della popolazione campionata (Okkio alla salute - dati ISS 2010).

Conclusioni L'integrazione PdF/CA/SIAN/scuole si è rivelata un'opportunità per ottimizzare, in termini di risorse e risultati, gli interventi di prevenzione/gestione dell'obesità pediatrica.

Interventi territoriali/comunitari precoci di sostegno alla genitorialità vulnerabile So.fa. (Sostegno alle famiglie)

G. Bismuto, N. Gasparini, M. Giordano
Cooperativa Sociale "L'Orsa Maggiore", Napoli

Per corrispondenza: e-mail: orsamag@libero.it

Scopo della ricerca So.fa. (Sostegno alle famiglie) si colloca nel sistema di offerta per le famiglie, realizzato a Napoli in cooperazione tra "L'Orsa Maggiore" e i servizi sociali, sanitari ed educativi della Municipalità 9. Tra tante famiglie multiproblematiche ne sono state prese in carico 27, con bambini 0-3 anni, monoparentali, madri giovani, povere, con l'obiettivo di rafforzare la soggettività della donna-madre, sostenere la relazione madre-bambino, promuovere e tutelare il benessere del bambino e promuovere legami formali e informali nel territorio.

Metodi Équipe multiprofessionale territoriale per valutazione iniziale e finale, monitoraggio *in itinere*, cooperazione nella presa in carico. Interventi domiciliari: affiancamento di operatori educativi per la cura di sé delle madri, gestione dello spazio di vita, accudimento materiale e affettivo-relazionale, manutenzione dei legami familiari. Accompagnamento sociale: affiancamento di operatori per l'accesso ai servizi, orientamento alle opportunità e sostegno al progetto di vita personale-familiare. Gruppi d'incontro: scambio e confronto tra pari con la presenza di una facilitatrice e consulenza di esperti su temi specifici. Supervisione: operatori domiciliari.

Materiali Schede di valutazione per individuare punti di partenza per ogni famiglia, ipotesi, obiettivi, risorse da attivare e risultati raggiunti; griglia punti di forza e criticità; questionario autovalutazione operatore domiciliare; intervista alle famiglie.

Risultati Per le madri: aumento della capacità di fronteggiare i problemi quotidiani; maggiore autonomia come persone misurabile da svincolo da legami patogeni; migliore utilizzo delle opportunità del territorio. Per i figli: miglioramento della capacità di accudimento misurabile dalle modalità quotidiane di cura e uso del tempo con loro, riduzione del ricovero ospedaliero, più diffuso utilizzo del pediatra di libera scelta. Inoltre si osservano: sviluppo di relazioni autonome tra donne, aumento della conoscenza e dell'utilizzo dei servizi territoriali per l'infanzia e la famiglia.

Conclusioni L'intervento conferma l'efficacia di un lavoro multidimensionale (donna, madre-bambino, relazioni familiari e sociali), multi-professionale (socio-educativo-sanitario), di prossimità (domiciliarità, quotidianità, bassa formalizzazione nella relazione con gli operatori). La valutazione della motivazione di chiusura evidenzia che il 50% dei casi è stato dimesso per raggiungimento degli obiettivi (parziale o totale), nonostante un rischio di dipendenza contrastato dal lavoro di supervisione.

La sincope in età pediatrica: un approccio multidisciplinare

S. Placidi, F. Gimigliano, R. Vallone, T. Grimaldi Capitello, V. Di Ciommo, C. Di Mambro, M. Pennacchia, L. Sbraccia, S. Lucerti, S. Gentile, F. Drago

Unità Operativa Complessa di Aritmologia Pediatrica e Sincope Unit, Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù", Palidoro-Roma

Per corrispondenza: Silvia Placidi, e-mail: silvia.placidi@gmail.com

Per corrispondenza:

Elena Luciano
e-mail: elena.luciano@unipr.it

research letters

Scopo della ricerca La sincope ricorre nel 15% circa dei bambini/adolescenti e la forma neurocardiogenica è quella più frequente. Il Tilt Test (TT) è uno strumento diagnostico ampiamente conosciuto e utilizzato ma i dati presenti in letteratura per l'età pediatrica sono scarsi e non univoci. Scopo dello studio è di confermare il sospetto diagnostico di causa autonoma e d'individuare quale sia il possibile meccanismo che la genera, tenendo in considerazione l'associazione tra sincope, fattori psicologici e sintomi somatici.

Metodi Da ottobre 2011 ad aprile 2012 sono stati studiati 49 soggetti con sincope o pre-sincope, con valutazione cardiologica e neurologica negativa. Tutti sono stati sottoposti a TT secondo il protocollo pediatrico. Sono poi stati somministrati due questionari psicologici: il Pediatric Quality of Life Inventory, Generic Score Scales (PedsQL) al bambino e al genitore e il Child Behavior Checklist (CBCL) al paziente.

Risultati 24 pazienti avevano un TT positivo: 5 con una risposta cardioinibitoria, 8 con una risposta vasoinibitoria e 11 con una risposta di tipo misto; 25 avevano una risposta negativa. Sono state descritte alcune caratteristiche emotivo-comportamentali ricorrenti in questi pazienti, quale che fosse il risultato del test, che possono contribuire alla manifestazione degli episodi di sincope in età pediatrica.

Conclusioni I nostri risultati sembrano indicare che la sincope neurocardiogenica è correlata a un evento scatenante di origine *emotivo-comportamentale*, una sorta di reazione a situazioni o eventi di natura stressante vissuti nel contesto familiare/ambientale o a situazioni traumatiche, che si esprimerebbe di più nel periodo pre-/adolescenziale. Dalla nostra indagine è emerso, inoltre, come il TT sia un esame diagnostico con un'alta specificità ma talora condizionato dalla situazione emotiva del paziente. In alcuni soggetti tale test può avere la capacità di far comprendere quali possano essere le manovre fisiche difensive da adottare per evitare lo scatenamento della sincope.

Anche senza di noi: auto-aiuto di madri in un servizio di sostegno nel dopo parto

P. Lenzi

Assistente sanitaria e ostetrica, AUSL Bologna

Per corrispondenza: Paola Lenzi, e-mail: p.lenzi@ausl.bologna.it

Scopo dell'intervento Nel 2001 abbiamo aperto un servizio di consulenza per l'allattamento materno e di sostegno alle madri con bambini molto piccoli (anche 7 gg di vita) e fino ai 9-12 mesi di età.

Metodi Due erano i punti di forza: collaborazione tra ostetriche e assistenti sanitarie (due categorie storicamente in conflitto) e proposta di un gruppo aperto, con orari, temi e partecipazione flessibili, gratuito.

Risultati Ce l'abbiamo fatta e il servizio è diventato un punto di riferimento per le madri della nostra zona: circa la metà di loro passa da Spazio Mamma, molte ritornano con il secondo figlio, i nostri tassi di allattamento sono più alti della media regionale e la rete con altri servizi (sociale, psichiatria) un po' più solida. Ormai da un anno soffriamo le conseguenze dei tagli al personale che tutti conosciamo: abbiamo circa 30 madri per gruppo e spesso mi trovo da sola, senza la bravissima collega ostetrica. Si fa una gran fatica e non si riescono a seguire quelle madri che avrebbero più bisogno. Allora ho pensato di cambiare qualcosa, una rivoluzione coperni-

cana: saranno le madri ad aiutarsi tra loro. Faccio così: ci sono sempre, nel gruppo, madri che frequentano gli incontri più costantemente, che sono meno ansiose e anche più motivate alla relazione di aiuto. Mi segno mentalmente quali sono queste madri e a loro propongo, dopo un paio di mesi di frequenza, un rapido "corso" per diventare una "madre helper". Uso le tecniche per facilitatori che mi ha insegnato mia figlia che fa parte di "Amnesty international" e che ho scaricato dal loro manuale on line. Utilizzo anche tecniche per *peer educators* imparate nei seminari di *educación popular* che ho seguito nel periodo in cui ho vissuto e lavorato in America Latina. Nel giro di un mese le "madri helper" sono pronte e a loro affido la conduzione di uno dei due gruppi in cui divido il gruppo grande. Per adesso funziona: il numero di madri che viene agli incontri non è diminuito e si mostrano soddisfatte sia le "madri helper" che quelle che partecipano al gruppo.

Leucemia acuta esordita con paralisi del facciale: descrizione di un caso e revisione della letteratura

G. Puoti, G. Mandato, D. De Brasi, M. Lamb, P. Siani
AORN Santobono Pausilipon, Napoli

Per corrispondenza:

Giovanna Puoti, e-mail: giovanna_puoti471@hotmail.it

Introduzione La paralisi del facciale in età pediatrica riconosce come cause principali infezioni e traumi e raramente è il sintomo di esordio di una neoplasia. Presentiamo un caso di leucemia linfoblastica acuta (LLA) esordito con paralisi del facciale.

Il caso clinico R. riceve la diagnosi di paralisi del facciale. Considerata la TC negativa, vengono prescritti antibiotico e betametazone, con risoluzione clinica dopo circa sette giorni. Dopo circa dodici giorni si ricovera per la comparsa di edema palpebrale e febbre. All'ingresso si nota proptosi del globo oculare sx, con motilità conservata. Il fondo oculare risulta normale. Gli esami di laboratorio mostrano GB 21.000 (Neutrofili: 16%; Linfociti: 60%; Monociti: 18%), Hb 11,3, plt 360.000. Pratica nuova TC che mostra pansinusite e cellulite orbitaria sx, per cui riprende antibiotico terapia e continua terapia steroidea. Considerata la scarsa risposta clinica, ripete esami di laboratorio che mostrano: GB 19.260 (Neutrofili: 9,8%; Linfociti: 52,5%; Monociti 36%), Hb 10,8, LDH 869. Lo striscio periferico evidenzia cellule atipiche immature per cui R. è sottoposto ad aspirato midollare diagnostico per LLA.

Commento La revisione della letteratura mostra che sono stati riportati 18 casi di leucemia acuta esordita con paralisi del facciale, di cui il 68,4% era leucemia mieloide acuta e il 31% era leucemia linfatica acuta. L'età media di diagnosi era $7,8 \pm 5,0$ anni (range 9 mesi - 17 anni), il ritardo diagnostico medio è stato di $15,3 \pm 15,8$ giorni (range: 1-60 giorni), la percentuale di pazienti trattati con corticosteroidi prima della diagnosi è stata del 40%.

Conclusioni La forma idiopatica di paralisi del facciale (paralisi di Bell) è poco frequente in età pediatrica e va considerata una diagnosi di esclusione. L'esordio di una leucemia acuta con tale sintomatologia, pur essendo molto rara, va considerato nella diagnostica differenziale della paralisi del facciale prima di prescrivere la terapia steroidea, ricordando che il ritardo diagnostico determina un peggioramento della prognosi. ♦

Le tecniche di procreazione medicalmente assistita

Salvatore Dessole
Clinica Ostetrica e Ginecologica, Università di Sassari

Dopo il primo contributo, nel quale sono stati illustrati i dati principali del Registro Nazionale sulla Procreazione Medicalmente Assistita (PMA), il forum prosegue con un intervento dedicato alle tecniche impiegate, a un breve excursus storico del loro sviluppo e agli aspetti salienti e più critici della legge 40 del 2004. L'autore è Salvatore Dessole, ordinario di Clinica Ostetrica e Ginecologica dell'Università di Sassari, che vanta un'esperienza più che ventennale in questo campo e ha pubblicato oltre 100 lavori recensiti su PubMed. I commenti dei lettori sono i benvenuti e possono essere inviati collegandosi al sito di Quaderni (www.quaderniacp.it) e accedendo al link "forum", sezione "procreazione medicalmente assistita", oppure direttamente al mio indirizzo di posta elettronica (corchiacarlo@virgilio.it).

Carlo Corchia

Parole chiave Procreazione medicalmente assistita. PMA. Tecniche di riproduzione assistita

Introduzione

La sterilità è l'assenza di concepimento dopo 12-24 mesi di rapporti sessuali non protetti e mirati al conseguimento di una gravidanza. L'infertilità è l'incapacità di portare avanti un concepimento. Gli anglosassoni non differenziano le due condizioni e con il termine "infertility" intendono entrambe.

Questa condizione crea nella coppia e nel singolo individuo stress, sentimenti di frustrazione, disagio relazionale e difficoltà psicologiche. Dall'Organizzazione Mondiale della Sanità la salute viene definita come "stato di completo benessere fisico, psichico e sociale e non semplice assenza di malattia" ed è considerata come un diritto che spetta alle persone. La sterilità e l'infertilità vanno perciò ritenute uno stato di mancanza di salute. L'infertilità, secondo le diverse stime disponibili, riguarda circa il 15% delle coppie [1].

Le cause dell'infertilità, sia femminile che maschile, sono numerose e di diversa natura. Dai dati del Registro Nazionale sulla Procreazione Medicalmente Assistita (PMA) si ricava che l'infertilità maschile riguarda il 35,4% dei casi, quella femminile il 35,5%, quella maschile e femminile il 15%, l'infertilità idiopatica il 13,2% e altro l'1% [1]. Le cause strettamente mediche d'infertilità femminile sono: alterazione dell'ovulazione e ridotta riserva ovarica dipendente dall'età della donna, patologie infiammatorie pelviche, patologie tubariche, presenza di fibromi uterini, in particolare quelli

sottomucosi, e infine l'endometriosi, che appare sempre più frequente.

L'infertilità maschile riconosce tra le sue cause tutte quelle condizioni in grado di alterare la struttura e la funzione del testicolo o del pene, quali criptorchidismo, ipospadia, varicocele, patologie purtroppo in aumento. Il tumore al testicolo, in particolare, è sia un fattore di rischio in se stesso che in conseguenza del trattamento chemioterapico o radioterapico utilizzato (solo nel 40% dei casi viene recuperata la funzione riproduttiva). Sono presenti anche fattori genetici. Per esempio, si è ipotizzato che un'alterazione sul braccio lungo del cromosoma Y porti a un aumentato rischio di oligozoospermia. Meno frequenti sono le disfunzioni ormonali, mentre risultano in aumento, tra le cause che possono influenzare la fertilità maschile, le condizioni ambientali, lo stile di vita, incluso lo stress, e le condizioni lavorative che espongono a radiazioni, sostanze tossiche o a microtraumi.

Se la sterilità o l'infertilità permangono anche dopo un iter diagnostico e terapeutico esauriente, è possibile ricorrere alle tecniche di procreazione medicalmente assistita. La prima bambina nata da IVF (*In Vitro Fertilization*) fu Louise Brown, che nacque in Inghilterra il 25 luglio 1978 a opera di un grande ricercatore, Bob Edwards, insignito del Premio Nobel per la medicina (figura 1). Poco dopo, durante quegli stessi anni, altri ricercatori in Australia e negli Stati Uniti arrivarono al successo con la nascita di altri "bambini in provetta". Negli anni successivi l'uso della stimolazione ovarica per migliorare i risultati dell'IVF portarono al prelievo di numerosi ovociti e

conseguentemente alla creazione di molti embrioni. Per ridurre i rischi di gravidanze multiple che derivavano dal trasferimento in utero di numerosi embrioni e per evitare lo spreco degli embrioni soprannumerari, iniziò a svilupparsi la metodica del congelamento degli embrioni. Sempre in Inghilterra, e contemporaneamente in Australia negli anni 1983-1984, nacquero i primi bambini ottenuti da embrioni congelati. In Italia la prime nascite con il metodo IVF sono avvenute negli anni 1983-1984. Le prime tecniche che si svilupparono furono contemporaneamente la GIFT (*Gamete Intrafallopian Transfer* – trasferimento intratubarico di gameti) e la FIVET (*Fertilization In Vitro Embryo Transfer* – fecondazione in vitro con trasferimento di embrione). La differenza fra le due tecniche

FIGURA 1



Robert Geoffrey Edwards è stato un biologo britannico. Pioniere della FIVET, tecnica utilizzata nella procreazione assistita, nel 2010 ha vinto il Premio Nobel per la medicina "per lo sviluppo della fecondazione in vitro".

Per corrispondenza:
Salvatore Dessole
e-mail: dessole@uniss.it

forum

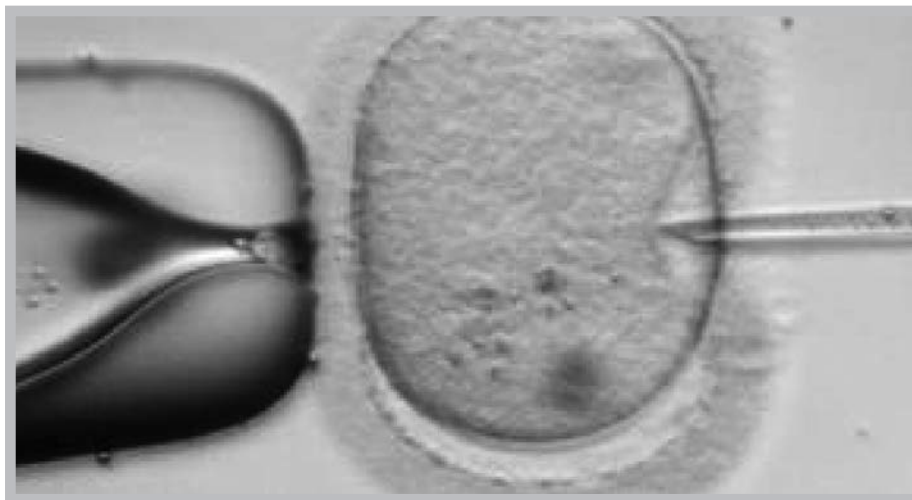
è che nella prima i gameti (spermatozoo e ovocita) vengono inseriti a livello tubarico dove procedono all'incontro e alla inseminazione *in loco*, mentre nella seconda tecnica l'inseminazione avviene in provetta e si trasferisce poi l'embrione direttamente nella cavità uterina.

Le tecniche

Le tecniche di PMA si dividono in tecniche di base o di I livello, semplici e poco invasive (rapporti mirati e inseminazione intrauterina), e in tecniche avanzate o di II e III livello, complesse e più invasive (FIVET, ICSI, IMSI).

Per inseminazione artificiale la maggior parte delle volte s'intende la inseminazione intrauterina, cioè una tecnica di PMA nella quale il liquido seminale viene introdotto con un piccolo catetere in polietilene all'interno della cavità uterina (IUI, inseminazione intrauterina). In questo tipo di inseminazione è necessaria una idonea preparazione del liquido seminale. Può essere consigliata in tutti i casi d'incompatibilità fra muco cervicale e liquido seminale e di sterilità immunologica, perché permette di superare il tratto cervicale e d'immettere gli spermatozoi direttamente in utero. In particolare può essere impiegata: in tutti i casi di sterilità inspiegata; nei casi d'infertilità maschile con oligoastenospemia di grado lieve-moderato; nei casi di ripetuti insuccessi nell'ottenere una gravidanza con sola stimolazione dell'ovulazione e rapporti mirati (rapporti che si hanno durante i giorni della probabile ovulazione, verificata mediante monitoraggio ecografico follicolare); nei casi di patologie sessuali nelle quali sia difficile o impossibile avere un rapporto sessuale completo [2]. Per effettuare una inseminazione intrauterina si può utilizzare anche l'induzione della crescita follicolare multipla; ovvero si prescrive una terapia ormonale atta a stimolare l'ovaio a far maturare più follicoli, e quindi ottenere più ovociti, durante lo stesso ciclo. Durante la stimolazione si esegue un monitoraggio ecografico e/o ormonale al fine di ridurre il rischio di avere gravidanze multiple e di andare incontro alla sindrome dell'iperstimolazione ovarica. Tale tecnica ha una percentuale di successo di gravidanze iniziate del 16-19%, con un tasso di gravidanze gemellari pari al 10%, trigemine dell'1% e multiple dello 0%. Gli

FIGURA 2: ICSI, INIEZIONE INTRACITOPLASMATICA DI SPERMATOZOO



esiti negativi di gravidanza (aborti spontanei, aborti volontari, morti intrauterine, gravidanze ectopiche) sono il 20,5% [1]. La FIVET, come la ICSI, è una metodica di PMA di II livello in cui l'incontro dei gameti (ovocita e spermatozoo) avviene all'esterno del corpo della donna. Dopo la fecondazione e l'ottenimento di embrioni in laboratorio si procede al trasferimento in utero di uno o più embrioni. La FIVET è consigliata nei casi di sterilità dovuta a: fattori tubo-peritoneali, patologia tubarica acquisita o congenita (precedente gravidanza ectopica, precedenti aborti tubarici, anamnesi positiva per flogosi pelvica, interventi chirurgici sulla pelvi); infertilità maschile di grado moderato, quando precedenti trattamenti o inseminazioni intrauterine non hanno dato risultati o sono stati giudicati non appropriati; endometriosi di III o IV grado; infertilità inspiegata. La ICSI (iniezione intracitoplasmatica di spermatozoo) si diversifica dalla FIVET per la differente modalità di fecondazione dell'ovocita; essa prevede l'iniezione di un singolo spermatozoo all'interno del citoplasma dell'ovocita (figura 2). Tale tecnica viene utilizzata nei casi di: infertilità maschile di grado severo; azoospermia ostruttiva e secretiva (spermatozoi testicolari o epididimari); mancata o ridotta fertilizzazione in precedenti cicli di fertilizzazione in vitro (FIV); ovociti scongelati; ridotto numero di ovociti; seme crioconservato (in relazione alla qualità seminale successiva allo scongelamento).

Le tecniche di II livello possono essere eseguite in un ciclo spontaneo o con induzione della crescita follicolare multipla e maturazione di più ovociti mediante la somministrazione di farmaci induttori dell'ovulazione; in questo caso si controlla la risposta ovarica a tale terapia mediante monitoraggio ecografico e/o dosaggio degli ormoni prodotti, in particolare dell'estradiolo.

Tecnicamente, dopo aver stimolato l'ovaio a produrre più follicoli e quindi aver ottenuto più ovociti, quando si ritiene che questi siano maturi, si esegue il prelievo degli stessi (PICK-UP). Questo PICK-UP consiste in un prelievo ovocitario con l'inserimento in addome di un lungo ago per via transvaginale, sotto guida ecografica, in anestesia locale e/o sedazione profonda, che va a pungere tutti i follicoli facilmente raggiungibili. Il liquido follicolare aspirato viene raccolto in provette che vengono avviate in laboratorio dove sono controllati numero e qualità degli ovociti. Nel frattempo viene eseguita la preparazione del liquido seminale, con il quale sono messi a contatto gli ovociti selezionati per la fecondazione. Si procede quindi, in incubatore, alla coltura extracorporea e dopo verifica dell'avvenuta fecondazione si prosegue al trasferimento in utero degli embrioni. Il tasso di gravidanze singole ottenute tramite tecniche di PMA su ciclo a fresco è pari al 27,2%, quello di gravidanze gemellari al 20,2%, quello di gravidanze trigemine o quaduple al 2,3% per transfer. La percentuale di gravidanza per

transfer eseguito è del 18,7% per cicli con embrioni crioconservati e del 17,1% circa per cicli con ovociti crioconservati. Per quel che riguarda le gravidanze gemellari e trigemine le percentuali sono rispettivamente: 17,2% con embrioni e 9,3% con ovociti, e 1,4% con embrioni e 0,9% con ovociti.

Gli esiti negativi (aborti spontanei precoci e tardivi, gravidanze ectopiche, morti intrauterine) sulle gravidanze monitorate dopo impiego di tecniche di scongelamento sono il 29,4% (con embrioni) e il 31,6% (con ovociti) [1].

Nei casi di azoospermia, ovvero mancanza di spermatozoi nel liquido seminale, si possono utilizzare per il prelievo degli spermatozoi le seguenti procedure: Aspirazione Percutanea di Spermatozoi per via Testicolare (TESA), Estrazione di Spermatozoi per via Testicolare (TESE), Aspirazione Microchirurgica di Spermatozoi dall'Epididimo (MESA), Aspirazione Percutanea di Spermatozoi dall'Epididimo (PESA). Successivamente si effettuano la preparazione dell'ovocita e la microiniezione intracitoplasmatica di un singolo spermatozoo. Dopo la verifica dell'avvenuta fecondazione di ciascun ovocita si prosegue con il trasferimento in utero degli embrioni.

Le prime tecniche di micromanipolazione dei gameti risalgono alla fine degli anni '90. La prima grande esperienza con la tecnica IMSI (*Intracytoplasmic Morphologically selected Sperm Injection*) negli Stati Uniti è stata pubblicata da Joseph D. Schulman e colleghi del Genetics & IVF Institute nel 1995. La IMSI è una tecnica che consente la selezione ad altissimo ingrandimento degli spermatozoi. Normalmente gli spermatozoi vengono selezionati al microscopio con un ingrandimento di 400 volte. Con la IMSI tale ingrandimento arriva a 6600 volte. Per la scelta dello spermatozoo con migliore morfologia vengono applicati i criteri della metodica denominata MSOME (*Motile Sperm Organellar Morphological Examination*) [3]. Le caratteristiche del nucleo sono particolarmente critiche per il processo di fecondazione; esso deve essere liscio, ovale, simmetrico, con una struttura cromatinica omogenea e non deve presentare vacuoli con un'area superiore al 4% di quella del nucleo stesso. Numerose pubblicazioni indicano che questa selezione

spermatica può dare un notevole contributo alla riuscita delle tecniche ICSI aumentando le probabilità di successo. Questa tecnica si è dimostrata utile soprattutto in quelle coppie che hanno avuto ripetuti fallimenti con la tecnica ICSI; inoltre è consigliata nei casi di severa oligoastenoteratozoospermia e un alto tasso di frammentazione del DNA spermatico [4].

La legge 40 e i successivi pronunciamenti di legittimità

La legge definisce la procreazione assistita come l'insieme degli artifici medico-chirurgici finalizzati a «favorire la soluzione dei problemi riproduttivi derivanti dalla sterilità o dall'infertilità umana... qualora non vi siano altri metodi efficaci per rimuovere le cause di sterilità o d'infertilità» [5].

Tale concetto rimane volutamente ambiguo, al fine di comprendere metodiche innovative di là da venire; ma proprio questa ambiguità comporta conseguenze importanti, come per esempio il permettere o meno di usufruire della copertura economica da parte del Servizio Sanitario Nazionale. All'articolo 2, poi, si afferma che lo Stato promuove «ricerche sulle cause patologiche, psicologiche, ambientali e sociali dei fenomeni della sterilità e dell'infertilità» e favorisce «gli interventi necessari per rimuoverle nonché per ridurre l'incidenza», ma nel rispetto di «tutti i soggetti coinvolti, compreso il concepito». Alle tecniche di procreazione assistita possono accedere «coppie maggiorenni di sesso diverso, coniugate o conviventi, in età potenzialmente fertile, entrambi viventi». È vietato il ricorso a tecniche di fecondazione eterologa. È vietata l'eugenetica. L'articolo 14 vieta la crioconservazione degli embrioni, che è però consentita per temporanea e documentata causa di forza maggiore, non prevedibile al momento della fecondazione. Il 1° aprile 2009, i commi 2 e 3 dell'articolo 14 sono stati dichiarati parzialmente illegittimi con la sentenza n. 151 della Corte Costituzionale. In particolare, il comma 2 è stato dichiarato illegittimo laddove prevede un limite di produzione di embrioni «comunque non superiore a tre» e laddove prevede l'obbligo di «un unico e contemporaneo impianto». Il comma 3, che prevede di poter crioconservare gli

embrioni «qualora il trasferimento nell'utero degli embrioni non risulti possibile per grave e documentata causa di forza maggiore relativa allo stato di salute della donna non prevedibile al momento della fecondazione», è stato dichiarato illegittimo nella parte in cui non prevede che il trasferimento di tali embrioni, «da realizzare non appena possibile», debba essere effettuato anche senza pregiudizio per la salute della donna. Precedentemente alla Sentenza della Corte Costituzionale, il TAR Lazio, con sentenza 398/08 (nella quale venivano sollevate le questioni di legittimità poi accolte dalla Corte Costituzionale), dichiarava anche illegittimo il divieto di diagnosi preimpianto previsto dalle Linee Guida ministeriali (adottate con D.M. 21/7/2004) a meno che tale tecnica non avesse carattere sperimentale ovvero specifica finalità eugenetica (nel senso che la tecnica fosse rivolta alla selezione razziale). Il 28 agosto 2012 la Corte europea dei diritti umani ha bocciato la legge in merito all'impossibilità per una coppia fertile, ma portatrice di una malattia genetica, di accedere alla diagnosi preimpianto degli embrioni. Il Governo Monti ha chiesto, il 28 novembre 2012, il riesame della sentenza presso la Grande Chambre. L'11 febbraio 2013 il ricorso del Governo è stato bocciato dalla Corte. Nel 2007 il Tribunale di Cagliari ha autorizzato la diagnosi preimpianto nel settore pubblico. Con un'altra sentenza, nel novembre 2012, sempre il Tribunale di Cagliari ha imposto all'azienda sanitaria locale di eseguire la diagnosi preimpianto per una coppia portatrice di malattie genetiche. ♦

Bibliografia

- [1] Relazione del Ministro della Salute al Parlamento sullo stato di attuazione della legge contenente norme in materia di procreazione medicalmente assistita, 2012 (legge 19 febbraio 2004, n. 40).
- [2] Nicopoullos JD, Croucher CA. Audit of primary care and initial secondary care investigations set against RCOG guidelines as standard in cases of subfertility. *J Obstet Gynaecol* 2003;23:397-401.
- [3] Antinori M, Licata E, Dani G, et al. Intracytoplasmic morphologically selected sperm injection: a prospective randomized trial. *Reprod Biomed Online* 2008;16(6):835-41.
- [4] Cavallini G. Male idiopathic oligoasthenoteratozoospermia. *Asian J Androl* 2006;8(2):143-57.
- [5] Legge 40/2004.

Anche per la sanità è tempo di scelte: come individuare le priorità?

Roberto Lala, Francesca Feyles, Valentina Peiretti

SS di Endocrinologia, Ospedale Infantile "Regina Margherita", Città della Salute e della Scienza di Torino

Abstract

Its time of choices also for health care: how to identify priorities?

The demand for health care today does not conform the instance of simply fighting disease and death but it is a continuum of care from the treatment of functional impairment (a need) to the restoration of function (benefit) and the strengthening of functions (ameliorative option). The prolongation of life expectancy, technological changes and economic recession make necessary imperative choices within health care resources. The allocation of resources takes place at institutional levels (macro allocation) but it regards also individuals (micro allocation). It is the moral duty of the physician to consider both the best interest of the individual and of all citizens. The micro allocation is already taking place with implicit and often unconscious strategies. A public debate on the choices and priorities regarding resource allocation is mandatory. This process must meet the requirements of procedural justice: it must be public, realistic and overhauled.

Quaderni acp 2013; 20(4): 175-177

Key words Resource allocation. Health care rationing. Procedural Justice

La domanda di salute oggi non risponde soltanto all'istanza classica di combattere la malattia e la morte, ma si articola in un continuum, dal trattamento dei deficit di funzionamento (bisogno) al ripristino di funzione (beneficio), al potenziamento funzionale (opzione migliorativa). Il prolungamento dell'aspettativa di vita, l'evoluzione tecnologica e la recessione economica impongono scelte indilazionabili nell'ambito delle risorse in sanità. L'allocazione delle risorse si svolge a livello istituzionale (macroallocazione), ma riguarda anche i singoli individui (microallocazione). È dovere morale del medico considerare sia il miglior interesse del singolo che quello di tutti i cittadini. La microallocazione è già in atto con strategie implicite, spesso inconsapevoli. È necessario implementare il dibattito pubblico sulle scelte relative alle risorse in sanità. Questo processo deve rispondere ai requisiti di giustizia procedurale, cioè deve essere pubblico, realistico e revisionabile.

Parole chiave Macroallocazione. Microallocazione. Giustizia procedurale

L'allocazione delle risorse

L'allocazione delle risorse è un processo decisionale e operativo che individua la priorità della destinazione delle risorse finanziarie. In ambito sanitario l'attività di finanziamento è destinata a servizi, prestazioni, strutture. L'allocazione prevede un contesto (*framework*) e dei soggetti interessati (*stakeholders*); in particolare si distingue tra macroallocazione, per la quale intervengono istituzioni pubbliche quali lo Stato, le Regioni, il Servizio Sanitario Nazionale, e microallocazione che riguarda gli operatori e gli utenti. È importante individuare il contesto nel quale si svolge ogni processo decisionale: per esempio, è compito dello Stato individuare le priorità nel suddividere le risorse finanziarie tra sanità, i-

struzione, difesa, infrastrutture, sicurezza e quant'altro sia necessario per la realizzazione della civile convivenza e del bene comune.

L'Italia ha un Sistema Sanitario Nazionale (SSN) che garantisce assistenza sanitaria universale su tutto il territorio. La responsabilità dell'organizzazione e dell'erogazione dei servizi è attribuita alle 21 Regioni. La definizione dei livelli essenziali di assistenza, dell'allocazione delle risorse, delle strategie e dei piani sanitari è responsabilità del governo nazionale attraverso il Ministero della Salute, con un ruolo sempre più importante svolto dalla conferenza Stato-Regioni attraverso accordi detti "patti per la salute", adottati ogni tre anni. Il governo nazionale mantiene un ruolo strategico e

garantisce la sostenibilità finanziaria del sistema, mentre le Regioni, attraverso una rete di provider pubblici e privati, erogano i livelli essenziali di assistenza (LEA) e sono responsabili di ogni deficit che ne derivi. Il SSN si basa largamente sulle tasse nazionali, regionali e sui contributi dei cittadini per i prodotti farmaceutici e le attività ambulatoriali; a livello regionale le prestazioni sono erogate attraverso le Aziende Sanitarie Locali (ASL) e le Aziende ospedaliere.

Questo è il contesto generale in cui si svolge l'attività dei medici del SSN. Le scelte macroallocative del sistema, pur coinvolgendo il medico come cittadino e quindi come stakeholder, non lo riguardano direttamente come agente morale. Al contrario la sua responsabilità morale nell'operare le scelte allocative nell'attività quotidiana (microallocazione) deve essere valorizzata e giustificata in base ai concetti della giustizia distributiva [2] (*tabella 1*).

La necessità delle scelte allocative

La salute globale è notevolmente migliorata negli ultimi cinquant'anni: uomini e donne vivono più a lungo che nei decenni precedenti. L'aspettativa di vita dagli anni '60 è aumentata in media di più di

TABELLA 1: COS'È L'ALLOCAZIONE DELLE RISORSE?

- È un processo decisionale/operativo che individua la priorità della destinazione delle risorse finanziarie per servizi, prestazioni, strutture.
- Prevede un contesto (*framework*) e dei soggetti interessati (*stakeholders*).
- La macroallocazione riguarda un contesto sociale ampio (Stato, Regioni, ASL, Aziende ospedaliere).
- La microallocazione riguarda i singoli individui (operatori e utenti).

Per corrispondenza:
Roberto Lala
e-mail: info@malattie-rare.org

undici anni (dati OECD 2011), raggiungendo circa gli 80 anni nel 2009. Un altro importante trend osservato negli ultimi cinquant'anni è stata la stabile ascesa del costo della salute, con una tendenza alla crescita più rapida rispetto al *Gross Domestic Product* (GDP: valore di mercato di tutti i beni e servizi ufficialmente prodotti in una nazione in un periodo di tempo). Nel 1960 la spesa per la salute dava conto di meno del 4% del GDP dei 34 Paesi OECD (Organization for Economic Cooperation and Development). Dal 2009 questa spesa è salita al 9,6%, con molti Paesi che hanno superato la quota del 10% del GDP. La crescita è stata particolarmente rapida negli Stati Uniti salendo dal 5% nel 1960 al 17% nel 2009. In molti Stati la spesa per la salute rispetto al GDP è salita più rapidamente durante le recessioni economiche, per stabilizzarsi e declinare leggermente nei periodi di benessere. Queste riduzioni sono state di breve durata e, dopo periodi di contenimento del costo, la domanda di servizi sanitari ha condotto a una crescita della spesa progressivamente maggiore rispetto all'incremento del GDP [1]. L'aumento dell'aspettativa di vita crea, quindi, un incremento della domanda di salute e, parallelamente, il progresso tecnologico induce una crescita della richiesta di prestazioni. Questi aspetti, associati all'attuale recessione economica, che causa ingenti tagli nella spesa sanitaria, portano inevitabilmente alla necessità di effettuare delle scelte nell'allocatione delle risorse (tabella 2).

TABELLA 2: QUALI SONO I DETERMINANTI CHE RENDONO NECESSARIA L'ALLOCAZIONE DELLE RISORSE?

- L'aumento dell'aspettativa di vita e il progresso tecnologico determinano un incremento della domanda di salute e di performance.
- Il miglioramento della qualità (appropriatezza delle prestazioni), pur necessario, non può liberare risorse sufficienti per rispondere a ogni aspettativa.
- Il progressivo aumento di richiesta d'investimenti sanitari condurrà inevitabilmente alla necessità di operare scelte allocative.

I diversi bisogni di salute possono essere intesi dall'individuo e dalla società come dei diritti o come dei desideri. Per diritto s'intende una pretesa valida (o un titolo valido) che giustifica la richiesta ad altri di fare una certa azione (diritto positivo) o di astenersi dal farla (diritto negativo) [2]. Il *diritto alla salute* è un diritto "sociale" e, a seconda delle scelte politico-economiche di un Paese, assume diversi significati: in Italia esso è sancito dall'articolo 32 della Costituzione, la quale stabilisce che «la Repubblica tutela la salute come fondamentale diritto dell'individuo e interesse della collettività, e garantisce cure gratuite agli indigenti»; non vengono precisate le caratteristiche degli indigenti. Nel nostro Paese, con l'istituzione del SSN e i successivi adeguamenti legislativi, è stato istituito un modello politico nettamente influenzato dall'egualitarismo, per il quale lo Stato garantisce il diritto di tutti alla salute. Come garantire questo diritto a tutti in un momento storico di estrema difficoltà economica, è diventato recentemente un problema di difficile soluzione [2].

La domanda di salute, oggi, non risponde più solamente alle istanze della medicina classica e cioè combattere la malattia e la morte, ma si articola in un *continuum* dal trattamento dei deficit di funzionamento inteso come bisogno di salute al ripristino di funzione inteso come beneficio, al potenziamento della funzione stessa come opzione migliorativa.

La definizione di normale e patologico, salute e malattia è spesso sfumata in quanto determinata socialmente e storicamente [3].

La sanità si è sempre trovata a dover far fronte a diversi tipi di richieste e i principali strumenti, utilizzati finora in Italia per razionalizzare la spesa, sono stati i Livelli Essenziali di Assistenza (LEA) e la cosiddetta *appropriatezza* delle prestazioni [2]. Entrambi questi sistemi sono risultati necessari, ma non sufficienti.

Strategie allocative

I medici praticano quotidianamente scelte allocative: scelte di priorità e razionamento avvengono a ogni livello in tutti i sistemi sanitari del mondo. Molti Paesi con sistemi e risorse completamente differenti si confrontano su come conciliare la crescente domanda di salute con risorse finanziarie limitate o declinanti. Se

razionalizzare le risorse è inevitabile, ciò si dovrebbe fare in maniera trasparente ed efficiente, guidati dai principi di giustizia distributiva, equità e trasparenza. Tali concetti etici, oggetto di approfondimento in ambito teorico, non sono stati implementati sufficientemente a livello della pratica clinica quotidiana.

Studi sistematici su come i medici gestiscono direttamente la limitazione delle risorse al letto dei loro pazienti rivelano che i metodi di razionamento sono variabili, influenzati da fattori contestuali e consistono principalmente in strategie implicite [4].

Il razionamento delle risorse può, infatti, avvenire in modo implicito, cioè le decisioni vengono prese dai singoli medici di fronte al singolo caso, metodo che lascia ampio spazio all'arbitrarietà del curante, oppure in modo esplicito, cioè seguendo delle regole e dei criteri stabiliti dalle istituzioni e dalla comunità scientifica che garantiscono equità e trasparenza.

Le strategie implicite più comunemente applicate sono la diluizione, la dilazione, l'omissione, la deterrenza e la negoziazione: riferire ad altri, ritardare, dimettere precocemente, non fornire informazioni su trattamenti più costosi, manipolare il sistema e negoziare con il paziente o con parti terze.

Tra le strategie esplicite invece troviamo il diniego e la selezione, seguendo regole esplicite di razionamento o coinvolgendo comitati interdisciplinari, autorità politiche, organizzazioni di pazienti/pubblico [4].

Il razionamento è già in atto e ne conseguono diversi conflitti di ruolo per il medico: in primo luogo vi è la tensione tra la figura di difensore del paziente e quella di responsabile dell'ottimizzazione dell'uso delle risorse della società. Inoltre possono essere in contrasto: l'autonomia dei professionisti con le regole delle autorità sanitarie; l'autonomia dei professionisti con l'autonomia dei pazienti; il sostegno dei malati con la scarsità di risorse della società e del sistema sanitario; gli interessi personali con gli interessi dei pazienti.

Oltre ai vari conflitti di ruolo il medico risulta emozionalmente stressato, imbarazzato e frustato dal razionamento, per il peso di dover giustificare al paziente l'impossibilità di eseguire un esame o una terapia per le restrizioni economiche.

Il ruolo del medico nell'allocazione delle risorse

In generale i medici non percepiscono la giustizia distributiva come prima giustificazione nel razionalizzare le cure, mentre mantengono come prima motivazione etica il loro ruolo di promotori del bene dei pazienti. Comunemente si assume che il medico prenda queste decisioni allocative da solo e che le scelte siano dicotomiche. In realtà, nella maggioranza dei casi, il problema viene affrontato negoziando con il sistema, il paziente e la sua famiglia e spesso si individuano alternative piuttosto che negare un trattamento benefico.

Nell'allocazione delle risorse vi sono diversi aspetti etici e pratici che bisogna prendere in considerazione, come l'implicazione dei modelli professionali in medicina. Il ruolo del professionista e le sue responsabilità, infatti, cambiano a seconda dello schema preso in considerazione: nel modello ippocratico, il paziente si lascia guidare nelle scelte che riguardano la propria salute dal medico, il quale agisce "in scienza e coscienza" negli interessi del malato; nella medicina come servizio sociale, il medico fornisce un servizio al proprio paziente, che può decidere se utilizzarlo o meno; nella medicina come mercato, il medico vende la propria prestazione al cliente, il quale vi potrà accedere a seconda delle proprie capacità economiche; infine, abbiamo il modello della medicina come monopolio, attualmente espresso dal SSN, nella quale il medico ha un ruolo pubblico ed è responsabile non solo di fronte al proprio paziente, ma anche nei confronti di tutti gli altri pazienti che beneficiano dell'assistenza pubblica.

La giustizia procedurale

Sotto il profilo etico, la modalità di attuare scelte allocative in una società pluralista consiste nella realizzazione di procedure di scelta democraticamente condivise ed eque. Si tratta di attuare un processo esplicito, realizzando l'emersione della maggior parte delle modalità di

razionamento implicito derivanti dalla mancanza di regole condivise.

Secondo il modello proposto da Daniels le quattro condizioni che garantiscono giustizia procedurale sono la pubblicazione dei processi, la loro rilevanza, le possibilità di appello e di conferma [5]. Perché un processo sia equo le decisioni allocative e il loro rationale devono essere pubblicamente accessibili (pubblicazione); il rationale deve basarsi su informazioni e principi su cui concordano le parti preposte a cooperare nel processo decisionale e che sono rilevanti per decidere sui bisogni della popolazione di riferimento in relazione alla scarsità di risorse (rilevanza); ci deve essere la possibilità di mettere in discussione e criticare le scelte allocative adottate, inclusa la possibilità di rivedere le decisioni alla luce di nuove evidenze (possibilità di appello); vi devono essere delle regolamentazioni volontarie o pubbliche che assicurino il rispetto delle prime tre condizioni (conferma).

Le procedure atte a legittimare l'operato di una istituzione nello stabilire le priorità nell'allocazione delle risorse potrebbero essere:

- costituire una commissione di persone di mentalità aperta, includendo membri dell'organizzazione, pazienti e membri del pubblico;
- realizzare processi che garantiscano la trasparenza delle attività decisionali (divulgazione pubblica) e l'ampia diffusione dei rationale;
- stabilire metodi per dare spazio alle revisioni e per rispondere a ulteriori evidenze e argomenti;
- sviluppare meccanismi di credibilità istituzionale per assicurare che i primi tre punti siano rispettati [5].

Conclusioni

La necessità di scelte allocative è indilazionabile e già in atto. Il miglioramento della qualità assistenziale, pur auspicabile e necessario, non è sufficiente a liberare tutte le risorse richieste per rispondere

a necessità, bisogni e desideri di salute della popolazione. Attualmente infatti la medicina, non configurandosi solamente più come lotta alla malattia e alla morte, ma piuttosto anche come opportunità per migliorare perdite funzionali e potenziare capacità, apre scenari applicativi praticamente infiniti, a fronte di risorse economiche finite e in progressiva diminuzione. In questo contesto ogni medico ha il dovere di contribuire alle scelte allocative operando nel rispetto della propria impostazione morale, dell'autonomia dei pazienti e del diritto di tutti i cittadini a un'equa distribuzione delle risorse disponibili.

Sotto il profilo etico, stante la pluralità d'impostazioni morali, la possibilità di decidere sull'equa distribuzione richiede la realizzazione di giuste procedure decisionali. Tali procedure, condivise ed eque, necessitano del sostegno politico da parte della popolazione, espresso mediante i sistemi rappresentativi vigenti. Nell'ambito di questi sistemi è necessaria la creazione di commissioni di persone di mentalità aperta composte da membri dell'organizzazione sanitaria, da pazienti direttamente coinvolti nelle scelte allocative e da cittadini indirettamente coinvolti.

Non esistendo un confine netto tra bisogno di salute e desiderio di salute, che sono determinati socialmente e in continua evoluzione, la libertà personale di realizzare i propri obiettivi sanitari trova il suo limite nell'accordo sociale sul bene comune da garantire a ogni cittadino. ♦

Bibliografia

- [1] Health at a glance 2011; OECD indicators. Released 23/11/2011; www.oecd.org/health/healthataglance.
- [2] Mori M. Manuale di bioetica. Verso una civiltà biomedica secolarizzata. Firenze: Le Lettere, 2010.
- [3] Canguilhem G. Il normale e il patologico. Torino: Einaudi, 1998.
- [4] Strech D, Synofzik M, Marckmann G. How physicians allocate scarce resources at the bedside: a systematic review of qualitative studies. *J Med Philos* 2008;33(1):80-99. doi: 10.1093/jmp/jhm007.
- [5] Daniels N, Sabin J. Limits to Health Care: Fair Procedures, Democratic Deliberation, and the Legitimacy Problem for Insurers. *Philos Public Aff* 1997;26(4):303-50.

La genetica in gastroenterologia pediatrica

Alcune cose da sapere (PARTE 2^a)

Martina Fornaro, Enrico Valletta
 UO di Pediatria, Ospedale "G.B. Morgagni - L. Pierantoni", AUSL di Forlì

Nella seconda parte di questa breve rassegna sulle principali componenti genetiche note delle malattie gastrointestinali del bambino, vengono prese in considerazione alcune patologie del fegato e del pancreas, talora rare, gravi e a esordio precoce, talaltra più comuni e meno impegnative.

Malattie del fegato

Epatopatie colestatiche

Sono epatopatie a esordio nella prima infanzia che si manifestano con colestasi a carico di un fegato funzionalmente ancora immaturo e più suscettibile a eventi nocivi di natura ambientale, genetica o metabolica [1].

Il difetto di alfa-1 antitripsina (A1AT) è una patologia autosomica recessiva (1:1800 nati), a penetranza ed espressività variabili, con una mutazione puntiforme che determina la sintesi di una proteina strutturalmente anomala (sostituzione di un singolo amminoacido G324K) che non è in grado di essere secreta e che viene trattenuta nel reticolo endoplasmico degli epatociti con effetto tossico. Il gene responsabile è *SERPINA1* (14q32.1) e gli omozigoti sono portatori della mutazione in entrambe le copie del gene. La valutazione della proteina carente attraverso la tipizzazione del suo inibitore Pi identifica tre alleli rilevanti. L'allele Pi*M è l'allele più comune in tutte le popolazioni. Gli alleli Pi*Z e Pi*S sono due varianti che determinano il deficit della proteina. Un individuo PiMM è normale e ha normali concentrazioni plasmatiche di A1AT. PiMZ ha un modesto incremento del rischio di pneumopatia in età adulta. PiSZ generalmente non si associa a epato- o pneumopatia, ma a un aumentato rischio di COPD nei fumatori. I soggetti PiZZ hanno bassi livelli di A1AT e sono a elevato rischio di malattia. Oltre al gene *SERPINA1*, una variante allelica (2484G/A) del gene *ERMan1* che produce una mannosidasi responsabile della clearance del reticolo endoplasmico, agirebbe come modulatore dell'espressività clinica del difetto determinando una precoce comparsa e una maggiore gravità dell'epatopatia. Il test genetico è disponibile per la conferma della diagnosi, per la diagnosi del portatore e prenatale.

Le colestasi intraepatiche familiari progressive (PFIC) sono patologie del sistema di trasporto canalicolare degli acidi biliari negli epatociti che determinano colestasi ingravescente ed elevato rischio d'insufficienza epatica già nella prima infanzia. PFIC-1 è determinata da mutazioni del gene *ATP8B1* (18q21-q22) che codifica per una proteina trasportatrice, FIC-1, funzionalmente o strutturalmente anomala. Alcune mutazioni del gene esitano in una FIC-1 solo parzialmente non funzionante, determinando una colestasi meno grave (colestasi intraepatica ricorrente benigna, BRIC-1). Il trapianto di fegato è generalmente risolutivo, anche se sono stati segnalati casi di epatopatia steatosica e cirrotica in fegati trapiantati. PFIC-2 si caratterizza per una colestasi con livelli normali di γ GT determinata dalla produzione di una proteina trasportatrice dei sali biliari (BSEP) anomala conseguente a mutazioni del gene *ABCB11* (2q31.1) con modalità ereditarie autosomiche recessive. La forma meno impegnativa con sintomi ricorrenti è nota come BRIC-2. L'evoluzione può essere rapida e il trapianto epatico risolutivo, tranne nei casi di recidiva colestatica del fegato trapiantato in presenza di autoanticorpi contro la BSEP. La sintesi di una proteina trasportatrice MDR3 anomala costituisce la base patogenetica della PFIC-3. Il gene mutato responsabile è *ABCB4* (7q21) e la malattia si caratterizza per una colestasi con γ GT elevate. Mutazioni del gene *ABCB4* sono responsabili, oltre che della PFIC-3, anche della cirrosi biliare dell'adulto, della colestasi intraepatica in gravidanza, della colelitiasi associata a ipofosfolipidemia e, in eterozigosi, di alcune manifestazioni colestatiche anitteriche idiopatiche. Nonostante l'individuazione del difetto genetico in queste tre patologie, un consistente numero di colestasi

intraepatiche dell'infanzia sfugge ancora a una precisa classificazione. Merita invece un cenno, tra le epatopatie colestatiche a esordio precoce, la sindrome di Alagille (ALGS), che associa a una paucità delle vie biliari intraepatiche tratti sindromici cardiaci, oculari e muscoloscheletrici. Malattia rara (~1:100.000 nati), autosomica dominante, si manifesta in epoca neonatale con ittero colestatico, e l'origine genetica del difetto è stata individuata in un gene *Jagged1* (*JAG1*) sul braccio corto del cromosoma 20 (20p12). Oltre il 95% dei pazienti con ALGS ha una mutazione (ne sono state identificate oltre 400) o una delezione di *JAG1* (ALGS tipo 1) che codifica per una proteina recettoriale transmembrana "Notch", evidentemente importante nello sviluppo embrionario degli organi affetti [2]. I pochi soggetti negativi per *JAG1* sono portatori di una mutazione del gene *Notch2* (ALGS tipo 2) che può funzionare da unico determinante della malattia o come gene modificatore dell'espressività fenotipica della malattia in chi ha il gene *JAG1* mutato. La diagnosi genetica è disponibile e rende possibile il relativo counselling.

L'atresia delle vie biliari (AVB) è la causa più comune di colestasi neonatale e rappresenta una indicazione al trapianto di fegato nel bambino. Coinvolge primariamente le vie biliari extraepatiche in un processo infiammatorio e fibrotico che interessa velocemente anche i dotti intraepatici con danno epatocitario progressivo. La patogenesi della AVB appare complessa e coinvolge, probabilmente, aspetti genetici, ambientali e immunologici. La componente genetica fa riferimento ad alcuni geni che controllano i processi di lateralizzazione attorno all'asse destra-sinistra nel corso dell'embriogenesi. Sono il gene dell'*inversina* e il *CFC1* che codificano per la proteina

Per corrispondenza:
 Enrico Valletta
 e-mail: e.valletta@ausl.fo.it

aggiornamento avanzato

CRYPTIC. In entrambi i casi i riscontri conseguiti su modelli animali hanno ottenuto solo parziali conferme nell'uomo. Secondo altri modelli di malattia l'AVB sarebbe legata a mutazioni dei geni che regolano lo sviluppo delle strutture pancreatiche (*Sox17*) e della colecisti (*Lgr4*), o a fattori di crescita dell'endotelio vascolare. Queste acquisizioni sulla patogenesi dell'AVB non offrono, al momento, alcun risvolto pratico.

La malattia di Wilson interessa 1/30.000 individui e si manifesta con epatopatia cronica ingravescente e sintomi neurologici legati all'accumulo del rame. La trasmissione è autosomica recessiva, legata a una mutazione sul gene *ATP7B* (13q14.3). Essendo numerose le mutazioni del gene *ATP7B* che causano la malattia di Wilson, la diagnosi genetica non è d'impiego comune. Tuttavia, se nel singolo paziente viene identificata la mutazione responsabile, questa può essere ricercata nei familiari di primo grado.

Colelitiasi

Nel bambino e nell'adolescente è evento raro ma da non trascurare. La frequenza varia dallo 0,13%, tra 6 e 19 anni di età in Italia, al 2% in adolescenti obesi in Germania. Nell'adulto, dove la patologia è molto più frequente, importanti fattori contributivi sono stati individuati nell'etnia (circa il 50% di colelitiasi negli Indiani d'America), sesso femminile, parità, dislipidemia, obesità, insulino-resistenza e familiarità per colelitiasi [3-4]. Oltre il 90% dei calcoli della colecisti è a contenuto colesterolico. Uno studio su oltre 40.000 gemelli in Svezia, ha suggerito una forte componente genetica alla quale si associa un'altrettanto importante influenza di altri fattori, primo tra tutti l'obesità. Studi su modelli murini hanno individuato oltre 20 geni (geni *Lith*) fortemente implicati nella colelitiasi. Analogamente, nell'uomo, geni candidati sono situati sui cromosomi 1p10, 2p, 3q, 4p, 8p, 9p, 10p e 16q (geni litogenici). Il singolo gene più rilevante è la variante D19H del gene *ABCG8* sul cromosoma 2 che sembra rispondere di circa il 10% del rischio totale per colelitiasi e che determina un'aumentata sintesi del colesterolo a livello epatico. I portatori dell'allele 19H hanno un incremento del rischio di 2 volte se eterozigoti e di 7 volte se omozigoti. Una forma particolare di

colelitiasi denominata "colelitiasi associata a ipofosfolipidemia" è stata attribuita a una singola mutazione del gene *ABCB4* che regola il trasporto dei fosfolipidi di membrana. Varianti del gene (*NR1H4*) che codifica per un recettore nucleare dei sali biliari e per un trasportatore (*SLC10A2*) degli acidi biliari sono state anch'esse associate a un più elevato rischio di colelitiasi. Nell'ambito delle colelitiasi le indagini genetiche non hanno oggi una reale utilità clinica.

Sindrome di Gilbert

Condizione ereditaria a trasmissione autosomica dominante con penetranza incompleta, nella quale si ha incremento variabile della bilirubina non coniugata (indiretta) in assenza di emolisi e di malattia epatocellulare [5]. È una forma non evolutiva, benigna, determinata dalla riduzione dell'attività del gene *UGT1A1* (2q37) della UDP-glicuronidil-transferasi 1A1. Il genotipo più comune è il polimorfismo omozigote nel promoter A (TA)₇TAA del gene *UGT1A1*. Numerose altre varianti dello stesso gene danno forme intermedie di sindrome di Gilbert e sono state identificate anche nella sindrome di Crigler-Najjar I e II. Il difetto della s. di Gilbert incrementa il rischio di colelitiasi e potrebbe influenzare l'andamento dell'iperbilirubinemia nel neonato, nel lattante al seno nelle prime settimane di vita o in presenza di altre condizioni emolitiche (incompatibilità ABO, sferocitosi). La s. di Gilbert, per la sua benignità, non richiede, di norma, alcun approfondimento genetico.

Malattie del pancreas

Pancreatiti croniche

Anche le pancreatiti sono il risultato dell'interazione tra fattori ambientali ed ereditarietà genetica; sono noti almeno 4 determinanti genetici, tutti in relazione al controllo dell'attività della tripsina all'interno del pancreas [6]. Una mutazione del gene *PRSSI* (7q35) che sintetizza per il tripsinogeno cationico causa attivazione del tripsinogeno in tripsina (processo che normalmente dovrebbe avvenire nel duodeno) già all'interno della ghiandola con autodigestione del pancreas. Ne risulta una forma ereditaria di pancreatite che origina da oltre una ventina di mutazioni note e che esordisce

attorno ai 10-11 anni di età. Nel 50% dei casi evolve in pancreatite cronica con un rischio di neoplasia del 40% a 70 anni. Un sistema di parziale protezione (blocca non più del 20% dell'attività della tripsina) verso l'accidentale attivazione del tripsinogeno è fornito da un inibitore della serina-proteasi codificato dal gene *SPINK1* (5q31). È ritenuto importante in alcune forme di pancreatite tropicale, ma agirebbe più come gene modificatore di patologia in concomitanza con altri e più importanti fattori genetici e ambientali di pancreatite.

Il 2% della popolazione generale è portatore di una mutazione di *SPINK1*, ma raggiunge il 25% in alcuni gruppi affetti da pancreatite cronica idiopatica. Mutazioni di *PRSSI* e *SPINK1* vanno ricercate in bambini con pancreatite ricorrente-cronica, specie se con precedenti familiari. Ugualmente importanti sono il gene del chimotripsinogeno (*CTRC*) e quello che regola il livello del calcio intra-acinare (*CASR*).

Tutti questi geni controllano l'attivazione del tripsinogeno a diversi livelli (acinare o duttale) e con diversi meccanismi, suggerendo la possibilità di approcci terapeutici distinti a seconda del difetto genetico individuato [7]. Anche mutazioni del gene *CFTR* della fibrosi cistica sono state riscontrate con una certa frequenza in alcune casistiche di pancreatite cronica idiopatica e di pancreatite cronica tropicale suggerendo un loro ruolo concausale.

Fibrosi cistica (FC)

La FC è una malattia autosomica recessiva, causata da una mutazione nel gene *CFTR* (7q31.2) che codifica per una proteina di 1480 amminoacidi regolatrice dei canali del cloro attraverso la membrana delle cellule epiteliali. Dalla sua scoperta, poco più di venti anni fa, le conoscenze sul gene *CFTR* si sono accumulate a un ritmo impressionante e non potremo qui che accennarne brevemente. Il pancreas e il tratto digestivo sono organi nei quali il difetto della proteina *CFTR* si esprime con particolare evidenza, ma è noto che la FC è malattia sistemica che interessa anche l'apparato respiratorio, le ghiandole sudoripare e il sistema riproduttivo. La mutazione più frequente è la $\Delta F508$ presente nel 50% dei soggetti con FC in Italia, arrivando all'85% in Dani-

marca e Gran Bretagna. Tuttavia, a oggi, sono state identificate e depositate oltre 1700 mutazioni e polimorfismi (www.genet.sickkids.on.ca/cftr/) suddivisi in cinque classi (I-V) in rapporto alla produzione di una proteina strutturalmente o funzionalmente anomala [8]. Alcune di queste mutazioni (classi I-III) si esprimono fenotipicamente con una malattia più grave, altre (classi IV, V) si associano più frequentemente a un pancreas funzionalmente sufficiente o a una pneumopatia meno impegnativa. L'influenza di altri geni modificatori è probabilmente determinante. In Italia si stima vi siano un affetto da FC ogni 2700 nati vivi e un portatore ogni 26. Una coppia ogni 700 ha una probabilità su 4 di generare a ogni gravidanza un figlio con FC. I portatori non presentano alcuna manifestazione clinica. Nella FC, le acquisizioni genetiche hanno avuto una rapida applicazione clinica, rendendo possibili la diagnosi genetica, la diagnosi prenatale e quella del portatore, fino a ipotizzare concretamente la possibilità di una terapia genica. Su questi temi si stanno oggi confrontando strategie e filosofie di screening e d'intervento, talora assai diverse, che sollevano problemi organizzativi ed etici di grande complessità [9].

Sindrome di Shwachman-Diamond (SDS)

È una rara (1:80.000) malattia autosomica recessiva che si esprime nel bambino con insufficienza pancreatica, difetto dell'emopoiesi, anomalie cardiache, epatiche, scheletriche, immunologiche e predisposizione alla leucemia [10]. Circa il 90% dei pazienti con SDS ha una mutazione del gene *SBDS* (7q11) che codifica per una proteina ubiquitaria nelle cellule e particolarmente a livello dei nucleoli. La sua funzione non è del tutto nota, ma sarebbe coinvolta nella biogenesi dei ribosomi e preverrebbe l'instabilità genomica durante la mitosi. L'indagine genetica è senz'altro utile ai fini diagnostici.

Commento

Sappiamo che in svariate patologie del tratto gastrointestinale del bambino concorrono, in misura variabile, fattori ambientali e genetici con il possibile ulteriore contributo di eventi scatenanti ancora, in larga parte, ignoti. Per sapere se una malattia abbia una più o meno forte componente genetica, possiamo calcolare il rischio (λ_s) nei fratelli di un individuo affetto dividendolo per il rischio nella popolazione generale [11]. Tanto più elevato è questo rapporto tanto maggiore è la rilevanza della componente genetica. Per fare un esempio, la fibrosi cistica (classica malattia mendeliana) ha $\lambda_s = 500$, la celiachia $\lambda_s = 2-5$, le MICI $\lambda_s = 1,3-8,3$. La nostra capacità di studiare estensivamente il genoma umano consente oggi di mettere in evidenza un numero enorme di possibili mutazioni in un altrettanto grande numero di loci genetici. Correlare queste osservazioni con il dato clinico di malattia rappresenta il passaggio più difficile, per l'elevata numerosità delle popolazioni da studiare, per raggiungere la significatività statistica utile all'identificazione di loci solo modificamente influenti e per la difficoltà di confermare le medesime osservazioni in studi diversi e, magari, in popolazioni di etnie differenti. Comunque sia, vero è che non possiamo ignorare quanta parte – piccola o grande che sia – abbiano, già oggi, le conoscenze genetiche nella gestione complessiva di queste malattie. Informazioni in questo senso sono disponibili rapidamente per chiunque e le domande che ci vengono poste dai nostri pazienti sono sempre più precise e incalzanti. I test genetici possono essere utilizzati in funzione del supporto diagnostico per confermare il sospetto clinico, o a scopo predittivo per indagare una generica predisposizione a sviluppare la malattia (la celiachia è l'evenienza più comune), fino alle più complesse ed eticamente delicate richieste di diagnosi prenatale o di previsione di malattie che si svilupperanno nel corso della vita, ma sul cui

decorso naturale non siamo oggi in grado d'intervenire (la corea di Huntington è l'esempio tipico, ma anche le poliposi familiari possono porre, per alcuni versi, problemi simili). L'attesa è che, nel futuro, la genetica ci consenta non solo di offrire una sempre più efficace consulenza in termini prognostici o di scelte riproduttive, ma soprattutto di differenziare in maniera più precisa le diverse varianti di una malattia e d'individualizzare le scelte terapeutiche modificandone effettivamente la prognosi e/o migliorando la qualità di vita delle persone affette. ♦

Bibliografia

- [1] Santos JL, Choquette M, Bezerra JA. Cholestatic liver disease in children. *Curr Gastroenterol Rep* 2010;12(1):30-9. doi: 10.1007/s11894-009-0081-8.
- [2] Turnpenny PD, Ellard S. Alagille syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. *Eur J Hum Genet* 2012;20(3):251-7. doi: 10.1038/ejhg.2011-181.
- [3] Marschall HU, Katsika D, Rudling M, Einarsson C. The genetic background of gallstone formation: an update. *Biochem Biophys Res Commun* 2010;396(1):58-62. doi: 10.1016/j.bbrc.2010.02.143.
- [4] Wittenburg H. Hereditary liver disease: gallstones. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2010;24(5):747-56. doi: 10.1016/j.bpg.2010.07.004.
- [5] Fretzayas A, Moustaki M, Liapi O, Karpathios T. Gilbert syndrome. *Eur J Pediatr* 2012;171(1):11-5. doi: 10.1007/s00431-011-1641-0.
- [6] Nydegger A, Couper RT, Oliver MR. Childhood pancreatitis. *J Gastroenterol Hepatol* 2006;21(3):499-509.
- [7] Solomon S, Whitcomb DC. Genetics of pancreatitis: an update for clinicians and genetic counselors. *Curr Gastroenterol Rep* 2012;14(2):112-7. doi: 10.1007/s11894-012-0240-1.
- [8] Bombieri C, Claustres M, De Boeck K, et al. Recommendations for the classification of diseases as CFTR-related disorders. *J Cyst Fibros* 2011;10 suppl 2:S86-S102. doi: 10.1016/S1569-1993(11)60014-3.
- [9] Castellani C, Picci L, Tamanini A, et al. Association between carrier screening and incidence of cystic fibrosis. *JAMA* 2009;302(23):2573-9. doi: 10.1001/jama.2009.1758.
- [10] Burroughs L, Woolfrey A, Shimamura A. Shwachman-Diamond syndrome: a review of the clinical presentation, molecular pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Hematol Oncol Clin North Am* 2009;23(2):233-48. doi: 10.1016/j.hoc.2009.01.007.
- [11] Tello-Ruiz MK, Walsh EC, Rioux JD. Gastroenterologic and Hepatic Diseases. In: *Madame Curie Bioscience Database* [Internet]. Austin (TX): Landes Bioscience; 2000. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5965/>.

I bambini dalla pelle ustionata

Paolo Siani*, Augusto Mastrominico*, Elisa Sciorio*, Paolo Kosova**, Federica de Seta**, Roberta Kosova**

*UOC di Pediatria Sistemática e Specialistica, AORN "Santobono-Pausilipon", Napoli

**UOC di Pediatria e Patologia Neonatale, Ospedale "San Paolo", Napoli

Abstract

Children with burned skin

Two children of 9 and 25 months with Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS) are described. It is a rare infection caused predominantly by phage group 2 Staphylococci producers of an exfoliative toxin. Onset of the rash was preceded by high fever. The rash was a scarlatiniform erythema on the face quickly diffused to thorax and limbs; after a few days flaccid blisters and erosions develop diffusely, appearing as a second degree burned skin. After about two weeks healing occurred without scarring. The treatment was based on intravenous antibiotics and topic therapy for 10 days. The diagnosis is essentially clinical and can be confirmed by blood culture or by isolating Staphylococci from the primary site of infection.

Quaderni acp 2013; 20(4): 181-183

Key words Staphylococcal Scalded Skin Syndrome

Sono descritti i casi di due bambini di 9 e 25 mesi affetti da Staphylococcal Scalded Skin Syndrome (SSSS) o sindrome stafilococcica della cute ustionata, rara infezione da ceppi di stafilococchi coagulasi positivi capaci di produrre una tossina esfoliativa. La malattia era esordita con febbre elevata e lesioni eritematose di tipo scarlatiniforme al volto e subito dopo al tronco e agli arti su cui, dopo qualche giorno, erano comparse bolle che rapidamente si rompevano dando luogo a un quadro simile a una pelle con ustioni di II grado. Tali lesioni si seccavano dando origine alla formazione di croste che cadevano in circa due settimane senza lasciare alcuna cicatrice. La guarigione si verificava dopo trattamento per 10 giorni con antibiotici attivi contro lo stafilococco coagulasi positivo per via venosa e opportuna terapia topica. Si sottolinea come la diagnosi sia eminentemente clinica e possa essere confermata dall'isolamento dello stafilococco dall'emocoltura o dal sito primario d'infezione.

Parole chiave Sindrome stafilococcica della cute ustionata

IL CASO 1

La storia

M. C. è un bambino di 9 mesi e 17 giorni che da 48 ore presenta una desquamazione periorale e sulle ali del naso ed è in trattamento domiciliare da 48 ore con betametasona per os (0,5 mg x due volte al giorno) e claritromicina (15 mg/kg in due somministrazioni). Dopo 24 ore la lesione cutanea si trasforma in un eritema essudativo e desquamante con zone crostose esteso a tutto il volto esclusa la fronte (figura 1). È comparsa febbre (38-38,5 °C) e da 24 ore le lesioni si sono estese al tronco.

Il bambino è nato da parto spontaneo a termine senza alcun problema ed è stato alimentato al seno per cinque settimane, dopo di che il latte materno è stato integrato da una formula a base di latte vaccino. Presenta un normale accrescimento staturò-ponderale e psicomotorio. Unico

dato anamnestico patologico: una febbre della durata di tre giorni circa un mese prima, verosimilmente da infezione delle alte vie respiratorie trattata sintomaticamente con paracetamolo e ibuprofene.

FIGURA 1



FIGURA 2



FIGURA 3



FIGURA 4



Per corrispondenza:

Paolo Siani

e-mail: p.siani@santobonopausilipon.it

il caso che insegna

Il percorso diagnostico

All'ingresso in reparto: peso 10,300 kg (75° Pc), lunghezza 75 cm (50°-75° Pc), temperatura 38,5 °C, FC 130 b/m, FR 27 a/m; tempo di refill < 2 sec. All'esame obiettivo si rilevano marcato eritema e desquamazione nella zona periorale, desquamazione intorno agli orifizi delle narici, eritema bilaterale sulle palpebre ed eritema al collo. La mucosa del cavo orale è normale. Sulla regione del dorso e dell'addome (figura 2 e 3) si osservano bolle di varia grandezza che si rompono rapidamente, dando luogo a lesioni essudanti simili a ustioni di II grado. Inoltre si apprezza la comparsa di eritema con modesta desquamazione nell'area scrotale e perianale. Nessuna mucosa è interessata. In zona ascellare si evidenzia unicamente eritema.

Nei primi due giorni di degenza il quadro clinico presenta una progressiva estensione delle lesioni cutanee che, inizialmente evidenti al volto (bocca, naso e occhi) e al collo, interessano nei giorni successivi la regione perianale, quella scrotale e il tronco (particolarmente il dorso) (figura 2) e, in misura minore, le gambe e le braccia, dove le manifestazioni erano inizialmente evidenti solo alle pieghe ascellari e a quelle inguinali. Sulla maggior parte delle regioni interessate compaiono bolle di varia grandezza che conferiscono loro l'aspetto di ustioni di II grado e che rapidamente si rompono.

Gli esami di laboratorio mostrano una modesta leucocitosi (GB 13.800/mmc) con spiccata neutrofilia (N 69,5%) mentre gli indici infiammatori sono nella norma. Il segno di Nikolsky (che consiste nella sfaldatura dello strato superiore dell'epidermide dopo modesta sollecitazione meccanica) risulta positivo. L'emocoltura dà luogo allo sviluppo di stafilococco coagulasi positivo.

IL CASO 2

La storia

B. D. è un maschio di 22 mesi che si ricovera per la comparsa da circa tre giorni di febbre e di un rash eritematoso scarlattiniforme inizialmente al viso, al collo, al tronco e agli arti superiori, in seguito anche al dorso e alla radice degli arti inferiori. Il piccolo ha sempre goduto di buona salute. Si segnala la somministrazione del vaccino MPR venti giorni prima della comparsa della sintomatologia.

Il percorso diagnostico

Al ricovero il bambino appare molto sofferente, prostrato, con febbre elevata (39,5 °C), con FC di 130 b/m, FR 28 a/m, Sat O₂ 98%, tempo di refill < 2 sec. Pesa 11,400 kg (25°-50° Pc), è lungo 84 cm (50° Pc). Il quadro clinico è dominato da

iperemia congiuntivale e palpebrale e da estese lesioni eritematose essudanti al viso (intorno alla bocca e agli occhi), alla base del collo, al tronco e agli arti superiori. Nella regione del collo e sul tronco si osservano alcune bolle di varia grandezza a contenuto chiaro che prima diventano flaccide e poi si rompono (figura 4). L'ispezione del cavo orale mostra una faringe modicamente iperemica e una mucosa orale normale.

La diagnosi di tutti e due i casi

I due casi presentano all'esordio delle caratteristiche differenti, in quanto il caso 1 esordisce con lesioni essudative crostose in regione periorale al volto (figura 1) che verosimilmente hanno ingannato il collega curante che lo stava trattando come eczema atopico impetiginizzato con steroidi per os e antibiotico. L'estensione delle lesioni e la successiva evoluzione verso la formazione di ampie zone eritematose con bolle e vescicole hanno radicalmente mutato il quadro clinico che, associato alla febbre, ha indirizzato verso la diagnosi. Nel caso 2 le lesioni erano primariamente eritematose e su queste si erano impiantate bolle che divenivano flaccide ed essudanti.

In sintesi si tratta di due bambini di 9 e 22 mesi che presentano febbre elevata e rash eritematoso scarlattiniforme sul quale compaiono vescicole e bolle flaccide simili a ustioni primariamente intorno alla bocca e poi anche sul torace e alla radice degli arti. Nelle regioni periorificali del naso e della bocca le bolle rapidamente si seccano ed evolvono verso lesioni crostose. Le mucose non sono in alcun modo interessate dalle lesioni.

Le zone cutanee interessate nei due casi si potevano quantizzare intorno al 13% della superficie corporea nel caso 1 e al 15% nel caso 2. Pertanto le diagnosi da prendere in considerazione sono:

- eczema atopico impetiginizzato;
- sindrome di Stevens-Johnson (SSJ) / Necrolisi epidermica tossica (NET);
- sindrome stafilococcica della cute ustionata o *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome* (SSSS).

• L'eczema atopico impetiginizzato, che può essere preso in considerazione solo per il caso 1 (figura 1) - il bimbo di 9 mesi - può essere agevolmente escluso perché il bambino non aveva mai sofferto in precedenza di eczema atopico. Esso non insorge improvvisamente su tutta la superficie cutanea e interessa a questa età prevalentemente il volto e le superfici flessorie degli arti. Esordisce senza febbre e non evolve verso la formazione di bolle o vescicole che si rompono, simili a quelle dell'ustione. L'eczema, infatti, si

manifesta con piccolissime bollicine che si rompono e danno luogo a lesioni prima essudanti e poi crostose, fortemente pruriginose, sintomo che anche il bambino del caso 2 non aveva mai presentato. La superinfezione batterica dell'eczema, abbastanza frequente anche quando estesa, è raramente associata a febbre e a compromissione dello stato generale. La figura 1, che si riferisce all'esordio della sintomatologia, poteva trarre in inganno ma l'evoluzione successiva delle lesioni consente con certezza di escludere l'ipotesi diagnostica di eczema impetiginizzato.

• La *SSJ/NET* è la seconda ipotesi diagnostica da considerare. Esse sono due rare (1-2 casi per milione per anno) reazioni mucocutanee, potenzialmente mortali e caratterizzate da: 1) distacco dermo-epidermico, 2) lesioni bollose e 3) erosione delle mucose. Attualmente la SSJ e la NET sono ritenute due singole malattie a patogenesi comune. Sono stati identificati molti farmaci come causa dell'insorgenza della SSJ o della NET. Anche le infezioni sono state indicate come fattore non farmacologico che aumenta il rischio di SSJ o di NET e tra queste segnatamente il *Mycoplasma pneumoniae* (MP) è l'agente più frequentemente coinvolto. La NET è caratterizzata da un intenso eritema cutaneo con formazione di bolle di varia grandezza e da erosioni emorragiche delle mucose che causano stomatiti, balaniti, gravi congiuntiviti e blefariti. Spesso la febbre e il malessere generale sono i primi sintomi che possono persistere o addirittura aumentare fin quando non compaiono le lesioni muco-cutanee. Il mancato interessamento delle mucose è l'elemento differenziale fondamentale tra la SSJ/NET e i casi descritti. Si può quindi ragionevolmente escludere una SSJ/NET.

• Resta da considerare un'altra possibilità diagnostica: la *sindrome stafilococcica della cute ustionata* o *Staphylococcal scalded skin syndrome* o SSSS. Tale malattia inizia con febbre (nel 40-50% dei casi), irritabilità e un diffuso eritema della cute. Entro 24-48 ore appaiono bolle ripiene di liquido chiaro. Queste si rompono facilmente esitando in zone molto simili a ustioni di II grado. Il quadro clinico presentato dai bambini descritti era sovrapponibile al quadro clinico di questa malattia.

Tutti e due i bambini hanno presentato un eritema diffuso, il caso 1 associato inizialmente a lesioni crostose al volto mentre nel caso 2 erano comparsi prima l'eritema e poi le lesioni bollose che si sono rapidamente rotte. La diagnosi viene confermata dalla presenza solo nel caso 2 dello stafilococco coagulasi positivo all'emocoltura perché la presenza di Stafilococco coagulasi positivo nella

sede delle lesioni, ritrovato nel caso 1, non era probante in quanto dovuto a una superinfezione da stafilococco avvenuta successivamente. Il segno di Nikolsky era, invece, presente in tutti e due i casi a testimoniare l'infiammazione del solo strato superficiale dell'epidermide come nella SSSS nella quale il sito di scissione è intraepidermico, mentre nella SSJ/NET si verifica necrosi completa dello strato epidermico a livello della membrana basale. Dal punto di vista clinico, inoltre, nella SSJ/NET sono coinvolte almeno due mucose [1]. Quindi si tratta di due casi di sindrome stafilococcica della cute ustionata o SSSS.

Il desorso del caso 1

La febbre persiste per cui, anche in seguito all'isolamento dello stafilococco coagulasi positivo all'emocoltura, si inizia terapia antibiotica con ampicillina-sulbactam (500 mg x 3 ev) e teicoplanina (10 mg/kg ev ogni 12 ore per le prime 24 ore e poi 10 mg/kg ogni 24 ore) e si istilla nelle congiuntive un collirio a base di tobramicina per l'isolamento dello stafilococco coagulasi positivo dalla secrezione congiuntivale.

La terapia topica consiste, oltre che nella detersione quotidiana con soluzione fisiologica e clorexidina, nell'applicazione di medicazioni *Acticoat* (barriera antimicrobica con nanocristalli di argento), costituite da cinque strati: due nuclei interni assorbenti inseriti fra tre reti di polietilene non aderenti ricoperti di argento. Sulle lesioni più gravi ed estese vengono applicate garze grasse sterili *Jelonet* alla paraffina, largamente utilizzate sulle ustioni di II grado.

Dopo 3 giorni di terapia antibiotica e topica la febbre è scomparsa, le condizioni generali sono migliorate e le lesioni cutanee hanno iniziato a essiccarsi fino a divenire crostose. La caduta delle croste e la guarigione completa delle lesioni hanno richiesto 15 giorni.

Il decorso del caso 2

Dopo qualche giorno le lesioni si trasformano in croste nelle sedi periorificali, intorno al naso e alla bocca ma non in regione perianale mentre compaiono altre vescicole e bolle flaccide simili a ustioni di II grado al torace, alla base del collo e alla radice degli arti. Gli esami ematochimici mostrano leucocitosi neutrofila (GB 14.200/mm³; N 70%). Gli indici infiammatori sono moderatamente elevati (VES: 38 mm) e PCR 15 mg% con VN < 10 mg%). I tamponi congiuntivali e quelli delle lesioni cutanee portano all'isolamento di colonie di stafilococco coagulasi positivo. Per questo è eseguito trattamento antibiotico ev con meropenem

(20 mg/kg/ogni 8 ore) e teicoplanina (10 mg/kg/ogni 12 ore per 3 giorni e poi ogni 24 ore per altri 3 giorni). Per la difficoltà ad alimentarsi, a causa delle lesioni crostose periorali, il bambino è alimentato per via parenterale i primi tre giorni e poi con sondino naso-gastrico per i cinque giorni successivi. Localmente vengono applicate medicazioni a base di antisettici topici, clorossidanti e gentamicina simili a quelle del caso 1. La febbre scompare dopo 72 ore di terapia e le lesioni cutanee regrediscono parzialmente e poi scompaiono dopo 13 giorni.

Commento

La SSSS è una rara dermatite esfoliativa mediata dalla tossina stafilococcica che si manifesta principalmente nei neonati e nei bambini piccoli probabilmente per una bassa clearance renale della tossina stafilococcica e per una carente risposta anticorpale anti-esotossine epidermolitiche [2]. Essa può presentarsi anche in pazienti immunocompromessi o adulti con insufficienza renale. L'incidenza stimata è tra 0,09 e 0,13 casi per milione di abitanti, il 98% dei quali si manifesta in bambini di età inferiore ai 6 anni con un tasso di mortalità che oscilla tra il 4% e l'11% dei casi [3-4].

I sintomi arrivano in assoluto benessere, con rialzo febbrile accompagnato da un rash eritematoso di tipo scarlattiniforme su cui compaiono bolle di varia grandezza, a contenuto chiaro, che si rompono rapidamente e che assomigliano a ustioni di II grado. La febbre è presente in circa la metà dei casi e può non essere elevata. Il decorso è abitualmente di un paio di settimane con guarigione senza esiti cicatriziali [5]. La diagnosi di SSSS è fondamentalmente clinica e si basa sul tipo di eritema, che è un rash attorno alla bocca dove assume un aspetto crostoso-desquamativo a evoluzione disepitelizzante, e sulla caratteristica evoluzione delle lesioni verso la formazione di bolle. Il mancato coinvolgimento delle mucose e il segno di Nikolsky sono in grado di differenziare la SSSS da altre dermatiti simili, prime fra tutte la SSJ e la NET. Le complicazioni potenzialmente fatali comprendono la disidratazione, l'ipotermia e il rischio d'infezioni secondarie. Complicanze a lungo termine, come le cicatrici, non sono frequenti a causa del livello superficiale delle lesioni e della rapida guarigione dopo il trattamento. La causa della SSSS è attribuibile a un'infezione da parte di alcuni ceppi di stafilococco coagulasi positivo che producono tossine esfoliative (ETa-ETb-ETd) che possono diffondersi da un sito iniziale per via ematogena e causare perciò danni epidermici in siti distanti. È

BOX: DALLA LETTERATURA E DAL CASO ABBIAMO IMPARATO CHE

- la SSSS è rara ed è gravata da una mortalità che varia tra il 4% e l'11% a seconda delle casistiche;
- la causa è un'infezione da parte di alcuni ceppi di stafilococco aureo che producono tossine esfoliative che possono proliferare da un sito iniziale d'infezione per via ematogena e causare perciò danni epidermici in siti distanti;
- la diagnosi differenziale si deve porre essenzialmente con le più gravi SSJ e, soprattutto, NET scatenate da farmaci o, più raramente, da infezione da *Mycoplasma*. Queste due sindromi si differenziano dalla SSSS per la molto maggiore gravità del quadro clinico e per l'interessamento delle mucose (almeno due).

La terapia si basa sull'impiego di antibiotici attivi sullo stafilococco protratta per 10 giorni e, se necessario, su una terapia di supporto.

possibile, tuttavia, arrivare a una importante compromissione clinica che può seriamente mettere a rischio la vita del bambino. La terapia prevede l'impiego di antibiotici attivi contro lo stafilococco, da somministrare per ev.

In alcuni casi, quelli che presentano una notevole estensione delle lesioni essudanti, si rende necessario l'impiego di una terapia di supporto. La malattia insorge pochi giorni dopo la comparsa di una infezione (rinofaringite, otite, congiuntivite) con febbre e malessere [6]. La diagnosi può essere confermata dall'isolamento di stafilococco aureo coagulasi positivo dal sito primario d'infezione (narici, congiuntiva, regione periorale) e/o dall'emocoltura. ♦

Bibliografia

- [1] Meislin HW, Guisto JA. Softtissue infection. In: Marx J, Hockberger R, Walls R. Rosen's emergency medicine: Concepts and Clinical Practice. 6th ed. St Louis, MO: Mosby, 2006.
- [2] Yamasaki O, Yamaguchi T, Sugai M, et al. Clinical Manifestations of Staphylococcal Scalded Skin Syndrome depend on serotypes of exfoliative toxins. J Clin Microbiol 2005;43:1890-3.
- [3] Levi N, Bastuji-Garin S, Mockenhaupt M, et al. Medications as risk factors of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in children: A Pooled Analysis. Pediatrics 2009;123:e297-e304.
- [4] Patel GK, Finlay AY. Staphylococcal scalded skin syndrome: diagnosis and management. Am J Clin Dermatol 2003;4(3):165-75.
- [5] Mockenhaupt M, Idzko M, Grosber M, et al. Epidemiology of staphylococcal scalded skin syndrome in Germany. J Invest Dermatol 2005; 124(4):700-3.
- [6] Blyth M, Estela C, Young AE. Severe staphylococcal scalded skin syndrome in children. Burns 2008;34(1):98-103.

I due vaccini anti-HPV cinque anni dopo non sembrano più tanto equivalenti

Simona Di Mario, Vittorio Basevi

SaPeRiDoc - Centro di Documentazione sulla Salute Perinatale e Riproduttiva, Servizio assistenza distrettuale, medicina generale, pianificazione e sviluppo dei servizi sanitari, DG Sanità e Politiche sociali, Regione Emilia-Romagna

A cinque anni dall'introduzione della vaccinazione anti-HPV possiamo affermare di avere più informazioni per indirizzare le decisioni, a livello individuale (counselling alla singola assistita) e nazionale (quale vaccino utilizzare, chi vaccinare, con che modalità)?

Prevenzione del cervicocarcinoma

Una revisione sistematica di studi randomizzati controllati rileva una possibile differenza nell'efficacia dei due vaccini, bivalente e quadrivalente, rispetto alla prevenzione delle lesioni precancerose (CIN), scelte come proxy del tumore della cervice uterina.

Nella popolazione naïve – ragazze che all'arruolamento avevano una colposcopia negativa, non avevano anticorpi contro 14 tipi di HPV oncogeni ed erano PCR negative per HPV 16/18 – l'efficacia del bivalente nel prevenire le lesioni precancerose di grado più elevato (CIN2+ e CIN3+) associate a ogni tipo di HPV è maggiore rispetto all'efficacia del quadrivalente (tabella 1). La sostanziale eterogeneità rilevata fra gli studi indica che le popolazioni dei trial differiscono fra loro, o che i due vaccini hanno realmente una efficacia diversa [1].

La maggiore efficacia osservata per il bivalente nel prevenire le lesioni precancerose di grado più elevato (CIN3+) rispetto alle lesioni di tipo CIN2+ può essere interpretata come un'effettiva capacità del vaccino di prevenire le lesioni destinate a evolvere in cervicocarcinoma (in questo caso indicando una vera efficacia contro il tumore), oppure come effetto della scarsità degli eventi osservati, e quindi destinata a svanire in studi con più lungo follow-up.

Se altri studi confermeranno questa differenza, il bivalente dovrà essere preferito al quadrivalente nei Paesi con scarse risorse in cui sono compresenti elevata prevalenza dell'infezione e difficoltà a implementare programmi di screening, con conseguente elevata mortalità associata al cervicocarcinoma.

Prevenzione dei condilomi genitali

A differenza del cervicocarcinoma, che si manifesta mediamente dopo vent'anni dall'infezione da HPV, i condilomi genitali hanno un periodo di incubazione breve di due-tre mesi: il picco di incidenza si osserva tra 15 e 24 anni per le ragazze e fra 20 e 29 anni per i ragazzi [2]. I dati di prevalenza nella popolazione generale sono rari, essendo la gran parte delle osservazioni riferita alla popolazione che affrisce ai centri per le malattie sessualmente trasmesse; dati australiani indicano una incidenza del 2,2 per mille [3].

Il vaccino bivalente non ha alcuna efficacia preventiva rispetto ai condilomi genitali, diversamente dal quadrivalente. In Australia – dove la campagna di vaccinazione è iniziata nel 2007 e i tassi di copertura con tre dosi sono circa il 70% – è stata osservata una riduzione netta dei casi di condilomi genitali: confrontando i dati del periodo pre-vaccinale (dal 2004 a metà 2007) con quelli del periodo post-vaccinale (da metà 2007 al 2011) raccolti in otto ambulatori per le malattie sessualmente trasmesse, la riduzione di condilomi è risultata pari al 92,6% nella proporzione di ragazze di età < 21 anni (da 11,5% a 0,85%), al 72,6% nelle donne di età 21-30 anni (da 11,3% a 3,1%), nulla nelle donne di età > 30 anni (non coinvolte nel programma vaccinale). Una riduzione analoga si è osservata anche negli uomini giovani (effetto gregge) [4].

Nei Paesi europei – dove, grazie agli screening, basse prevalenza e mortalità caratterizzano il cervicocarcinoma – si moltiplicano gli studi (finanziati prevalentemente dall'industria) di efficacia del quadrivalente contro i condilomi genitali [5-7].

Se, per queste caratteristiche, il quadrivalente diverrà il prodotto più frequentemente adottato nei Paesi occidentali – anche al fine di ridurre i condilomi nei gruppi maggiormente a rischio (uomini che hanno rapporti sessuali esclusivamente con uomini e popolazione HIV sieropositiva) – sarà necessario non solo mantenere elevata l'adesione allo screening, ma potrà anche essere messo in dubbio l'allungamento dell'intervallo fra due test successivi, data la ridotta effica-

cia di questo vaccino verso il cervicocarcinoma.

Aumentano le evidenze di rischio di disuguaglianza

A dicembre 2012 il tasso di copertura delle adolescenti italiane nate nel 1997 è risultato pari al 68,5%. Il range è compreso fra il 53% in Sicilia e l'84,1% in Sardegna, se si esclude la provincia di Bolzano, il cui tasso (25,2%) si discosta fortemente dalla media [8].

Poco o nulla sappiamo del 30% di ragazze che non si vaccinano: il progetto VALORE dell'ISS, il cui obiettivo era indagare sui motivi di non adesione alla vaccinazione, non ha raccolto un campione sufficiente (2110 questionari restituiti su 13.830 inviati). Negli USA uno studio ha rilevato che la paura degli effetti avversi è fra le motivazioni più frequentemente riferite dai genitori per non vaccinare le adolescenti contro HPV (16,4% delle risposte), mentre è praticamente inesistente fra chi non vaccina contro DTP o MMR (< 1%) [9].

È stata osservata un'associazione fra livello socioeconomico, comportamenti a rischio e adesione alla vaccinazione. In una indagine condotta negli USA nel 2010, in cui il 32% delle ragazze fra 13 e 17 anni aveva ricevuto tre dosi di vaccino anti-HPV, il tasso di copertura è risultato, in misura statisticamente significativa, inferiore nelle ragazze prive di assicurazione medica (14,1%), che vivono negli Stati del Sud, mediamente più poveri, come Alabama (20%) e Mississippi (13,8%), e negli Stati con più elevata incidenza di cervicocarcinoma e più bassa adesione allo screening [10]. Quindi i vaccini anti-HPV vengono usati di meno dalle ragazze che, a causa delle loro condizioni socioeconomiche, sono maggiormente esposte al rischio di cervicocarcinoma.

Una ricerca canadese analizza l'associazione fra comportamenti sessuali a rischio ed efficacia della vaccinazione anti-HPV-[11]. Lo studio stratifica la popolazione in 4 gruppi (da L0 a L3) caratterizzati da attività sessuale a rischio crescente (definito sulla base di alcuni parametri quali il numero di partner e il precoce esordio sessuale). La popolazione sessualmente attiva in Canada è rappresentata per il 79% da soggetti con

Per corrispondenza:

Simona Di Mario

e-mail: sdimario@regione.emilia-romagna.it

TABELLA 1: EFFICACIA DEI VACCINI ANTI-HPV CONTRO LE LESIONI PRECANCEROSE ASSOCIATE A QUALUNQUE TIPO DI HPV, EFFETTO TOTALE (METANALISI) E PER TIPO DI VACCINO, NELLA POPOLAZIONE NAÏVE

	Metanalisi			Eterogeneità fra gli studi		Bivalente			Quadrivalente		
	VE (IC 95%)	n eventi / n vaccinati	n eventi / n controlli	I ²	p	VE (IC 95%)	n eventi / n vaccinati	n eventi / n controlli	VE (IC 95%)	n eventi / n vaccinati	n eventi / n controlli
CIN2+	58% (35,72)	143/10587	325/10629	66,4%	0,05	65% (54,74)	66/5971	189/5949	43% (23,57)	77/4616	136/4680
CIN3+	79% (< 0, 97)	39/10082	108/10132	91%	< 0,001	93% (79,99)	3/5466	44/5452	43% (13,63)	36/4616	64/4680

livello di rischio basso (L0-L1) che contribuiscono al 57% delle infezioni associate a HPV16/18; il restante 43% delle infezioni si osserva nel 21% di soggetti con abitudini sessuali a rischio più elevato (L2-L3). Secondo i modelli sviluppati sulla base di questi dati dai ricercatori, a parità di copertura media della popolazione femminile vaccinata contro HPV (fissata a 85%), l'impatto della vaccinazione in termini di riduzione della prevalenza delle infezioni HPV16/18 correlate sarà maggiore se la vaccinazione raggiungerà i gruppi maggiormente a rischio (riduzione delle infezioni pari a 95% a settant'anni dall'inizio della campagna vaccinale), intermedia se raggiungerà senza alcuna differenza la stessa quota di ragazze appartenenti ai quattro differenti gruppi di rischio (riduzione pari a 85%), inferiore se si concentrerà sulla popolazione a minore rischio (riduzione pari a 60%) [11]. Verosimilmente, anche in Italia, l'impatto della vaccinazione in termini di riduzione della prevalenza di infezione da HPV16/18 dipenderà largamente dalle caratteristiche delle ragazze (circa 30%) che non si vaccinano: se queste appartengono a gruppi che assumeranno comportamenti sessuali a maggiore rischio l'impatto sarà evidentemente minore rispetto all'atteso. In conclusione, a cinque anni dall'inizio della campagna vaccinale, le conoscenze

disponibili indicano una differente efficacia dei due vaccini, la cui entità andrà confermata in studi successivi. Anche per questo nei Paesi ricchi assistiamo a una crescente attenzione alla prevenzione dei condilomi. Il tempo chiarirà se queste scelte avranno un impatto su morbosità e mortalità correlate al cervicocarcinoma, se verranno effettivamente raggiunti i gruppi maggiormente a rischio e se, in conclusione, la vaccinazione presenta dei vantaggi nei confronti della precedente strategia, basata sullo screening organizzato con pap test, che appare attualmente ancora irrinunciabile e non modificabile. ♦

Bibliografia

- [1] Di Mario S, Basevi V, Lopalco PL, et al. More evidence more uncertainty: the case of HPV vaccines. A systematic review with meta-analysis. Inviato per pubblicazione.
 [2] Lacey CJ, Lowndes CM, Shah KV. Chapter 4: Burden and management of non-cancerous HPV-related conditions: HPV-6/11 disease. *Vaccine* 2006;24(suppl 2):35-41.
 [3] Ali H, Guy RJ, Wand H, et al. Decline in in-patient treatments of genital warts among young Australians following the national HPV vaccination program. *BMC Infect Dis* 2013;13:140. doi: 10.1186/1471-2334-13-140.

[4] Ali H, Donovan B, Wand H, et al. Genital warts in young Australians five years into national human papillomavirus vaccination programme: national surveillance data. *BMJ* 2013;346:f2032. doi: 10.1136/bmj.f2032.

[5] Leval A, Herweijer E, Ploner A, et al. Quadrivalent human papillomavirus vaccine effectiveness: a Swedish national cohort study. *J Natl Cancer Inst* 2013;105(7):469-74. doi: 10.1093/jnci/djt032.

[6] Marty R, Rozè S, Bresse X, et al. Estimating the clinical benefits of vaccinating boys and girls against HPV-related diseases in Europe. *BMC Cancer* 2013;13:10. doi: 10.1186/1471-2407-13-10.

[7] Bresse X, Adam M, LARGERON N, et al. A comparative analysis of the epidemiological impact and disease cost-savings of HPV vaccines in France. *Hum Vaccin Immunother* 2013;9(4).

[8] Giambi C. Stato di avanzamento della campagna vaccinale per l'HPV: dati di copertura vaccinale al 31/12/2012. Rapporto Semestrale. Epidemiologia di Malattie Infettive del CNESPS-ISS, Roma. http://www.epicentro.iss.it/problemi/hpv/pdf/Aggiornamento_HPVP_31122012.pdf.

[9] Darden PM, Thompson DM, Roberts JR, et al. Reasons for not vaccinating adolescents: national immunization survey of teens, 2008-2010. *Pediatrics* 2013;131(4):645-51. doi: 10.1542/peds.2012-2384.

<http://pediatrics.aappublications.org/content/early/2013/03/12/peds.2012-2384>.

[10] Jemal A, Simard EP, Dorell C, et al. Annual Report to the Nation on the Status of Cancer, 1975-2009, featuring the burden and trends in human papillomavirus (HPV)-associated cancers and HPV vaccination coverage levels. *J Natl Cancer Inst* 2013;105(3):175-201. doi: 10.1093/jnci/djs491.

[11] Malagón T, Joumier V, Boily MC, et al. The impact of differential uptake of HPV vaccine by sexual risks on health inequalities: a model-based analysis. *Vaccine* 2013;31(3):1740-7. doi: 10.1016/j.vaccine.2013.01.026.

Generici e bambini... Yes, we can!

Antonio Clavenna, Daniele Piovani, Filomena Fortinguerra

Laboratorio per la Salute Materno-Infantile, Dipartimento di Salute Pubblica, IRCCS - Istituto di Ricerche Farmacologiche "Mario Negri", Milano

Nel maggio 2013 gli organi d'informazione hanno dato ampio risalto alle dichiarazioni di due società scientifiche (Società Italiana di Pediatria, Società Italiana di Allergologia e Immunologia Pediatrica) riguardo ai possibili rischi dovuti all'impiego dei farmaci generici in pediatria, per possibile sovradosaggio o, al contrario, inefficacia e per la presenza di eccipienti differenti o in quantità superiore rispetto all'originatore. Affermazioni non documentate da evidenze scientifiche, che rischiano di ridurre un già basso ricorso al generico.

Esistono differenze tra nazioni nel consumo di farmaci generici, e l'Italia è tra quelle con il minore utilizzo. Esistono differenze anche tra le Regioni italiane e all'interno delle stesse, nonché tra i singoli medici prescrittori che operano nella stessa ASL o nello stesso distretto [1-2]. Differenze verosimilmente dovute a fattori culturali e attitudini prescrittive, che rimandano alla necessità d'interventi formativi.

È quindi opportuno chiarire alcuni dubbi comuni tra i medici.

Il generico può contenere il 20% in meno (o in più) di principio attivo del farmaco di marca?

Il generico deve contenere la stessa quantità di principio attivo del farmaco di marca (originatore). La forma farmaceutica deve essere identica, può cambiare la composizione in termini di eccipienti. Possono esserci piccole differenze (fino a un massimo del 20%) per quanto riguarda i principali parametri di farmacocinetica (biodisponibilità, concentrazione al picco, tempo al picco). Per esempio, il rapporto tra la biodisponibilità generico/branded deve essere compreso tra 0,80 e 1,25, ma perché la bioequivalenza sia dimostrata, è tutto l'intervallo di confidenza al 90% del rapporto (e non solo la stima puntuale) che deve essere inferiore a 1,25 e superiore a 0,80. Considerando la stima puntuale del rapporto generico/branded le differenze

risultano minori: nel 98% degli studi sottoposti alla *Food and Drug Administration* (FDA) questa cadeva nell'intervallo $\pm 10\%$, con una differenza media di biodisponibilità tra generico e *branded* del 4% [3].

La variabilità farmacocinetica tra (e intra) gli individui è fisiologica, anche quando si assumono farmaci *branded*.

Se somministrando due specialità medicinali differenti la cinetica del farmaco (principio attivo) è simile, non ci sono motivi per ritenere che l'efficacia terapeutica possa essere differente. Piccole differenze nella cinetica sono possibili anche tra lotti diversi della stessa specialità medicinale di marca. Questo non significa che l'efficacia o la sicurezza siano differenti a seconda del lotto acquistato.

Esistono, comunque, revisioni sistematiche della letteratura che hanno valutato gli studi clinici disponibili e non hanno evidenziato differenze di efficacia tra farmaci generici e *branded* [4-5].

La qualità dei generici può essere inferiore?

Il processo di produzione e il controllo di qualità (principio attivo, eccipienti ecc.) dei generici devono rispettare le norme e le linee guida valide per tutti i farmaci autorizzati.

Occorre, inoltre, considerare che il 90% dei generici venduti in Italia è prodotto da una decina di aziende: multinazionali specializzate nella produzione di generici e/o divisioni che fanno parte di aziende farmaceutiche produttrici di medicinali di marca. Molte di queste aziende commercializzano le stesse specialità generiche anche in altre nazioni europee [6].

Le differenze negli eccipienti possono aumentare il rischio di allergie?

È possibile che un generico contenga un eccipiente non presente nel farmaco di marca e che quindi una persona possa manifestare una reazione allergica al generico e non al *branded*, e viceversa. Questo però è un problema che riguarda tutte le specialità medicinali (generiche e non) e che si dovrebbe porre tutte le volte in cui si prescrive per la prima volta un farmaco. Eppure sembra che gli eccipienti costituiscano un rischio solo se contenuti nei generici.

In ogni caso, un'intolleranza o un'allergia conosciute a un eccipiente possono essere comunque comunicate al farmacista, che potrà valutare la composizione degli eccipienti della specialità medicinale.

In conclusione...

Non ci sono prove scientifiche che documentino una minore efficacia e/o tollerabilità dei generici, negli adulti come nei bambini.

Non c'è dubbio che sia necessaria una maggiore formazione e informazione per operatori sanitari e cittadini riguardo all'uso razionale dei farmaci, e una maggiore trasparenza da parte dell'Agenzia Italiana del Farmaco (AIFA) sui controlli effettuati e sugli studi disponibili. A questo riguardo sarebbe auspicabile la disponibilità di uno strumento simile all'*Orange Book* della FDA, un elenco di tutti i farmaci generici, con le relative valutazioni di bioequivalenza, disponibile per la consultazione sia ai medici prescrittori che ai farmacisti.

Sarebbe infine opportuna una maggiore omogeneità tra farmaci generici e di marca per quanto riguarda i foglietti illustrativi e i misurini dosatori. ♦

Bibliografia

- [1] Cordella L, Realdon N, Schievenin F, et al. Redazione di Dialogo sui Farmaci. I Medicinali equivalenti. 14 novembre 2011. <http://www.dialogosuifarmaci.it/pages/view/monografie>.
- [2] Iommarini A, Sequi M, Cartabia M, et al. Prescrizione di antibiotici equivalenti nella popolazione pediatrica in Lombardia. *Medico e Bambino* 2013;32:173-8.
- [3] Davit BM, Nwakama PE, Buehler GJ, et al. Comparing generic and innovator drugs: a review of 12 years of bioequivalence data from the United States Food and Drug Administration. *Ann Pharmacother* 2009;43(10):1583-97. doi: 10.1345/aph.1M141.
- [4] Kesselheim AS, Stedman MR, Bublick EJ, et al. Seizure outcomes following the use of generic versus brand-name antiepileptic drugs: a systematic review and meta-analysis. *Drugs*. 2010;70(5):605-21. doi: 10.2165/10898530-000000000-00000.
- [5] Kesselheim AS, Misono AS, Lee JL, et al. Clinical equivalence of generic and brand-name drugs used in cardiovascular disease: a systematic review and meta-analysis. *JAMA* 2008;300(21):2514-26. doi: 10.1001/jama.2008.758.
- [6] Traversa G. Fiducia negli equivalenti: migliorare l'informazione e i controlli. *Ricerca&Pratica* 2013;29(1):18-20. doi: 10.1707/1227.13600.

Per corrispondenza:

Antonio Clavenna

e-mail: antonio.clavenna@marionegri.it

Miele e fiele nell'opera prima di Valeria Golino, *Miele*

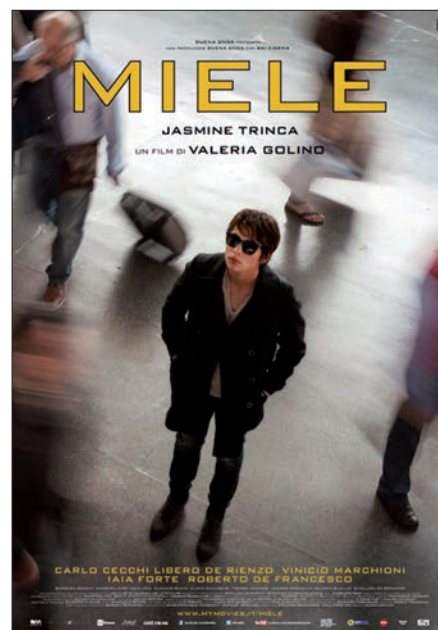
Italo Spada

Comitato cinematografico dei ragazzi, Roma

A rappresentare l'Italia a Cannes 2013 non c'era solo *La grande bellezza* di Paolo Sorrentino. Nella sezione "Un certain regard" figurava, infatti, anche *Miele*, opera prima di Valeria Golino che non rimanda né a Fellini, né a tradizionali filoni italiani. Se proprio gli si vuole trovare un legame, infatti, bisogna fare riferimento a due film della scorsa stagione che, presentati nei due principali festival cinematografici europei, hanno suscitato interesse e sono stati argomento di accesi dibattiti: *Amour*, premiato con la "Palma d'oro" a Cannes, e *Bella addormentata*, presentato a Venezia. Come Michael Haneke e Marco Bellocchio, anche Valeria Golino porta sul grande schermo il delicato tema dell'eutanasia che, di solito e proprio per le disparate opinioni che suscita, viene affrontato in convegni e tavole rotonde. È bene chiarire subito, tuttavia, che *Miele* narra soprattutto una storia di turbamenti d'animo, lasciando agli spettatori il compito di porsi problemi di ordine etico, morale, religioso, professionale e quant'altro ai quali inevitabilmente la trama rimanda. Al centro della vicenda c'è una giovane donna dei nostri giorni, bella e triste, moderatamente androgina e introversa. Si chiama Irene (una più che matura Jasmine Trinca), vive di momentanei rapporti sessuali, footing e musica sparata in cuffia. Per gli amici è una ricercatrice universitaria, ma in realtà ha una doppia vita. Quando veniamo a conoscenza della sua attività illegale e clandestina, comprendiamo in parte la strana impenetrabilità del suo sguardo. Ed è un colpo basso. Irene, sotto il nome fittizio di Miele, si occupa di suicidi assistiti e riveste i panni di un freddo angelo della morte. Con la complicità di medici poco scrupolosi e dietro richiesta di parenti disperati che vogliono abbreviare l'agonia dei loro cari, compie ripetuti viaggi in Messico, si procura dosi di *Lampital*, un farmaco letale a uso veterinario, si fa rilasciare una dichiarazione di scarico di responsabilità e, pur non assi-

stendo al tragico epilogo, fornisce dettagliate istruzioni su come somministrarlo. Un giorno a implorare il suo intervento è l'ingegnere Grimaldi (al quale presta volto e bravura Carlo Cecchi), un solitario intellettuale settantenne, ma questa volta non c'è alcuna malattia incurabile a giustificare la richiesta. Solo dopo avergli consegnato il barbiturico Irene scopre che la malattia di Grimaldi è solo stanchezza di vivere e, per impedirgli di compiere il tragico gesto, cerca in tutti i modi di riavere indietro il *Lampital*. La sua ansia non nasce dalla paura di venire coinvolta nel suicidio dell'ingegnere, ma da un'etica personale: Irene non si ritiene un "sicario" e non vuole sentirsi corresponsabile in alcun modo. Se succedesse l'irreparabile non potrebbe continuare a giustificare se stessa e il suo lavoro. L'incontro con Grimaldi, che con il passare dei giorni diventa confidenziale scambio d'idee e affettuoso rapporto, fa vacillare le convinzioni della donna, e le certezze diventano dubbi, vita e morte si scambiano i ruoli, il *miele* diventa *fiele*. Tratto da *A nome tuo* di Mauro Covacich, prodotto da Riccardo Scamarcio e da Viola Prestieri, *Miele* ha il pregio della coraggiosa scelta di una storia privata che tocca temi generali da sempre oggetto di controversie, strumentalizzazioni, polemiche. "All'inizio – dice la Golino – ho avuto paura, ho pensato che fosse un argomento troppo difficile, poi però ho deciso che volevo proprio raccontare questa storia e parlare di questo argomento, del contrasto tra la vita e la morte". Va letta così, allora, la contrapposizione tra l'immobilità dei corpi dei malati e il frenetico correre, viaggiare, ascoltare musica, avere fugaci rapporti sessuali di Irene. La morte – sia quella della madre, che probabilmente ha segnato la sua esistenza e ha influito sulle sue scelte, sia quella di estranei agonizzanti, che le procura da vivere ma che la protagonista non ama guardare in faccia – si presenta improvvisamente con un'altra maschera: quella della noia, del *male di vivere*, come avrebbe detto Eugenio Montale. In tal modo la neoregista evita di addentrarsi nello spinoso tema dell'eutanasia, non suggerisce soluzioni, non si schiera pro o contro convin-

zioni etiche, religiose e politiche. Questo non significa però che *Miele* sia un film superficiale e pilatesco. Tutt'altro, perché, dietro a una vicenda che può vederci passivi spettatori, pone interrogativi radicali comuni a tutti e di perenne attualità: come interpretare la morte? Come guardarla in faccia quando entra nelle nostre case e mette a dura prova i nostri affetti e le nostre credenze? ♦



Miele

Regia: Valeria Golino

Con: Jasmine Trinca, Carlo Cecchi, Libero De Rienzo, Iaia Forte, Vinicio Marchioni, Roberto De Francesco, Barbara Ronchi

Italia, 2013

Durata: 96', colore

Per corrispondenza:
Italo Spada
e-mail: italospada@alice.it

Libri: occasioni per una

Navigare in senso contrario al vento



Hans Magnus Enzensberger
Il mostro buono di Bruxelles
Einaudi, 2013
pp. 98, euro 10

Si può andare controcorrente? Sì! Non solo è razionalmente raccomandabile, ma è anche piacevole e stimolante, come ben sanno i velisti che amano andare di bolina, quasi controvento. Ecco, allora, due brevi e piacevoli letture controcorrente.

Il mostro buono di Bruxelles è di H.M. Enzensberger, un intellettuale tedesco che ricordiamo citato in una divertente battuta di *Caro Diario* di Moretti. Il sottotitolo è: “L’Europa sotto tutela”. L’Autore ci dà la sua visione di cosa è attualmente l’Unione europea nonostante i suoi grandi meriti, uno spaccato che sta tra l’ironico, il divertente, il grottesco e il drammatico.

Le principali critiche che egli rivolge alle istituzioni europee sono soprattutto l’eccesso di burocrazia e la mancanza di legittimazione. Nella veloce e gradevole lettura i non addetti ai lavori scopriranno che Consiglio europeo e Consiglio dell’Unione europea sono cose diverse; che il secondo si articola in 10 diverse formazioni dagli acronimi incomprensibili, conati per soddisfare tutte le varie esigenze linguistiche; che la Commissione europea, espressione degli accordi tra governi, è composta da 27 commissari e che al suo presidente sono subordinate numerose direzioni generali; che vi è poi una serie di uffici e servizi, come le agenzie comunitarie ed esecutive, con sedi distribuite in tutto il continente; che ogni agenzia ha personalità giuridica e ha un proprio consiglio di amministrazione nel quale operano almeno 16 membri; che il presidente del parlamento europeo ha 14 vicepresidenti; che svariati altri uffici e agenzie si dividono tra Lussemburgo, Strasburgo e Francoforte. E questo è solo l’inizio, perché dopo vengono temi quali l’assenza di legittimazione e

di democrazia, dal che l’A. intravede l’ingresso in un’era postdemocratica; ciò che viene definito “lo spirito di corpo”, cioè della corporazione dei funzionari, che si considerano una élite sovranazionale la cui caratteristica predominante è l’autoreferenzialità e che rappresentano la ragion di stato di uno Stato che non esiste; e infine l’economia, *vulnus* che riconosce più di un peccato originale e che appare inguaribile con le ricette prescritte ormai da diversi anni. Una situazione in cui al dominio degli istituti finanziari la politica non sa porre rimedio, tanto che lo stesso Consiglio europeo ricorre a una formula che anche i governi nazionali apprezzano: “a ciò che deliberiamo non esiste alternativa”. A questo proposito l’A., che non è antieuropeista, ci ricorda che la parola *alternativlos*, che in tedesco significa appunto “nessuna alternativa”, è stata eletta “non parola dell’anno 2010”; essa esprime un concetto che offende la ragione umana perché equivale al divieto di pensare. Non è un’argomentazione, è una dichiarazione di resa.

Carlo Corchia



Régis Debray
Elogio delle frontiere
Add editore, 2012
pp. 93, euro 12

La seconda lettura si allaccia alla precedente. L’incipit è infatti: “Un’idea sciocca incanta l’Occidente: l’umanità, che sta andando male, andrà meglio senza frontiere”. L’Autore è Régis Debray, intellettuale francese che i più vecchi tra noi ricordano sul palco alle spalle di Fidel ai tempi della rivoluzione cubana, poi guerrigliero in Bolivia (con il successivo sospetto di aver “consegnato” Che Guevara agli americani) e infine consigliere di Mitterand. In questo breve libretto è raccolto il testo di una conferenza tenuta alla Casa franco-giapponese di Tokyo nel marzo 2010, sede scelta perché l’Autore, come egli stesso dichiara, si sarebbe ben guardato dal sostenere affermazioni così sconvenienti a Parigi,

davanti a un pubblico francese. I paradossi sono che di frontiere sul terreno non ne sono mai state create così tante quante negli ultimi cinquant’anni; che 27.000 km di nuove frontiere sono state tracciate a partire dal 1991, soprattutto in Europa ed Eurasia; che davanti alla porta di casa si rivendicano come frontiere nazionali alcuni insignificanti confini regionali. Dalla biologia impariamo che le membrane servono a regolare gli scambi, sono la base della vita, e che in loro assenza gli scambi (la vita) vengono annullati.

Allo stesso modo le frontiere possono regolare gli scambi, sono i muri a impedirli. Il paradigma preso di mira è quello secondo cui la globalizzazione, la cosiddetta libera circolazione (delle persone o delle merci?), l’idea liberale della società aperta portino a un mondo dove parole come individuo, cittadino, diritti e libertà possano essere declinate al meglio. Dov’è il trucco secondo l’A.? Nel termine “vantaggioso per tutti”, che viene giudicato una trappola per i gonzi. È facile immaginare i motivi per cui questo testo ha ricevuto le critiche più accese proprio dalla *gauche*.

Tuttavia, nonostante i molti passaggi retorici e manieristici, le affermazioni apodittiche, l’assenza di argomentazioni (si tratta in ogni caso del testo di una conferenza), il richiamo al concetto storico del sacro (che tanto piace ai movimenti nazionalisti), non è possibile non soffermarsi a riflettere sui “non luoghi” come supermercati, aeroporti, stazioni di servizio, stazioni ferroviarie, parcheggi, autostrade, caselli; sul “pianeta-hub”; sul “pensiero di sorvolo” dei consumatori teletrasportati; sul fatto che mettere in rete il mondo non significa abitare la rete come un mondo; sull’antitesi tra “luogo di passaggio” e “luogo di soggiorno”; sul fatto, importantissimo, che un “individuo morale” debba avere un perimetro, altrimenti non è; e infine sull’alibi retorico, in mano all’Occidente, rappresentato dal concetto di “comunità internazionale”, equiparato a un flaccido zombie. Una lettura che è una sorta di shock, ma suggerita; per continuare a pensare e andare oltre i cliché tradizionali di sinistra e destra.

Carlo Corchia

buona lettura

Leggere un libro per (ri)conoscere un maestro



Ernst Wiechert
La vita semplice

Arnoldo Mondadori ed.,
1940, pp. 308, euro 8

Sì, avete letto bene, la prima edizione italiana è del 1940, e il libro non è più in commercio da molti anni. Sono riuscito a trovarne una copia in una delle numerose librerie di libri usati presenti sul web. Il libro racconta di un uomo, ufficiale dell'esercito, che alla fine della Prima Guerra Mondiale si trova in un profondo malessere interiore. Una crisi coniugale, una disperazione umana che lo porta a rompere drammaticamente con la vita familiare e con quella vita cittadina che non riconosce più come sua. Così diventa il guardiacaccia di un'ampia e sperduta tenuta alle dipendenze di un ammiraglio in pensione. Un atto di purificazione, forse il desiderio di una catarsi, una semplice ricerca di un sé andato smarrito negli ingranaggi di una guerra o nella fine di un amore o in una routine che tutto ingoia senza offrire più un senso. Vivrà il resto della sua vita su un'isoletta, con pochissima compagnia al di fuori di discreti rapporti di sobria amicizia con poche persone; nessun possesso, solo lavoro, povertà e un po' di tempo libero da dedicare alla lettura. Qualche volta il figlio lo va a trovare, ma la relazione tra i due resta sempre poco intima, un distacco percepito ma non sofferto. Un uomo con una forza morale e una rettitudine esemplari, un vero umile eroe, alla silenziosa ricerca di pace e di un cuore sereno. Una scrittura che risente di un eccesso di descrizione per noi "moderni" abituati ad Autori asciutti e affilati come Carver o Roth; una lettura, quindi, appesantita e che racconta una storia che non è più dei nostri tempi. Perché allora l'ho letto e ve lo propongo? Nell'auto-scatto che con Maria Francesca Siracusano abbiamo proposto su "Appunti di viaggio", questo era il libro scelto da Franco Panizon. E, come nel gioco di Proust, volevo conoscere qualcosa di più su Panizon, pediatra che tanto mi ha inse-

gnato; immagino, anche, avesse risposto alla domanda con una strizzata d'occhio e un sorriso sotto i baffi.

Costantino Panza

Se la bellezza del corpo diventa imprescindibile



Gustavo Pietropoli Charmet

La paura di essere brutti. Gli adolescenti e il corpo
Raffaello Cortina Editore,
2013
pp. 148, euro 12

Gustavo Pietropoli Charmet è psichiatra e psicoterapeuta, si occupa da decenni di adolescenti in crisi, di anoressiche e di tentati suicidi. In quest'ultimo libro parla di una nuova epidemia: la paura di essere brutti. "Negli ultimi anni sono spariti dal proscenio gli adolescenti con la rabbia in corpo e quelli dilaniati dal senso di colpa e si son fatti avanti quelli dominati da ideali di bellezza e di successo che li fanno sentire goffi, ridicoli, bruttini...". L'inserimento nel gruppo e l'utilizzo di internet e tv hanno trasformato i valori di bellezza in vere e proprie prescrizioni per i ragazzi di oggi. La bellezza del corpo diventa un valore imprescindibile se si vuole sperare di avere accesso alla notorietà, all'amore e all'amicizia. A nulla valgono le rassicurazioni dei genitori, che tendono a sdrammatizzare. È lo specchio che dice la verità, sono i coetanei che sottopongono a un concorso di bellezza durissimo e selettivo. E se il confronto è mortificante, non valgono i successi ottenuti in altri campi ("i ragazzi che pensano di essere brutti sono tutti bravi e intelligenti"), l'idea di bruttezza s'installa nella mente, diventa pensiero prevalente, ruminazione ossessiva, oscura il resto della personalità. L'Autore osserva che non è facilissimo accorgersi di questa epidemia perché, mentre la bellezza si sfoggia, la bruttezza si cela e il suo portatore fa il possibile per non essere intercettato dallo sguardo sociale. L'emozione della bruttezza è senza parole, non è condivisibile, è segregata nel dolore, nella solitudine della relazione

«È ovvio che non si possa scrivere senza leggere».

Gianni Clerici

con lo specchio, implacabile come la bilancia.

Il brutto emette un'energia negativa che allontana proprio chi si desidera. Il sentimento è quello di una mancanza di valore e di legittimità sociale; la bruttezza affonda la soggettività e l'autostima. Pietropoli Charmet individua tre categorie di adolescenti che si sentono brutti. Nella prima rientrano i ragazzi che attaccano il loro corpo perché non lo sopportano; si tagliano, si scottano, si espongono a traumi violenti e in certi casi sono propensi a ucciderlo (autolesionisti o fachiri).

Nella seconda categoria rientrano i ragazzi che si ritirano da scuola e dalla società perché si sentono diversi, soprattutto dai compagni di classe, e stringono una relazione di dipendenza con internet, dove di notte sfidano i coetanei nella realtà virtuale (ritirati sociali gravi o eremiti).

Nella terza categoria rientrano le ragazze affette da disturbi della condotta alimentare, le anoressiche-bulimiche che pensano di avere un corpo deforme e di dover provvedere alla svelta a modificarlo. Digiunano o inglobano troppo cibo per poi vomitarlo, e ritengono il cibo "strumento diabolico responsabile del delitto". Come è stata l'infanzia di questi ragazzi fino ai dieci anni?, si domanda l'Autore. L'ipotesi di Pietropoli Charmet è che all'origine ci sia un modello educativo basato sulla valorizzazione del sé del bambino, costituito da un mix di incitamento narcisistico e privazione materna, con una presenza paterna di scarso rilievo. Un rapporto madre-bambino privo dell'asimmetria del potere, in cui l'oscuramento del padre dà al figlio una sensazione inebriante e lo mantiene, nella relazione con la madre, in una posizione quasi paritetica, democratica, da partner, in cui ognuno ha le proprie responsabilità e competenze. Probabilmente la madre si è sentita radicalmente sola con suo figlio, e il figlio è stato indotto a pensare che la crescita è una faccenda che deve sbrigare da solo; ha sentito sì una madre stimolante e benevolente, ma anche stranamente assente, con una certa ritrosia a fare davvero la mamma. Il trauma, secondo l'Autore, è consistito nell'essere stati più adorati che amati, più spinti verso la crescita, l'autonomia e il successo che contenuti e coccolati in attesa della maturazione.

Claudio Chiamenti

Torino: salone internazionale del libro

Stefania Manetti

Pediatra di famiglia, Piano di Sorrento, Napoli

I bambini salvano il mercato dei libri

Il 16 maggio 2013 si sono aperte le porte del Salone Internazionale del Libro di Torino, appuntamento importante per tutti coloro che s'interessano per mestiere e/o per passione al mondo della lettura e dei libri. Il messaggio inaugurale del presidente Napolitano ha sottolineato in maniera molto precisa e appassionata proprio l'importanza della lettura ad alta voce in famiglia, fin da piccolissimi, come intervento di promozione dello sviluppo del bambino e della crescita culturale e sociale del Paese: "[...] Bisogna avvicinarsi fin da piccoli alla lettura, persino quando non si sa ancora leggere [...]. Lasciatemi dire che il libro, la lettura, la cultura costituiscono pilastri insostituibili per il rafforzamento della democrazia, per lo sviluppo di una partecipazione consapevole e costruttiva alla vita politica e sociale, per il rinnovamento delle istituzioni e delle rappresentanze istituzionali. Quello, cioè, di cui abbiamo acuto bisogno nel nostro Paese". Quest'anno il Salone ha registrato un aumento degli ingressi rispetto al 2012, anche se il mercato del libro ha subito, come tanti altri settori, un calo complessivo. Il dato interessante è emerso, tuttavia, dalla indagine commissionata dalla Associazione Editori Italiani alla Nielsen e presentata durante il Salone al convegno "Scene di paesaggio all'uscita del tunnel. Editori e canali di vendita con lo sguardo puntato al di là della crisi". Emerge chiaramente come nei primi mesi del 2013 siano proprio i libri per ragazzi, ma ancora di più i libri per i piccolissimi, 0-5 anni, a salvare il mercato del libro. Il presidente dell'AIE, Marco Paolillo, commentando i dati della indagine Nielsen ha detto: "All'interno di un quadro certamente negativo aggrappiamoci al dato in controtendenza che ci arriva dal settore dei libri per ragazzi. Lo si può anche leggere come un primo risultato positivo delle tante iniziative come 'Amo chi legge... e gli regalo un libro', o 'Nati per Leggere', che hanno in questi anni posto al centro degli investimenti sulla lettura queste fasce d'età. [...] Ci auguriamo che questi nuovi 'lettori', che si avvicinano al libro fin dalla tenera età, riescano a mantenere quel rapporto anche per gli anni a venire, invertendo quell'avvilente dato che contraddistingue il nostro Paese, che vede ancora più della metà della popolazione totalmente estranea al libro".

Un dato molto positivo in tempi di crisi: lettori piccolissimi che forse, si spera, saranno lettori adulti, genitori che leggeranno per se stessi e che ameranno, a loro volta, leggere ai propri bambini.

Dalla indagine Nielsen emerge anche, nonostante il calo complessivo, la crescita dei canali online di vendita dei libri e delle grosse catene, con sofferenza purtroppo delle librerie piccole e indipendenti che riducono la loro quota di mercato. Questo è in parte frutto del momento ma anche di una povertà culturale in un Paese dove da anni, ancora prima della crisi, si legge poco e si continua a investire ancora poco nella promozione della lettura.

Il IV premio nazionale "Nati per Leggere" al Salone del Libro

Per la sezione "Nascere con i Libri (18-36 mesi)" è stato decretato miglior libro *Buongiorno postino* (Babalibri, 2012) dei francesi Michaël Escoffier (scrittore) e Matthieu Maudet (illustratore), per la semplice, bonaria e indifferenziata gioia con cui è accolto un bebè, anche quando è sorprendentemente diverso da quanto ci si aspetta. Nella sezione "Nascere con i Libri (3-6 anni)" è risultato vincitore l'Autore e illustratore ligure Marco Viale con *La città dei Lupi Blù* (Giralangolo - Edt, 2012), perché è un vero piacere leggere ad alta voce la storia di una ordinata e pacifica comunità di lupi (tanto blù da richiedere persino l'accento) in cui irrompono un fischiettante lupo "rosso" e uno spericolato lupo "giallo". Due *ex aequo* nella sezione "Crescere con i Libri": l'illustratore e autore John Fardell con *Ti mangio!* (Il Castoro, 2012), per la scintillante inventiva che dimostra come chi ha coraggio sa tenere gli occhi ben aperti sulla realtà senza chiudere quelli della fantasia, e Pierre Bertrand (testi) e Magali Bonniol (illustrazioni) per *Cornabicornia* (Babalibri, 2012), prescelto fra altri dieci titoli da una giuria composta da quasi quattromila bambini per l'accattivante umorismo e l'efficace rivisitazione di stilemi fiabeschi. Per la sezione "Reti di Libri" (miglior progetto di promozione della lettura rivolto ai bambini tra 0 e 5 anni) ottiene il riconoscimento il Comune di Cortona (Arezzo), per la completezza, la continuità e la capillarità degli interventi proposti nell'ambito del Progetto e per la particolare attenzione verso coloro che, grandi o piccoli che siano, ancora non

padroneggiano la lingua italiana.

Vincitore della sezione "Pasquale Causa" (riservata a un pediatra che promuove presso le famiglie la pratica della lettura ad alta voce) è Graziano Zucchi di Pavullo nel Frignano, per la tenacia, l'inventiva, l'efficacia, la molteplicità degli interventi effettuati su un territorio diversificato e disagiabile e per la capacità di coinvolgere i bambini in iniziative di promozione del libro e della lettura. A Graziano Zucchi, che ha fatto di Pavullo il paese di "Nati per Leggere", vanno i complimenti dell'ACP per la meritata vittoria.

Menzioni speciali: – alla collana "A spasso con le dita" dalla Federazione Nazionale delle Istituzioni pro Ciechi di Roma, grazie al sostegno di Enel Cuore onlus, per la competenza e la sensibilità dimostrate nel confezionare libri capaci di farsi leggere con gli occhi, con le orecchie e con le dita; – al Comune Palma di Montechiaro, per l'ottimo avvio di un percorso di lavoro condotto con scrupolo ed entusiasmo su un territorio di grande potenzialità.

Un addio a Roberto Denti

In questo spazio dedicato al mondo della lettura per piccoli e meno piccoli il ricordo va, a pochi giorni dalla sua scomparsa, proprio a un grande libraio, pioniere della lettura, che ha promosso per tantissimi anni con gioia e passione: Roberto Denti.

Roberto Denti con sua moglie Giovanna aveva fondato nel 1972, a Milano, la "Libreria dei ragazzi", la prima libreria italiana per ragazzi, un tempio di libri e di letture. Insegnava l'amore per la lettura in maniera incondizionata, gentile e da grande maestro. In una intervista di qualche mese fa rilasciata a *Repubblica* diceva: "Io fino a quando potrò, continuerò ad andare in libreria a insegnare a leggere ai bambini. Vede, i libri non sono reliquie ma strumenti indispensabili per crescere e decifrare il mondo".

La casa editrice Interlinea lo ricorda ricordando l'esergo già scelto per il progetto di un libro sul mondo delle fiabe, che doveva correggere, tratto da una cantilena dei Tartari della Siberia:

tre mele caddero dal cielo dorato: / una per chi la favola ha domandato / una per chi la favola ha narrato / una per chi la favola ha ascoltato.

Addio Roberto.

Per corrispondenza:
Stefania Manetti
e-mail: doc.manetti@gmail.com

nati per leggere

L'ACP difende le banche pubbliche del latte umano

L'Associazione Culturale Pediatri difende le banche di latte umane pubbliche che già esistono e andrebbero incrementate, e pone alcuni interrogativi circa l'avvio d'iniziativa private come la banca del latte umano centralizzata di Lodi, nata con il sostegno della Società Italiana di Neonatologia (SIN). Perché affidare la gestione e il trattamento di un tessuto umano, qual è il latte materno, a soggetti privati in contesti d'impresa staccati dalle Neonatologie? ACP chiede alle istituzioni di supportare e promuovere le reti esistenti, che comprendono 23 banche latte che operano in stretto coordinamento con i reparti di Neonatologia, privilegiando il rapporto con le madri e le donatrici. Il latte materno non è e non può essere trattato come un bene commercializzabile.

È nata da poco a Lodi una banca del latte umano centralizzata e privata ad alto contenuto innovativo. L'ACP, tuttavia, invita a non dimenticare la rete delle 23 banche latte già esistenti, pubbliche, dalla tecnologia avanzata e sicura, completamente gratuite e fondamentali per il ruolo informativo che svolgono non solo per le madri e le donatrici.

La nuova banca latte centralizzata lombarda ospitata nell'incubatore d'impresa Alimentaria, del Parco Tecnologico Padano di Lodi, ha ricevuto il supporto da parte della SIN, Società Italiana di Neonatologia, che ha pubblicizzato l'iniziativa, invitando tutti i neonatologi a utilizzare questo servizio.

Non una parola però sulla preesistente rete delle banche del latte pubbliche, riunite nell'associazione AIBLUD onlus (Associazione Italiana Banche Latte Donato), che seguono le Linee Guida nazionali in materia messe a punto proprio dalla SIN.

ACP senza voler limitare l'iniziativa privata con cui auspica che si possano sviluppare in futuro utili sinergie collaborative, ritiene che si debba, in primo luogo, promuovere la nascita di nuove banche pubbliche nelle regioni carenti presso gli ospedali con reparti di Neonatologia e migliorare l'attività di quelle esistenti. È arrivato il momento che le sedi istituzionali elaborino una regolamentazione nazionale della donazione del latte e dell'attività delle strutture deputate a gestirla. Attualmente la donazione dei tessuti umani (anche del latte umano) e il loro utilizzo clinico in Italia hanno valore etico e non possono avvenire a fini di lucro.

I pediatri che si riconoscono nell'ACP sottolineano l'alto valore sociale di queste banche latte perché si tratta di soggetti pubblici, che svolgono da decenni un ruolo importante nell'assistenza al neonato critico, supportando una strategia nutrizionale scientificamente riconosciuta e largamente condivisa. A noi preme sottolineare per chiarezza d'informazione che:

- la nuova Banca privata di Lodi si occupa solo degli aspetti più tecnici della gestione del latte umano (controllo, trattamento, conservazione e trasporto); il costo del suo prodotto è elevato, pur tenendo conto dell'alta qualità, se si considera l'assenza delle spese per l'assistenza e gli screening delle donatrici e la raccolta domiciliare del latte. Non è presente alcuna cooperazione con le Neonatologie che comunque devono personalizzare il latte donato con gli adeguati fortificanti;
- nelle banche latte AIBLUD il rapporto di collaborazione con i reparti di Neonatologia nella conservazione del latte della propria madre è stretto e motivato;
- l'alta qualità nutrizionale della banca lodigiana non ha avuto alcuna dimostrazione scientifica di poter ottenere un risultato clinico effettivamente migliore rispetto a quello ottenuto dall'uso del latte donato dalle banche "tradizionali" all'interno delle Neonatologie. L'obiettivo su cui confrontarsi è sulla

percentuale di bambini con peso molto basso alla nascita (VLBW) in uscita dalle Neonatologie, che sono in parte o totalmente allattati al seno; questo rapporto è maggiore nelle TIN che hanno la banca rispetto a quelle che ne sono sprovviste;

- lo sviluppo di questo modello di "Centrale del Latte Umano" porterà verosimilmente alla produzione e alla commercializzazione di un prodotto ottimo da acquistare o da ricevere come omaggio da qualche sponsor, ma privo di quel legame col latte materno della propria madre che costituisce comunque la prima e insostituibile scelta per la nutrizione dei piccoli pretermine.

Augusto Biasini*, Paolo Siani**

*Direttore UO Terapia Intensiva Neonatale, Ospedale "M. Bufalini", Cesena, e responsabile Banca del Latte Umano Donato di Cesena/Area Vasta Romagna, associata AIBLUD

**Direttore UOC Pediatria, Ospedale "Santobono Pausilipon", Napoli, presidente ACP

Richiesta di istituzione di una Commissione per l'Infanzia e per l'Adolescenza

Riportiamo l'istanza inviata dal Gruppo CRC al Parlamento italiano per la richiesta della nomina di una Commissione parlamentare per l'Infanzia e l'Adolescenza:

On. Laura Boldrini, *Presidente della Camera dei Deputati*
Sen. Pietro Grasso, *Presidente del Senato della Repubblica*
Capogruppi di Camera e Senato

Roma, 3 maggio 2013

Oggetto: Nomina dei componenti della Commissione parlamentare per l'Infanzia e l'Adolescenza

Onorevoli Presidenti,

Vi scriviamo per sottoporre alla Vostra attenzione la necessità di nominare quanto prima i componenti della Commissione parlamentare Infanzia e Adolescenza, prevista dalla Legge 451/1997, e per sottolineare l'importanza di individuare, quali nuovi membri, parlamentari competenti ed effettivamente interessati a seguirne i lavori.

Il Gruppo CRC, network composto da **85 soggetti del Terzo Settore** che da tempo si occupano attivamente della promozione e tutela dei diritti dell'infanzia e dell'adolescenza in Italia, dal 2000 a oggi, ha realizzato due Rapporti Supplementari rispetto a quelli governativi inviandoli all'attenzione del Comitato ONU sui diritti dell'infanzia e dell'adolescenza con sede a Ginevra, e ha pubblicato cinque Rapporti di monitoraggio annuale.

Negli ultimi dieci anni il Gruppo CRC ha instaurato nel corso delle varie legislature **un rapporto collaborativo** con la Commissione poiché essa rappresenta la sede parlamentare più appropriata in cui presentare i risultati del monitoraggio compiuto annualmente dal Network.

Tuttavia nel dicembre 2012 con lettera indirizzata ai Presidenti di Camera e Senato nonché alla Presidente e Vice-Presidente della Commissione stessa, il network ha espresso la propria preoccupazione in merito all'operatività di tale organismo.

Il gruppo CRC ha rilevato infatti come nel corso delle **audizioni** avute durante la passata legislatura, non fossero mai stati presenti un numero significativo di parlamentari (ad esempio in data 9 ottobre 2012 erano presenti solo 4 parlamentari, così come nell'audizione avuta in data 27 novembre 2012).

Inoltre riteniamo opportuno segnalare, a mezzo della presente, che pur dovendo la suddetta Commissione riferire con cadenza annuale al Parlamento **sui risultati della propria attività**, in occasione del monitoraggio effettuato per la redazione del 5° Rapporto CRC, abbiamo riscontrato che sul sito web del Parlamento l'ultima relazione sull'attività svolta dalla Commissione Infanzia disponibile risale al 2006.

La Commissione per l'Infanzia e l'Adolescenza è, nelle intenzioni del legislatore, un organismo che dovrebbe garantire un'adeguata attenzione ai diritti dell'infanzia nell'ambito dei lavori parlamentari, non solo in occasione della celebrazione annuale del 20 novembre. Nell'ambito degli incontri avuti nelle sedi europee e internazionali in cui ci siamo confrontati con i colleghi di altri Paesi, abbiamo sempre posto in luce come buona prassi l'istituzione di un simile organismo, così come evidenziato anche dallo stesso Comitato ONU nelle sue Osservazioni conclusive all'Italia, in quanto siamo convinti della sua validità ed efficacia qualora sia effettivamente operativo e i suoi componenti partecipino effettivamente alle sedute e facilitino iniziative nel merito dei diritti delle persone di minore età che vivono in Italia.

Il Gruppo CRC auspica, quindi, che l'immediata nomina dei componenti della suddetta Commissione possa garantire l'effettiva operatività e l'efficacia di tale organismo, affinché tutti i diritti sanciti dalla Convenzione ONU sui diritti dell'Infanzia e dell'Adolescenza (CRC) siano garantiti nel nostro Paese.

In attesa di un Vostro cortese riscontro in merito, porgiamo distinti saluti

Le associazioni del Gruppo CRC:

Ass. ABA per lo studio e la ricerca sull'anoressia, la bulimia

Fondazione ABIO Italia onlus

ACP - Associazione Culturale Pediatri

ACRA

A.G.B.E. onlus

AiBi - Associazione amici dei bambini

ALAMA - Associazione Laziale Asma e Malattie Allergiche

ALI PER GIOCARE - Associazione Italiana dei Ludobus e delle Ludoteche

Associazione Amani

Anfaa - Associazione Nazionale Famiglie Adottive e Affidatarie

Anffas onlus - Associazione Nazionale Famiglie di Persone con Disabilità Intellettiva e/o Relazionale

Associazione Antigone

Arché

Arciragazzi

Associazione Bambinisenzasbarre onlus

Batya - Associazione per l'accoglienza, l'affidamento e l'adozione

CAM - Centro ausiliario per i problemi minorili

Caritas Italiana

CbM - Centro per il bambino maltrattato e cura della crisi familiare

Centro per la salute del bambino onlus

Centro studi Hansel e Gretel

Centro Studi Minori e Media

CIAI - Centro Italiano Aiuti all'Infanzia onlus

CIES onlus

CISMAI

Cittadinanzattiva

Comitato Italiano per l'UNICEF

CND - Consiglio Nazionale sulla Disabilità

CNCA - Coordinamento Nazionale delle Comunità di Accoglienza

Coordinamento Genitori Democratici onlus

Comitato "Giù le mani dai bambini" Onlus

Coordinamento La Gabbianella onlus

CSI - Centro Sportivo Italiano

CTM onlus Lecce

ECPAT onlus

FEDERASMA onlus Fed. Italiana delle Associazioni di Sostegno

ai Malati Asmatici e Allergici

Associazione Figli Sottratti

Fondazione Roberto Franceschi Onlus

GEORDIE onlus

Associazione Giovanna D'Arco onlus

Gruppo Abele Associazione onlus

Gruppo Nazionale Nidi e Infanzia

IBFAN Italia

Il corpo va in città

Intervita onlus

Ires - Istituto di ricerche economiche e sociali

IRFMN - Istituto di Ricerche Farmacologiche "Mario Negri"

IPDM - Istituto per la prevenzione del disagio minorile

Associazione L'abilità onlus

Fondazione L'Albero della Vita onlus

L'altro diritto onlus

La Gabbianella e altri animali

Libera

ONG M.A.I.S.

MAMI - Movimento Allattamento Materno Italiano

Fondazione Paideia

Save the Children Italia onlus

SIMM (Società Italiana di Medicina delle Migrazioni)

SIP - Società Italiana di Pediatria

SOS Villaggi dei Bambini onlus

Terre des Hommes Italia

UNCM - Unione Nazionale Camere Minorili

UISP

Valeria Associazione di promozione sociale onlus

Associazione 21 luglio

VIS

Arianna Saulini - Coordinatrice Gruppo CRC
coordinamento@gruppcrc.net

Quaderni acp

www.quaderniacp.it

bimestrale di informazione politico-culturale e di ausili didattici della
Associazione **C**ulturale **P**ediatri
www.acp.it ISSN 2039-1374



1994

2013

20 anni di formazione e informazione indipendente...

20 anni di Quaderni acp

La Rivista è indicizzata in SciVerse Scopus

Editoriali

- 145** "Fare meglio con meno"
dalla via Emilia al West
Giancarlo Biasini
- 146** La formazione di *Quaderni acp*
per un pediatra riflessivo
Michele Gangemi
- 147** "Less is more": migliorare
la qualità dell'assistenza con meno risorse
Antonio Cartabellotta

Fare meglio con meno

- 148** Qualità delle cure e costi in pediatria
(inserto 1996)
*Simona Di Mario, Roberto Iuli,
Anna Macaluso, et al.*

Formazione a distanza

- 154** La Porpora Trombocitopenica Immune (PTI)
Malattia grave? No. Malattia fastidiosa? Sì
*Marco Spinelli, Andrea D'Adda,
Francesco Saettini, Momcilo Jankovic*

Ricerca

- 161** La comunicazione di diagnosi
ai bambini malati e ai loro fratelli
Elena Luciano

Research letters

- 166** Umanizzazione delle cure in età pediatrica
e assistenza psicologica integrata
in Medicina Nucleare
*Luisa Nadalini, Mira Luisa Festini,
Rina Mirandola, et al.*
- 170** Sessione Comunicazioni orali
al XXIV Congresso Nazionale
dell'Associazione Culturale Pediatri

Forum

- 172** Le tecniche di procreazione
medicalmente assistita
Salvatore Desso

Salute pubblica

- 175** Anche per la sanità è tempo di scelte:
come individuare le priorità?
*Roberto Lala, Francesca Feyles,
Valentina Peiretti*

Aggiornamento avanzato

- 178** La genetica in gastroenterologia pediatrica
Alcune cose da sapere (parte 2ª)
Martina Fornaro, Enrico Valletta

Il caso che insegna

- 181** I bambini dalla pelle ustionata
*Paolo Siani, Augusto Mastrominico,
Elisa Sciorio, et al.*

Vaccinacipi

- 184** I due vaccini anti-HPV cinque anni dopo
non sembrano più tanto equivalenti
Simona Di Mario, Vittorio Basevi

Farmacipi

- 186** Generici e bambini... *Yes, we can!*
*Antonio Clavenna, Daniele Piovani,
Filomena Fortinguerra*

Film

- 187** Miele e fiele nell'opera prima
di Valeria Golino, *Miele*
Italo Spada

Libri

- 188** Il mostro buono di Bruxelles
di Hans Magnus Enzensberger
- 188** Elogio delle frontiere *di Régis Debray*
- 189** La vita semplice *di Ernst Wiechert*
- 189** La paura di essere brutti. Gli adolescenti
e il corpo *di Gustavo Pietropoli Charmet*

Nati per Leggere

- 190** Torino: salone internazionale del libro
Stefania Manetti

Documents

- 191** L'ACP difende le banche
del latte umano pubbliche!
Augusto Biasini, Paolo Siani
- 191** Richiesta di istituzione di una Commissione
per l'Infanzia e l'Adolescenza
CRC

Come iscriversi o rinnovare l'iscrizione all'ACP

La quota d'iscrizione per l'anno 2013 è di 100 euro per i medici, 10 euro per gli specializzandi, 30 euro per gli infermieri e per i non sanitari. Il versamento può essere effettuato tramite il c/c postale n. 12109096 intestato a: - Associazione Culturale Pediatri, Via Montiferru, 6 - Narbolia (OR) (indicando nella causale l'anno a cui si riferisce la quota) oppure con una delle altre modalità indicate sul sito www.acp.it alla pagina "Iscrizione". Se ci si iscrive per la prima volta occorre scaricare e compilare il modulo per la richiesta di adesione presente sul sito www.acp.it alla pagina "Iscrizione" e seguire le istruzioni in esso contenute oltre ad effettuare il versamento della quota come sopra indicato. Gli iscritti all'ACP hanno diritto a ricevere la rivista bimestrale *Quaderni acp*, la Newsletter mensile *Appunti di viaggio* e la Newsletter quadrimestrale *Fin da piccoli* del Centro per la Salute del Bambino richiedendola all'indirizzo info@csbonlus.org. Hanno anche diritto a uno sconto sulla iscrizione alla FAD dell'ACP alla quota agevolata di 50 euro anziché 150; sulla quota di abbonamento a Medico e Bambino, indicata nel modulo di conto corrente postale della rivista e sulla quota di iscrizione al Congresso nazionale ACP. Gli iscritti possono usufruire di iniziative di aggiornamento, ricevere pacchetti formativi su argomenti quali la promozione della lettura ad alta voce, l'allattamento al seno, la ricerca e la sperimentazione e altre materie dell'area pediatrica. Potranno partecipare a gruppi di lavoro su ambiente, vaccinazioni, EBM e altri. Per una informazione più completa visitare il sito www.acp.it.