

note di cultura per il pediatra

Paidòs

Anno 13 N.1 Gennaio - Marzo 2012
www.paidosct.com



Francesco Chiarelli
*A proposito
di malattie
endocrinologiche*



Giorgio Bartolozzi
TBC in UTIN



Ai genitori di un bambino che doveva esser sottoposto ad intervento chirurgico è stato consigliato dagli anestesisti di non sottoporlo a vaccinazione almeno nel mese precedente l'intervento. L'intervento chirurgico e/o l'anestesia ad esso correlata costituiscono una controindicazione alla vaccinazione? Quali sono le evidenze e perché il consiglio.



Vaccinazioni e anestesia: qualche dubbio, molte certezze

di Giorgio Bartolozzi

Ci sono poche evidenze su eventuali controindicazioni alla vaccinazione offerte da interventi chirurgici o necessità anestesiológicas. Le affermazioni di cautela nei confronti delle vaccinazioni sorgono con molta probabilità dal fatto riconosciuto che l'anestesia come l'intervento chirurgico, al pari anche dello stress e del trauma, possano incidere sulla risposta immunogena del vaccino in quanto deprimono – anche se transitoriamente – le difese immunitarie. Alcuni anestetici, come ad esempio l'ossido nitrico e, in misura minore l'isoflurano, incidono deprimendo l'attività dei neutrofili, depressione che viene evitata nelle tecniche spinali di analgesia. Non vi sono comunque evidenze circa un effetto negativo sulla risposta vaccinale da parte dell'anestesia, mentre spesso le necessità che conducono il piccolo ad esser sottoposto a intervento chirurgico possono essere di ostacolo ad una regolare sequenzialità della

scheda vaccinale. L'immunosoppressione, infatti, legata all'anestesia è breve, transitoria e quindi irrilevante, e non esiste alcuna prova che un vaccino abbia fallito a causa di anestesia o intervento chirurgico (Samad, 2006).

Una recente revisione (Siebert, 2007), sull'argomento riporta che: a) nei bambini vaccinati da poco, l'anestesia non dovrebbe esser posticipata. Si raccomanda solo di ri-



spettare, ove possibile, un intervallo di due giorni dopo un vaccino inattivato e di 14 giorni dopo un vaccino con virus attenuati; b) nei bambini sottoposti ad un intervento chirurgico le sedute vaccinali non devono essere posticipate; c) il rischio legato all'anestesia generale risulta essere lo stesso tra bambini vaccinati da poco tempo e quelli non vaccinati.

A questo punto è bene ricordare e sottolineare ulteriormente quelle che sono le vere e le false controindicazioni alle vaccinazioni, onde togliere il pabulum a quei pochi detrattori delle vaccinazioni che spesso possono nascondersi anche tra noi pediatri.

Controindicazioni assolute e vere (ISS,2008) sono le reazioni allergiche gravi (anafilassi) dopo la somministrazione di una precedente dose o quelle reazioni allergiche

gravi ad un componente del vaccino. È stop.

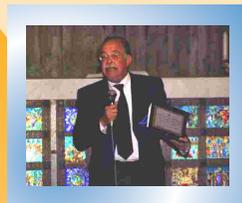
Alcune situazioni costituiscono motivo per non procedere alla vaccinazione e per dilazionarla: malattia acuta grave, con o senza febbre o reazione allergica grave al latte.

Altre sono da considerare come false controindicazioni per cui i vaccini vanno comunque eseguiti (ISS,2008).

Sono: a) allattamento al seno; b) anamnesi familiare positiva per SIDS; c) anamnesi positiva per allergia alla penicillina, alle proteine del latte; d) anamnesi per convulsioni febbrili; e) deficit selettivo di IgA; f) diabete 1 e 2; g) fibrosi cistica; h) malattie neurologiche non evolutive; i) prematurità; l) terapia desensibilizzante.



Un bambino con accessi di tosse non produttiva o con blandi sintomi di infezione delle vie respiratorie potrebbe rimandare il diagnosta ad una polmonite atipica primaria, evento che nel 1944 Eaton correlò etiologicamente con un batterio particolare che riusciva ad oltrepassare i filtri per i virus.



Vi ricordate dell'agente di Eaton?

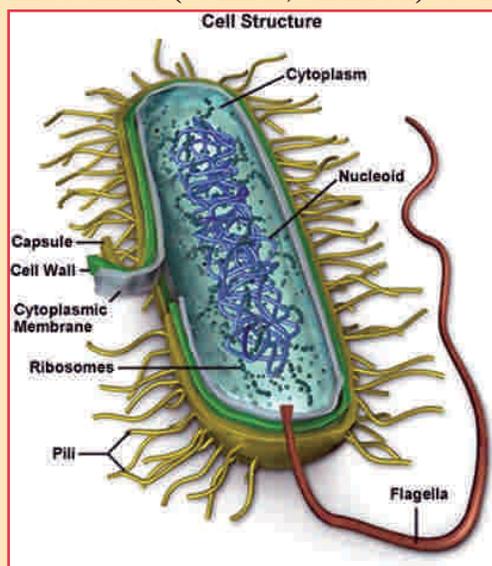
di Alberto Fischer

I Micoplasmi sono procarioti, privi di parete cellulare e costituiscono le più piccole forme viventi ed autonome, dopo i virus, dai quali per molto tempo non furono distinti. La numerosa famiglia delle Mycoplasmataceae comprende solo due generi che sono riconosciuti responsabili di infezioni nell'uomo: *Mycoplasma* e *Ureaplasma*. Quello che interessa a noi pediatri è il *Mycoplasma Pneumoniae*, che nella maggior parte dei casi è correlato ad una polmonite, non grave, che si manifesta con modesta febbre, tosse non produttiva e scarsa obiettività toracica, a cui radiologicamente corrisponde un interessamento mai lobare, ma caratterizzato da zone atelettasiche o da infiltrazione interstiziale, che un tempo era definito come "polmonite atipica primaria".

Il M.P. colpisce soprattutto le cellule ciliate dell'albero bronchiale, con una citotossicità diretta o con citolisi per effetto di una reazione infiammatoria.

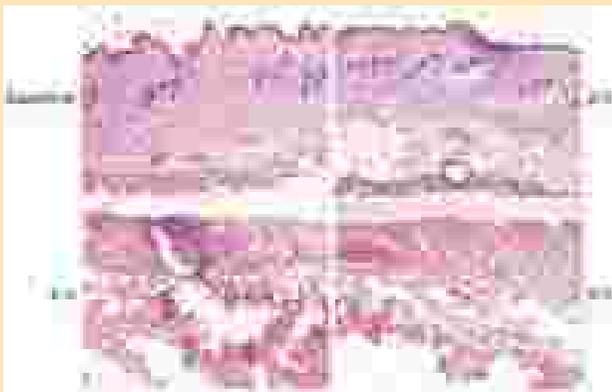
Nelle colture tissutali, in cui

cresce molto lentamente, si comporta spesso come intracellulare. Non avendo parete cellulare è praticamente insensibile a tutti i beta-lattamici ed agli aminoglicosidi. Le manifestazioni respiratorie che esso determina sono 10-20 volte maggiori per frequenza rispetto alla polmonite. L'infezione da mycoplasma si differenzia da quelle virali, a cui si può sovrapporre, per l'assenza di manifestazioni gastro-intestinali (vomito, diarrea) e di



mialgie. Rare, ma problematiche per la diagnosi e per gli effetti sono le complicanze neurologiche. Descritte: meningite asettica, mielite traversa, alterazione tronco encefalico, sindrome di Guillain, che tuttavia hanno un'incidenza di 1 caso/1000. Più frequenti le manifestazioni cutanee quali eruzioni maculari, morbilliformi, vescicolari, orticarioidi ed eritema nodoso. Tra queste ha particolare importanza la *Sindrome di Stevens-Johnson*, con vescicole eritematose, placche e bolle che si localizzano in prevalenza nelle giunzioni muco-cutanee.

Le indagini ematologiche non sono indicative, ma è opportuno andare a cercare la presenza di emoagglutinine a frigore, positive nel 50-60% dei soggetti affetti da polmonite da MP. Queste sono rappresentate da IgM oligoclonali, dirette contro l'antigene I della superficie degli eritrociti ed evidenziabili portando il sangue del soggetto infettato ad una temperatura di 0° gradi.



La diagnosi etiologica viene in genere posta attraverso l'incremento delle IgM specifiche con test immunoenzimatico e con le colture su specifici terreni, colture che tuttavia si sviluppano in tempo non brevi (2-3 settimane). Presso il proprio ambulatorio si può avere un aiuto diagnostico ricercando il fenomeno delle agglutinine a frigore, consapevoli tuttavia che nel 30-40% dei casi il test potrebbe risultare negativo. Oggi i metodi di identificazione del DNA danno risultati ad alta sensibilità e specificità

La terapia da attuare è con macrolidi, o con tetracicline in bambini di età superiore agli 8 anni, tenendo presente che una corretta terapia deve esser proseguita per tre settimane.





**Pillole di...
ambiente**

L'ipertiroidismo in età pediatrica



di Francesco Privitera
*Commissione Nazionale
Ambiente SIP*

L'ipertiroidismo in età pediatrica è molto meno diffuso rispetto all'ipotiroidismo e pertanto al pediatra può capitare di non pensarci anche quando i sintomi lo porterebbero a sospettarlo.

Si definisce *ipertiroidismo* la presenza di elevati livelli di ormoni tiroidei circolanti (Ft3 e Ft4) che portano a segni clinici o strumentali di eccesso dei predetti ormoni a livello dei tessuti. La causa quasi esclusiva dell'ipertiroidismo in età pediatrica è dovuta alla Malattia di Flajani-Graves-Basedow (95% degli ipertiroidismi pediatrici), mentre le altre cause sono rare (tiroidite autoimmune, adenoma tossico/gozzo multinodulare, ipertiroidismo iatrogeno, Mc Cune Albright, mutazione R-TSH attivante). Pertanto oggi accenneremo solo alla Malattia di Flajani-Graves-Basedow (FGB). Questa malattia è abbastanza rara in età pediatrica (8/1.000.000 di bambini 0-15 anni con picco a 10-14 anni di età). Fa parte

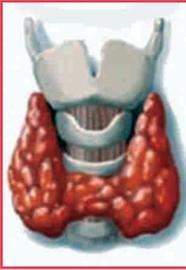
delle malattie autoimmuni della tiroide e condivide con esse le alterazioni immunologiche, istologiche e la predisposizione genetica. E' caratterizzata dalla presenza di autoanticorpi contro il recettore per il TSH (TRAb) che stimolano il cAMP e la sintesi di ormoni tiroidei svincolati dal controllo ipotalamo-ipofisario. Questi TRAb sono presenti dal 75% al 96% e più alto è il loro titolo, più grave è l'ipertiroidismo, più bassa è la percentuale di remissione e maggiore probabilità di ricaduta. Spesso sono presenti anche gli anticorpi anti tireoperoxidasi AbTPO (80%) e gli

anticorpi anti tireoglobulina AbTG (50%). La prevalenza è nettamente per il sesso femminile con un rapporto F:M uguale a 7:1 (estrogeni?). Esiste una suscettibilità genetica (HLA B8 e DR3), e fattori di rischio sono lo stress, le infezioni, iodio, fumo di sigaretta. Esistono varie forme: la fetoneonatale, quella che insorge <3-4 anni e quella che insorge >4 anni di età. I sintomi sono diversi nelle diverse età. La forma neonatale è dovuta al passaggio transplacentare dei TRAb dalla madre al feto che stimolano la tiroide fetale. Il rischio aumenta nel II e III trimestre di gravidanza. In gra-

MALATTIA DI GRAVES:SEGNI E SINTOMI (da Lazar, JCEM 2000)

tab. 1

Segni e sintomi	Prepuberi	Puberi
Irritabilità	28%	95%
Palpitazioni	14%	86%
Intolleranza al caldo	0%	62%
Perdita di peso e diarrea	86%	50%
Gozzo	86%	57%
Esoftalmo	57%	43%
Tachicardia	86%	38%
Altezza (SDS)	2.6	0.15



vidanza. In gravidanza i sintomi fetali sono: tachicardia fetale, ritardo di crescita intrauterino, idrope

fetale non autoimmune, parto pretermine e morte intrauterina (15%). Alla nascita si possono avere insufficienza cardiaca congestizia, ipertensione polmonare e sistemica, epatosplenomegalia con ittero e trombocitopenia, diarrea, vomito e scarso accrescimento, gozzo (che può dare asfissia), esoftalmo ed edema periorbitale, craniostenosi, microcefalia e dilatazione dei ventricoli cerebrali, con un tasso di mortalità del 10-15%. In genere l'ipertiroidismo neonatale dura circa 3 mesi. Nella malattia ad esordio < 3-4 anni i sintomi più frequenti sono: gozzo, tachicardia e nervosismo pressoché sempre presenti; poi esoftalmo (85% circa), disturbi gastrointestinali (50% circa), debolezza muscolare (33% circa). Per quanto riguarda la sintomatologia nei soggetti > 4 anni vi rimando alla tab. 1 che sintetizza quelli più importanti. La diagnosi oltreché clinica, si basa sul dosaggio degli ormoni tiroidei FT3 e FT4 che sono aumentati, mentre il TSH è bassissimo (soppresso), e sulla presenza di anticorpi TRAb, AbTPO e AbTG. L'ecografia tiroidea ci farà vedere una ipoecogenicità diffusa con eco-struttura disomogenea ed aumento della vascolarizzazione. Fatta la diagnosi, si passa alla terapia che può essere farmacologica, chirurgica o radiometabolica. La terapia farmacologica è basata sull'uso delle tionamidi e del propanololo

- se sintomi cardiaci -. Le tionamidi sono il METIMAZOLO ed il PROPILTIOURACILE: si usano rispettivamente alle dosi di 0,5-1 mg/kg/die in 1-2 somministrazioni e di 5-10 mg/kg/die in 3 somministrazioni. Nel neonato si può usare la soluzione di Lugol forte (5% iodio e 10% ioduro di potassio) alla dose di 1-3 gtt/die. Le dosi di propanololo sono di 1-2 mg/kg/die. Le tionamidi hanno degli effetti collaterali distinti in maggiori (< 1%) e minori (1-15%) vedi tab. 2. La remissione a lungo termine (30-40% dei casi) avviene spesso anche dopo 7-8 anni. Fattori predittivi negativi sono l'età prepubere e l'attività della malattia (volume del gozzo, valore dei TRAB, esoftalmo). La terapia chirurgica è indicata quando la terapia medica fallisce o in presenza di gravi effetti collaterali delle tionamidi, nonché in presenza di gozzo di grandi dimensioni. La tiroidectomia può essere totale (con ipotiroidismo residuo nel 100% dei casi e recidiva dell'ipertiroidismo intorno al 3%) o subtotale (con 80% di efficacia, 60% di ipotiroidismi

residui e recidive di ipertiroidismo nel 10-15%). Le complicanze più frequenti della tiroidectomia sono l'ipoparatiroidismo transitorio (10%) e permanente (2%) e la lesione del ricorrente (2%). Per quanto riguarda la terapia radio metabolica, nel bambino si usa lo I-¹³¹ che ha un'emivita di 7 giorni.

La dose va da 50-100 Ci/g di tessuto tiroideo a 150-200 Ci/g. Si ottengono migliori risultati con la dose maggiore, ma si ha un'alta percentuale di ipotiroidismi residui (60-90%). Le complicanze, a parte una percentuale del 3-5% di peggioramento dell'oftalmopatia, sono rare. Il pediatra di famiglia ha un ruolo fondamentale non solo nella diagnosi della malattia, ma anche nel follow-up, poiché a questa malattia si associano spesso in seguito altre malattie autoimmuni e si ha un aumentato rischio di linfomi; inoltre i fratelli di bambini con malattia di FGB hanno nel 50% una positività di AbTPO e AbTG e quindi anche loro sono da controllare periodicamente.

tab. 2 EFFETTI COLLATERALI DELLE TIONAMIDI

MINORI

- **Comuni (1-15%)**
 - Rash
 - Orticaria
 - Artralgie
 - Febbre
 - Leucopenia transitoria
- **Rari**
 - Gastrointestinali
 - Anormalità del gusto e dell'olfatto
 - Artrite

MAGGIORI

- **Rari (0.2-0.5%)**
 - Agranulocitosi
- **Molto rari**
 - Anemia aplastica
 - Trombocitopenia
 - Epatite (PTU)
 - Epatite colestatica (MET)
 - Vasculiti, tipo lupus sistemico
 - Ipoprotrombinemia
 - Ipglicemia (Ab anti-I)

Screening Neonatale allargato: una realtà presto per tutti ?

di Loredana Caltabiano

Lo "screening neonatale" fa parte di una serie di controlli cui il bambino viene sottoposto nei primi giorni di vita. In Italia, grazie alla legge quadro 104 del 5 maggio 1992, esso è divenuto obbligatorio in tutti i Centri Nascita del territorio nazionale per i neonati tra le 48 e le 72 ore di vita e deve essere ripetuto in caso di prematurità, basso peso alla nascita o trattamento con antibiotici per evitare falsi negativi. Esso utilizza poche gocce di sangue prelevate dal tallone del neonato, adsorbite su specifico cartoncino ed inviate al centro regionale di riferimento dove verranno effettuate le analisi e si provvederà a richiamare i casi dubbi per proseguire gli accertamenti.

Lo screening neonatale rappresenta "uno dei maggiori progressi per la salute infantile del secolo scorso" (Carlson) ed è stato introdotto per identificare alcune patologie congenite molto serie che non si manifestano clinicamente nelle prime settimane di vita ma che, se individuate precocemente, possono essere curate con ottimi risultati.

Attualmente, le malattie oggetto dello screening

neonatale sono tre: l'ipotiroidismo congenito svelato dal dosaggio del TSH, la fenilchetonuria tramite i livelli di fenilalanina e la fibrosi cistica verificata dalla tripsinemia. Purtroppo però quest'ultimo screening non viene a tutt'oggi effettuato in 5 regioni italiane: Abruzzo, Basilicata, Campania, Friuli Venezia Giulia e Sardegna.

Nell'ultimo decennio si è resa necessaria a livello internazionale una revisione critica, in osservanza sempre dei "criteri di Wilson", proponendo l'inserimento delle malattie metaboliche tra quelle sottoposte a screening neonatale.

Tre sono stati essenzialmente i fattori che hanno determinato tale revisione:

- innalzamento generale nella società odierna della richiesta di salute e della propensione alla prevenzione;

- notevole miglioramento del-

- le possibilità diagnostiche grazie alle nuove tecnologie quali la Spettrometria di Massa Tandem (T.M.);

- sostanziali progressi nelle possibilità terapeutiche delle malattie meta-

boliche.

La maggiore attenzione per le malattie metaboliche si inserisce nel crescente interesse per le malattie rare o "orfane" che hanno una bassa incidenza se considerate singolarmente (da 1/1200 fino a 1/200.000 abitanti secondo le diverse fonti), ma sono numerosissime (almeno 5000 secondo l'OMS). La loro diagnosi non è agevole e spesso avviene tardivamente, quando ormai i danni ai tessuti e specie al cervello, sono già avanzati. In particolare la tecnica T. M. permette di misurare alcuni specifici biomarcatori e di includere un numero potenzialmente elevato di malattie ereditarie appartenenti a tre principali sottogruppi: aminoacidopatie, acidemie organiche e difetti dell'ossidazione degli acidi grassi.

Così, nei Paesi a struttura sanitaria avanzata, lo screening "esteso" è passato da programma pilota a programma di salute pubblica uscendo dalla fase sperimentale ed entrando in quella della medicina preventiva. Negli USA ed in alcuni Paesi Europei sta per raggiungere la totalità dei neonati, anche se con programmi

pannello di malattie, tecniche analitiche e protocolli di follow up.

In Italia la situazione appare arretrata rispetto a quella internazionale, seppur con qualche lodevole eccezione che riguarda al momento attuale solo 3 Regioni. In Toscana l'Ospedale Mayer di Firenze effettua dal 2002 lo screening esteso su 40 patologie, identificando 1 caso su 1.750 nati circa. Più recentemente anche la Liguria (Osp. Gaslini di Genova) ed il Lazio (Policlinico Umberto I di Roma) si sono attivati.

Nel 2008 la SISMMME (Società Italiana Studio Malattie Metaboliche Ereditarie) e la SINS (Società Italiana Screenings Neonatali) hanno redatto un documento unitario per le Linee Guida sullo screening neonatale esteso e la conferma diagnostica. Nella Finanziaria 2008 erano stati stanziati 3 milioni di euro per l'acquisto delle apparecchiature Tandem Mass, ma tali fondi furono poi bloccati a per la caduta del governo.

Qualche mese fa, alla Conferenza Nazionale sulla Ricerca che si svolge annualmente a Cernobbio il Prof. Dallapiccola, direttore scientifico del Bambin Gesù di Roma, ha chiesto che dal Fondo Sanitario nazionale vengano impegnate più risorse e che diverse regioni si consorzino condividendo i costi, la logistica e le

competenze per lo sviluppo dello screening esteso.

A tale proposito un incoraggiante esempio arriva sempre dalla Toscana che, dopo aver incluso tra i neonati screenati anche quelli della vicina Umbria, ha di recente firmato una convenzione con la ASP 8 di Cagliari per la formazione dei laboratoristi che eseguiranno le indagini T.M. in Sardegna.

Un forte impulso all'introduzione dello screening allargato viene dato anche dall'AIMSME (Associazione Italiana Sostegno Malattie Metaboliche Ereditarie Onlus) che da anni offre un sostegno concreto ai malati metabolici ed alle loro famiglie e che, in occasione della 5ª Giornata Internazionale Malattie Rare celebrata il 29 febbraio scorso ha ribadito la necessità di avviare in modo omogeneo in tutte le

regioni italiane la procedura che consentirà la diagnosi precoce di oltre 50 patologie ereditarie ed avviare in fase preclinica il trattamento farmacologico o semplicemente dietetico. I risultati inoltre saranno utili per la prevenzione ed il consiglio genetico.

Non va dimenticato inoltre che, dopo la diagnosi, il malato deve essere preso in carico dai vari Centri di Cura che devono raggiungere standards sovrapponibili sul territorio nazionale, ed egli deve essere messo in condizione di utilizzare i costosissimi farmaci "orfani".

A questo punto non ci resta che augurarci che almeno nel campo della prevenzione l'Italia possa essere una nazione finalmente unita ed i bimbi italiani avere tutti le stesse opportunità!!





Intervista
a Francesco Bellia
*Un pediatra
di emergenza
nelle missioni
umanitarie all'estero*

di Antonino Gulino

Gulino: *Francesco, pur essendo tu un vecchio amico della Paidos e un relatore abituale nei nostri incontri, non ci hai mai parlato di un'esperienza che da anni porti avanti con impegno e cioè delle tue missioni con Operation Smile. Vuoi raccontarci di cosa si tratta?*

Bellia: Operation Smile è una fondazione statunitense che ha sede a Norfolk in Virginia, è formata da medici e infermieri volontari, che attraverso interventi di chirurgia plastica ricostruttiva si dedica al trattamento di bambini del terzo mondo nati con malformazioni facciali (labbro leporino e palatoschisi). Ogni anno nel mondo nascono circa 200.000 bambini affetti da queste patologie, le quali, non solo impediscono al bambino di mangiare, bere e di parlare correttamente, ma influiscono negativamente sulla sfera sociale, determinando emarginazione da parte dei loro stessi compagni, perché considerati diversi.

Operation Smile rappresenta una sorta di cordone sanitario assistenziale che riesce a sopperire alle carenze tecniche e professionali di ambienti come i paesi africani o asiatici più poveri.

G: *Come è nata questa organizzazione e come viene finanziata?*

B.: Operation Smile fu fondata nel 1982 dal Dott. William Magee, chirurgo plastico statunitense e da sua moglie, Kathleen, infermiera, dopo un viaggio nelle Filippine, durante il quale il dott. Magee operò gratuitamente alcuni bambini affetti da labbro leporino e palatoschisi.

Essi si resero conto che centinaia di bambini presentavano queste deformità, bisognava trovare il modo di aiutarli: Operation Smile (O.S.) muoveva i primi passi e quel piccolo gruppo di volontari si è trasformato oggi in migliaia di unità in tutto il mondo.

O. S. viene finanziata attraverso donazioni, il suo budget oggi supera i 40 milioni di dollari.

Nell'agosto del 2008 negli Stati Uniti la fondazione ha vinto il premio "Organizzazione non profit dell'anno".

G: *Chi vi opera e come vengono scelti i volontari?*

B.: Il quartier generale di O. S. ha sede a Norfolk

in Virginia, mentre in giro per il mondo ci sono i coordinatori delle missioni. Fanno parte del team: chirurghi plastici, anestesisti, logopedisti, assistenti sociali, pediatri, infermieri.. Ogni volontario deve possedere buona conoscenza della lingua inglese, comprovate capacità ed esperienza nella propria disciplina, versatilità e flessibilità, disponibilità a lavorare in gruppo ed a collaborare.

Io sono stato contattato da O. S. durante la mia frequenza presso il reparto di terapia intensiva pediatrica della Cattolica del Sacro Cuore di Roma, hanno richiesto il mio curriculum, e dopo la mia prima missione in Giordania, sono stato chiamato per le successive missioni.

G: *Come funziona la macchina organizzativa e quali sono le difficoltà che si incontrano a dover lavorare con colleghi conosciuti appena il giorno prima?*

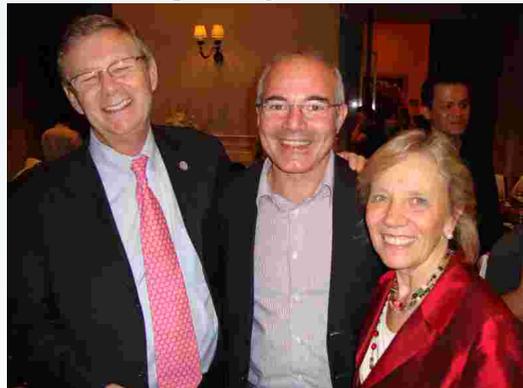
B.: Il paese contatta o viene contattato da O. S. in base ad esigenze specifiche. Viene scelta un'area geografica in cui la malformazione sembra avere una maggiore incidenza. Si sceglie una struttura sanitaria con le dotazioni minime adeguate allo svolgimento delle attività chirurgiche.

Una volta organizzata la missione, il coordinatore comincia a formare il team, che generalmente è composto da non meno di trenta volontari, provenienti spesso dai vari paesi risorsa.

Non ho mai trovato alcuna difficoltà a lavorare con colleghi e volontari come dici tu "conosciuti il giorno prima". Ho sempre incontrato grandi professionisti, che con la loro abnegazione, il loro impegno mi hanno fatto sentire parte integrante di un meraviglioso motore che nel giro di pochi giorni lavora in modo perfetto.

G: *Quali patologie e quali pazienti trattate?*

Il labbro leporino e la palatoschisi sono le due patologie principalmente trattate, esistono delle priorità di intervento, dettate principalmente dall'età e dal grado di malformazione. Da circa tre anni O. S. si dedica anche al trattamento delle gravi ustioni. Queste sono fortemente invalidanti e affliggono soprattutto le donne del terzo mondo, spesso causate dalle esplosioni (delle cucine a kerosene, ancora in questi paesi) o dall'acido versato addosso, per tentati omicidi o suicidi. Storie spesso di grande tristezza, forza ed



amore, che lasciano sensazioni che difficilmente si riescono ad esprimere con le parole.

G.: *Quanto costa un intervento chirurgico?*

B.: L'operazione chirurgica per correggere un labbro leporino richiede in media 45 minuti di intervento ed ha un costo per O. S. di circa 240 Euro.

G.: *Quale è il momento più bello della missione?*

B.: Certamente quello che viene chiamato la "magia dello specchio" rappresenta uno dei momenti più belli e toccanti della missione: guardare il volto incredulo dei bambini che si specchiano privi della malformazione al volto, non ha prezzo.

In molti paesi questa è ancora vissuta dai genitori come una forma di magia.

G.: *Come viene preparata la missione nella realtà locale e come vi accolgono i pazienti e le loro famiglie?*

B.: Il coordinatore di O. S., coadiuvato da coordinatori locali, nei mesi precedenti la missione, pubblicizzano l'evento attraverso i giornali e/o la televisione.

Comincia il contatto con le strutture e le autorità locali, la raccolta dei fondi, l'organizzazione del team, la creazione e la spedizione del cargo che giunge sul posto direttamente dagli Stati Uniti, l'organizzazione logistica e quindi la missione vera e propria

L'obiettivo di O. S. non è però soltanto quello di curare i bambini affetti da malformazioni facciali, ma è quello di creare in questi paesi del terzo mondo un'auto sufficienza a livello locale, attraverso un progressivo miglioramento delle infrastrutture sanitarie, al fine di garantire ad ogni bambino un più facile accesso ai servizi chirurgici di qualità. Questo vuol dire formare personale medico, infermieristico, logopedistico, il fine è quello di creare in questi paesi uno sviluppo sostenibile

In ciascuna missione, il team di O. S. visita sino a 300 bambini ed effettua più di 150 interventi chirurgici. La missione ha la durata di circa due settimane: i primi giorni sono dedicati allo screening quindi alla visita dei bambini, cinque giorni sono dedicati agli interventi chirurgici e i giorni rimanenti al trattamento post operatorio.

G.: *C'è un termine tecnico che ricorre nell'attività del medico interventista: "mock code". Puoi spiegarci cos'è?*

B.: Letteralmente mock code vuol dire simulazione. Prima della seduta operatoria è compito del pediatra di emergenza simulare un caso clinico di emergenza in un bambino, con l'ausilio spesso del defibrillatore e formare un team che ha il compito di gestire l'emergenza in sala operatoria. Ogni componente del team si dedicherà ad uno specifico compito: gestione delle vie aeree, massaggio cardiaco, accesso vascolare, somministrazione farmaci e registrazione dell'evento critico. Nulla viene lasciato al caso ed ogni componente del team conosce bene i suoi compiti ed i suoi limiti.

G.: *In quali Paesi sei già stato? Puoi dire in*

quali ti è piaciuto di più operare?

B.: Sono appena ritornato dall'India dove ho compiuto la mia 14° missione internazionale, altre missioni le ho svolte in Giordania, Cambogia, Nicaragua, Marocco, Vietnam, Ghana, Honduras. Quando mi si chiede, come hai appena fatto tu: - quale è stata la missione più bella - rispondo: l'ultima appena compiuta. Infatti ogni missione è stata sempre intensa, importante, toccante, c'è stato sempre qualcosa, un evento, che l'ha resa unica.

G.: *Il tuo entusiasmo è pari solo alla tua modestia: ricorderò io ai nostri lettori che nel 2009 Operation Smile International ti ha eletto miglior volontario dell'anno.*

Ancora una domanda: pensi che il modello di O.S. possa essere applicato in altre realtà?

B.: La macchina organizzativa di O. S. è collaudata da tanti anni, potrei dire che è perfetta in ogni sua sfaccettatura. L'entusiasmo e la voglia di fare, il lavoro in team, il rispetto reciproco, la voglia di condividere con gli altri le proprie conoscenze, potrebbe giovare a crescere professionalmente. Sì, mi piacerebbe molto se la stessa organizzazione potesse trasferirsi alla pratica quotidiana ospedaliera che vivo giornalmente.

G.: *Come giudichi la tua esperienza personale, cosa ti porti a casa al rientro e come riesci ad inserire l'attività di volontario nella normale di responsabile di una unità operativa di Pronto Soccorso come quella del Vittorio Emanuele?*

B.: La missione rappresenta un modo per offrire esperienza e professionalità, ma anche amore e aiuto agli altri. Dopo ogni missione mi porto dietro un bagaglio di conoscenze, di sensazioni, che mi permettono di ricominciare con nuovo entusiasmo il lavoro di ogni giorno, una sorta di compensazione che mi permette di recuperare la dimensione dell'essere medico.

A prescindere del perché si sceglie la strada del volontariato, a me piace pensare che questo debba essere essenzialmente uno stile di vita che parte dall'assunzione di una responsabilità, un impegno costante che nulla ha a che fare con il compenso.



di Antonino Gulino

La scomparsa di Patò

Regia di Rocco Mortelliti. Con Nino Frassica, Maurizio Casagrande, Neri Marcorè, Flavio Bucci.

Accanto ad un libro appena pubblicato proviamo a segnalare ai nostri colleghi un film tratto da un romanzo di successo di Andrea Camilleri, *La scomparsa di Patò*, appena uscito nelle sale. Il film sceneggiato dallo stesso autore e da Rocco Mortelliti, regista poco noto ma con alle spalle una lunga carriera teatrale, cerca di tradurre in immagini il mondo letterario di Camilleri.

Siamo a Vigata nel 1890, durante le Sacre rappresentazioni del Venerdì Santo, l'irreprensibile ragioniere Antonio Patò, che interpreta la parte di Giuda, misteriosamente scompare.

Le indagini condotte dal delegato di PS, un ottimo Antonio Casagrande, e dal maresciallo dei carabinieri, un grande Nino Frassica, si presentano piuttosto complesse e la soluzione del caso è piuttosto sorprendente.

Ma il racconto va oltre il semplice giallo soffermandosi piuttosto su certo malcostume nostrano, ancora tristemente attuale, irridendo non solo l'arroganza di certi potenti ma anche la stupidità della burocrazia.

Un'opera piacevole a volte divertente, a cui contribuiscono una schiera di bravissimi caratteristi, piuttosto noti a noi siciliani, ma che si affida principalmente alla originalità del testo letterario.

L'intreccio prende il sopravvento sui tempi cinematografici, lo studio psicologico dei personaggi è piuttosto approssimativo, il film non riesce ad avere un'anima propria, non riesce a "tradire" il romanzo da cui è tratto.

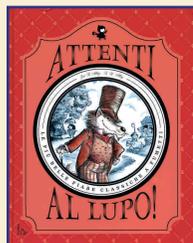
D'altra parte non sono molti i film che riescono

ad andare oltre la loro origine letteraria, uno per tutti *Morte a Venezia* del grande Luchino Visconti, tratto dall'omonimo capolavoro di Thomas Mann, ma in questo caso il regista deve sapere leggere il testo letterario e trasformare in immagini le suggestioni che solo la parola scritta riesce a regalare al lettore.



Attenti al lupo

di Zoe B. Alley e R.W. Alley ed. Il Castoro Bambini € 18,00



di Giusi Germania

Fiabe classiche sì, ma un poco all'incontrario, in un esilarante gioco di sovvertimento dei ruoli che vede il lupo, per definizione cattivo, senza scrupoli e sempre in cerca di piccoli teneri e gustosi, che diventa invece preda di furberia e intelligenza e che vede sempre più inutili i suoi sforzi di procurarsi buoni bocconi. L'albo illustrato "Attenti al lupo" (Il castoro bambini, euro 18,00) di R.W. e Zoe B. Alley, si incentra infatti sul personaggio chiave di un lupo, sempre lo stesso, che attraversa le fiabe nella sua veste tradizionale, dai tre porcellini a cappuccetto rosso ai sette capretti, ma rivivendo le storie in modo nuovo, ironico, divertente e inaspettatamente nei panni della vittima. E nel susseguirsi delle avventure non riuscirà a portare a termine i suoi propositi malvagi anche se dettati dall'insopprimibile bisogno di nutrirsi, perché porcellini, cappuccetti, capretti e quant'altro riusciranno sempre a tirare fuori furbe capacità di difendersi con ogni mezzo, a tendere imboscate, acuti tranelli, fino a che il malcapitato lupo, sempre più maldestro e anche piuttosto impreparato a questa nuova reazione, prende in seria considerazione la possibilità di diventare vegetariano. Molto indovinata la struttura a fumetti, che segue la rapidità delle storie con un ritmo piacevole e con illustrazioni in cui personaggi e colori giocano sul filo di una moderna comicità. Nuovi intrecci per nuovi bambini, quindi, ormai capaci di "leggere" tra le sfaccettature delle parole e tra le forme disegnate i piccoli insegnamenti nascosti nelle storie: si rivedono le fiabe, si fanno parallelismi, insomma si può giocare tanto con un libro!

L'adultescente, facile a comprendersi, è un adolescente che non ha più i brufoli... perchè non ha più l'età di un teenager. E' un adulto che non ha mai superato la crisi adolescenziale oppure un uomo già fatto che, dopo aver vissuto per qualche anno le responsabilità di marito e padre si ritrova, magari dopo una separazione o un divorzio, "adolescente di ritorno".

Si differenzia dal "bamboccione" perchè quest'ultimo vive ancora beatamente nella famiglia d'origine, dichiarandosi serenamente studente anche se pericolosamente vicino agli "anta". D'altronde, sebbene abbia un lavoro, il bamboccione continua a gravare spensierato sui genitori per ogni quotidiana necessità come solo un bambino può legittimamente fare.

Altra tipologia con la quale potremmo facilmente confondere l'adultescente è quella dei "siliconati". In questo caso, mi costa ammetterlo, si tratta di "roba da donne", anche se gli uomini si danno un gran da fare per non restare indietro. Ma la cinquantenne con lo zigomo leonino, le labbra di Kunta Kinte, il seno antigraavitazionale e la minigonna inguinale (meglio se leopardata) è solo una poveretta che ha una paura boia di invecchiare. Nel tentativo di allontanare lo spettro del tempo che passa e del fisico che tradisce, la mamma trendy si serve spesso del guardaroba della figlia adolescente ma, per fortuna, raramente rinuncia al suo ruolo genitoriale. A pensarci bene la "rifatta" fa un po' di tenerezza poiché il solo danno di cui è capace è rivolto tutt'al più a sé stessa e al comune senso del ridicolo. Più pericoloso invece, specie se di "ritorno", è l'adultescente.

Lo sforzo compiuto per essere accettato nel gruppo dei giovani si gioca su più fronti: l'abbigliamento, lo sport e la vita sociale. Gli sport sono quasi sempre quelli di gruppo, tipici degli adolescenti e dunque, pur di non rinunciare alla partita di calcetto, l'irriducibile "diversamente giovane" accetta di buon grado d'immolare legamenti ed articolazioni sul campo da gioco. Se poi ancora non ha smesso di cavalcare una moto è ancora più a suo agio: la potenza dei cavalli sopperirà

l'ipotonia muscolare e l'abbigliamento da perfetto centauro (tuta di pelle, stivaletto tecnico ed immancabile foulardino al collo) contribuirà a perpetrare l'inganno che il tempo non sia mai passato. E mentre i ragazzi con i quali pretende d'andare in pizze-

L'adultescente è... roba da uomini



di Maria Libranti

ria o in discoteca tentano di dargli del Lei (come capita rivolgendosi a chi ha la stessa età di tuo padre) l'adultescente, ostinato nel dissuaderli, scimmiotta patetico lo stesso slang giovanile e lancia occhiate vogliose a "sgalattate" che potrebbero facilmente essere le compagne di scuola dei suoi figli.

Egoista e litigioso, come solo un adolescente sa essere, il suo adulto omologo colleziona sfilze di fallimenti nelle relazioni amorose. Inaffidabilità, volubilità e leggerezza: ecco riassunte in breve le "qualità" che l'adultescente racchiude in sé e si prodiga a conservare nel tempo. Ma è quando si confronta con la paternità che tale genere di adulto diventa un pericolo per la società: i figli piccoli sono vissuti come un ostacolo alla propria libertà mentre quando crescono sono i soggetti con cui mettersi in competizione. E' inevitabile che il confronto con tali adulti irresponsabili sia ben lungi dal favorire la sana crescita dei veri adolescenti a cui manca un modello di riferimento. Senza essere psicologi, è semplice ritrovare in queste dinamiche una delle cause che fanno dei giovani d'oggi una generazione mai stata così "difficile". Sebbene il fenomeno dell'adultescente, forse sempre esistito, sia da qualche tempo oggetto di analisi accurate, gli studi sembrano fermarsi alla sola diagnosi. Ammesso che si tratti di patologia, la prognosi non è delle più fauste... la terapia, ahimè, sconosciuta. Unico rimedio, vile ma efficace, semmai ne incrociaste uno, è la fuga. Lo slogan è un po' logoro ma *digiamocelo*: prevenire è meglio che curare!

Il miele è un dolce contributo alla nostra alimentazione, primo dolcificante conosciuto dall'uomo sin dagli albori del VI millennio a. c., forza vivifica secondo la medicina ayurvedica, ed espressione stessa della vita attraverso l'opera incessante delle amiche api. Eppure se ne sconsiglia l'uso ai lattanti al di sotto dell'anno, escludendoli da questa benefica mistura di fruttosio e glucosio, perché riconosciuto colpevole di essere il più frequente veicolo di spore botuliniche...

Quel miele sospetto...

di Alberto Fischer

Il botulismo è una malattia neuroparalitica caratterizzata da paralisi flaccida acuta, febbrile, simmetrica e discendente (mentre ascendente è la paralisi nella Guillain-Barrè). La malattia, legata al blocco del neurotrasmettitore a livello della giunzione motoria, può esordire improvvisamente con diplopia, disfagia, disfonia e disartria. Marcata stipsi, letargia, rifiuto dell'alimento, paralisi dei mm oculari e ipotonia generalizzata sono i tipici esordi della malattia, nella sua forma infantile, prima dei 6 mesi e son segni da non sottovalutare..

Il Clostridium Botulinum, di cui si conoscono ben sette tipi, arriva al nostro organismo attraverso alimenti, ferite o anche per errori iatrogeni. Tutti gli effetti sono determinati dalle tossine elaborate, tra cui maggiore importanza per gli effetti neuromuscolari rivestono le neurotossine A, B ed E.

La diffusione del "fai da te" con confetture, salse o marmellate casalinghe favorisce l'incremento del rischio di contrarre la malattia

quando vi è un' inadeguata preparazione o conservazione. Infatti l'ambiente in anaerobiosi è la condizione ottimale per favorire la germinazione e la moltiplicazione del Clostridium con produzione di tossine. La malattia è provocata dall'ingestione di tossina preformata.

Nel botulismo infantile le spore di Clostridium colonizzano l'intestino, dove producono tossina, probabilmente grazie alla permissività del microbiota intestinale. La diagnosi vien posta attraverso un test di bio-neutralizzazione della tossina nel topo con campioni di feci, siero o cibi sospetti. Gli aspirati gastrici ed i campioni di feci raccolti dopo clistere sono il miglior campione da sottopor-



re al test. Nel sospetto e tenendo presente che la risposta al test può essere ritardata è necessario procedere alla terapia con antitossina umana specifica.

Per il trattamento del botulismo del lattante si usa in emergenza un'antitossina umana che viene preparata dal California Department of Health Service (Baby Big) che si è dimostrata efficace nel diminuire i giorni di ventilazione meccanica e di ricovero in terapia intensiva. Nel



caso del botulismo da ferite o alimentare è possibile far ricorso ad antitossina bivalente (A e



B).

Tra le misure preventive più importanti è bene ricordare che le spore di *Clostridium* sono distrutte a 116° in pentola a pressione, ed una bollitura per 10' è necessaria a distruggere la tossina. I contenitori la cui chiusura presenta rigonfiamenti devono essere scartati poiché il rigonfiamento può essere prodotto dai gas liberati dal *C. botulinum*.



Il deficit di natura e l'asino di Turi

di Sergio Mangiameli

Dovessimo domandare a un genitore medio cos'è il deficit di natura, quasi certamente alzerebbe le spalle. Se allo stesso genitore, chiedessimo subito dopo l'informazione *mi sa dire quanti centri commerciali ci sono attorno alla città*, lui sorrirebbe e comincerebbe a contare con sicurezza. Perché l'uno esclude l'altro, quasi sempre. Anche se la responsabilità della crescita del primo non è del proliferare del secondo. Ma solo di noi stessi.

Il fatto di non sapere cosa sia il deficit di natura fa pensare alla domanda contadina di Turi: *Unn'è u sceccu? Unn'è u sceccu?? U beddu sceccu, maatri, pessi u sceccu*. Grida quasi Turi, disperato di tornare a casa senza l'asino. C'è un altro contadino lì vicino, Tano, che guarda la scena e sta zitto, fino a quando non ne può più e dice: *Ma tu, unnisi assistatu?* Turi guarda Tano sbigottito. Poi abbassa lo sguardo e in silenzio capisce di trovarsi già in groppa all'asino.

Ora, il deficit di natura, anche se non ci rendiamo conto di conoscerlo, già lo cavalchiamo. È il risultato del nostro tempo, uno degli effetti del proliferare dei centri commerciali. È il nostro modo di vita cambiato, che ci porta a regalare ai nostri figli i giochi interattivi elettronici con animali esotici finti, piuttosto che fargli conoscere per esempio i pettirossi, prima che ripartano per la migrazione stagionale. Io ho guidato più volte bambini di quinta elementare di una scuola pubblica, in escursione didattica in ambiente naturale. Prima di iniziare a camminare, ci siamo raggruppati, e ho chiesto quali animali secondo loro, vivono in questo bosco tra Irecastagni e Zafferana. Cervi. Scoiattoli. Cinghiali. Qualche lince. Lupi? Senza commentare, ho detto subito: nessuno mi ha parlato degli uccelli. Passeri e... uccelli in genere, certo che ci sono gli uccelli!

C'erano tre ragazzini su venticinque, che si sono messi a ridere. Perché non ci sono né cervi né scoiattoli né cinghiali né lince né tantomeno lupi, nei boschi dell'Etna. E gli uccelli hanno nomi precisi: poiane, gheppi, colombacci, gazze, civette, gufi, assioli, usgnoli, e anche passeri.

I tre ragazzini che ridevano sono frequentatori dell'ambiente naturale. Una percentuale molto bassa, intorno al 12%. Cioè, quasi il 90% dei bambini non conosce l'ambiente naturale dove vive, perché spinto dai genitori a frequentare nel tempo libero tutt'altri territori, come appunto i centri commerciali.

Il mese scorso è uscito sul settimanale Io Donna uno spaccato della nuova società cinese, a firma del corrispondente di Repubblica, Giampaolo Visetti. La Cina, intesa come nuova potenza economica mondiale, viene descritta come una società già sbagliata a crescere uomini. Milioni di bambini cinesi non hanno mai visto animali e piante dal vivo. Il mondo per loro è una rappresentazione: li raggiunge attraverso la televisione, il pc, il telefonino e i videogiochi, scrive Visetti. E continua: la maggioranza è in grado di descrivere bestie e alberi di continenti lontani, senza però aver mai accarezzato un vitello o tastato la consistenza di un fiore di loto. L'Accademia delle Scienze di Pechino definisce "senza natura" questa futura classe dirigente, priva dell'esperienza dei meccanismi della vita. I risultati di questo studio fanno eco, a di-

stanza di cinque anni, dal primo condotto negli USA, pubblicato da Richard Louv. E cioè che si tratta di una nuova patologia, il deficit di natura, appunto. Sintomi: depressione, sovrappeso, incapacità di centrare gli obiettivi, iperattività, aggressività, difficoltà a relazionarsi profondamente, incapacità ad avere legami stabili. Il deficit di natura già affligge i due terzi dei cinesi sotto i trent'anni. Più o meno la stessa percentuale dei loro colleghi americani.

Qualche giorno fa su Repubblica-on line è uscito un articolo dal titolo inquietante "Addio animali, boschi e lupi, la natura scompare dalle fiabe" http://www.repubblica.it/ambiente/2012/03/02/news/natura_scompare_fiabe-30716693/?ref=HRESS-16. In sostanza, la macchina consumistica editoriale propone ai nostri figli gli stessi argomenti di lettura che piacciono alla maggioranza di noi adulti. La natura non porta profitto. L'induzione alla roba di consumo, invece sì. In altre parole, abbiamo fatto il giro di boa, sostituendo negli anni con sistematica programmazione, il denaro all'uomo. Perché l'uomo ha bisogno del lupo non tanto come bestia fantastica, quanto come estensione del sé. Perché non è importante che vada a toccarlo, ma che sappia che esista. Perché facciamo parte tutti dello stesso destino, della stessa vita, e siamo figli della stessa madre Terra. "La nostra società soffre dello stesso tipo di patologia di cui soffrono gli individui che sono cresciuti negando la figura della madre", sostiene Marcella Danon nel suo saggio *Ecopsicologia*. "Il bisogno di sentirsi parte è un bisogno connaturato con la natura umana e la mancanza di un legame emotivo tra gli esseri umani e madre terra è attualmente causa di una crisi psicologica, spirituale ed ecologica".

Dopo aver tagliato il ramo sul quale respiriamo, stiamo finendo di segare anche quello dove crescono i nostri figli. Mozzandogli la consapevolezza di essere umani, separandoli dal senso di appartenenza alla natura, alla Terra, a se stessi. Ci saranno sempre più uomini scollati dal mondo reale, incapaci di relazionarsi emotivamente tra di loro, e per questo immaturi e violenti. È già parte della nostra realtà italiana, che viviamo tutti. Il deficit di natura. Unn'è u sceccu?

A maggio, a Catania la Società Italiana di Pediatria, l'associazione di volontariato ambientale Piuma Bianca, Paidos e la Provincia Regionale di Catania, organizzeranno l'incontro "Diamogli una mano, il disagio dei nostri figli". Sarà una tavola rotonda dal vivo, in cui interverranno magistrati, dirigenti di polizia, medici pediatri, psichiatri, veterinari specializzati in approccio cognitivo-relazionale, dirigenti scolastici, giornalisti, esperti di disagi minorili. Saranno coinvolti registi e musicisti, perché sarà proiettato anche un film corto sul tema del riavvicinamento alla natura. Si cercherà alla fine di indicare tutti insieme delle linee guida da adottare ognuno nel proprio ambito specifico. Si cercherà di affrontare noi stessi. L'asino è qui, adesso.



Emiplegia alternante: una rara forma di malattia neurologica ad esordio infantile

di Raffaele Falsaperla

L'Emiplegia Alternante (EA) è una rara forma di malattia neurologica *ad esordio entro l'anno di vita* in cui la *diagnosi si basa solo ed esclusivamente su criteri clinici* senza nessun indizio diagnostico di neuroimaging e/o di laboratorio. Sino ad ora il meccanismo patogenetico rimane oscuro anche se sono state proposti diversi meccanismi etiopatogenetici (dalla alterazione mitocondriale, alle variante emicranica, ad una alterazione dei canali del sodio e/o del potassio). L'EA è caratterizzata principalmente da *attacchi acuti di emiplegia o emiparesi uni o bilaterali* a cui si associano movimenti distonici o attacchi coreiformi, *nistagmo oculare* e disturbi a carico del sistema vegetativo. Tale *episodi critici* possono essere *scatenati da alcune fattori*: ambientali, di sovraffollamento, odori, temperatura (acqua calda) e hanno una durata del tutto variabile anche se la maggior parte di essi durano pochi minuti. I soggetti affetti da EA mostrano un ampio repertorio di *fenomeni parossistici* in aggiunta a quelli tipici della malattia. Tali sintomi, che compaiono sia durante gli episodi che isolatamente, includono: spasmi, anomalie oculomotorie, disturbi motori, crisi epilettiche, disturbi della deglutizione e del linguaggio (afasia), manifestazioni di malessere e sofferenza, ritardo mentale e dello sviluppo.

Riportiamo il caso di un bambino di due anni di sesso maschile la cui madre ha subito un trapianto epatico per atresia delle vie biliari a 2 anni di vita trattata con ciclosporina e cortisone fino a 14 anni di vita. La gravidanza è decorsa con minaccia d'aborto dal 4 mese trattato con vasosuprina e miolene. Al settimo mese di gravidanza la madre ha contratto una mielite traversa da Citomegalovirus (CMV). Il piccolo è nato

alla 41 settimana da parto cesareo. PN 4050 gr. E subito dopo la nascita è stato ricoverato presso UTIN e dimesso con diagnosi di possibile infezione da CMV senza trattamento antivirale (PCR su sangue, saliva ed urine negative per CMV e anticorpi anti CMV negativi). Sin dai primi giorni di vita il piccolo ha presentato difficoltà ad alimentarsi e irrequietezza psicomotoria (frequenti risvegli, difficoltà a addormentarsi). A tre mesi di vita il piccolo ha presentato una crisi convulsiva tonico-clonica generalizzata della durata di 5 minuti. Il piccolo ha continuato a presentare crisi generalizzate diurne (4 al mese) con le stesse caratteristiche della durata di pochi minuti. Il piccolo ha retto il capo a 4 mesi, ha mantenuto la stazione seduta a 6 mesi e ha deambolato a 18 mesi ha deambolato autonomamente. All'età di un anno per il persistere delle crisi generalizzate è stata iniziata terapia con Acido valproico (20 mg/Kg/die) con una riduzione delle crisi (1 al mese) sempre generalizzate con contrazioni tonico-cloniche, pdc della durata di pochi minuti. A 9 mesi di vita ha eseguito ricovero ospedaliero e dimesso con diagnosi di *"Episodi critici riferiti come generalizzate in paziente con funzionamento cognitivo globalmente inquadabile nell'ambito ritardo lieve e disturbo del linguaggio recettivo-espressivo"*. All'età di 2 anni il piccolo ha cominciato a presentare anche crisi di fissità dello sguardo con frequenza settimanale della durata di pochi secondi. A volte le crisi si presentano durante il sonno con perdita della coscienza, contrazioni tonico-cliniche generalizzate e si alternano a sonnolenza che dura un paio di ore a volte a grido encefalico ed irrequietezza psicomotoria. L'esame obiettivo neurologico evidenzia un lieve

ritardo mentale e psicomotorio (con atti autolesionistici) e del linguaggio (anche ecolalia). Andatura sulle punte senza deficit di forza muscolare. *Durante una crisi* caratterizzata da impossibilità a muovere gli arti della durata di 3 ore ha praticato un *esame EEG ha mostrato una normale attività di fondo* senza elementi figurati transienti. Il piccolo ha eseguito oltre agli esami di routine, una aminoacidemia, gli acidi organici urinari, una puntura lombare con ricerca liquorale anticorpi anti CMV, gli corachia, proteinoachia, una RMN encefalo tutti nella norma.

Si riportano nella **tabella 1** i segni clinici considerati diagnostici per EA.

In conclusione l'EA è un *raro disturbo non epilettico* caratterizzato dall'insorgere nei primi mesi di vita di movimenti parossistici prima oculari degli arti successivamente ancora di patogenesi oscura. La presenza di segni oculomotori suggerisce la diagnosi che non trova ancora oggi un marker diagnostico né di laboratorio né di neuroimaging. Sino ad oggi non esiste una terapia efficace anche se studi sperimentali dimostrano che la flunarazina riduce, in alcuni casi, il numero di attacchi emiplegici.

tab. 1

- Esordio prima dei 18 mesi di vita;
- Attacchi ripetuti di emiplegia alternati ai due emilati del corpo;
- Disturbi parossistici, anomalie dell'oculomotore e/o fenomeni autonomici;
- Scomparsa del sintomo durante il sonno che si possono ripresentare al risveglio;
- Ritardo psicomotorio, distonia o atassia.

Fragilità e plasticità

Alla nascita il cervello umano pesa 400 grammi; a sviluppo completo, a ventidue anni, dai 1350 ai 1500 grammi. Ciò è dovuto non tanto all'aumento del numero dei neuroni, quanto piuttosto al numero e alla complessità degli assoni, dei dendriti, delle sinapsi stipate, assieme ai neuroni e con la glia, nella corteccia cerebrale. Il ritmo massimo dell'aumento del volume e della complessità del cervello avviene tra il settimo e il dodicesimo anno, periodo nel quale la capacità di apprendere è all'apice. A quell'età, ad esempio, è più facile imparare lingue e dialetti. La regressione inizia non appena lo sviluppo del cervello è completa, evento che avviene verso i ventidue anni. Uno Studio recentissimamente pubblicato sul BMJ ha dimostrato un inizio del declino cognitivo a partire dai 45 anni. In ogni età, una diminuzione della densità delle sinapsi del 40% si manifesta con deficit della memoria e con l'indebolimento progressivo di altre funzioni mentali.

- La plasticità del cervello viene confermata dalla complessa fenomenologia degli "arti fantasma", che consiste nel ricevere sensazioni anche quando un arto sia stato amputato. Le aree della sensibilità di mano e faccia e dei genitali con i piedi sono vicine. La plasticità delle aree cerebrali della sensibilità consente l'estensione di tale sensibilità alle aree degli organi amputati, alterate poiché non ricevono più stimoli normali.

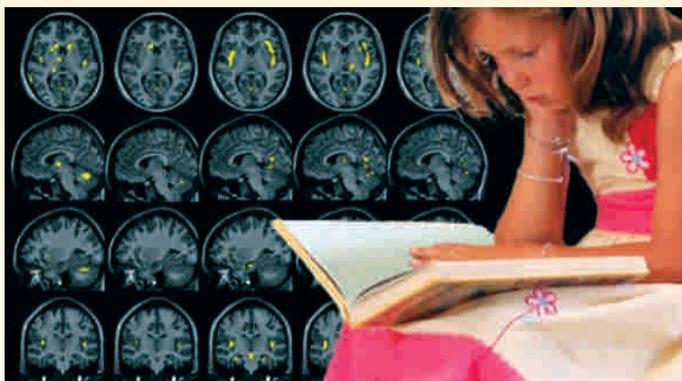
- Le cellule della pelle possono essere trasformate "direttamente" in neuroni, senza dover creare delle cellule "indotte". Lo afferma un recente Studio della Stanford University della California. Il team dei ricercatori è riuscito a realizzare cellule "precursori neuronali", capaci di svilupparsi in tre tipi di cellule cerebrali: neuroni, astrociti,

oligodendrociti. Questi precursori, una volta differenziatesi, possono riprodursi in gran numero in laboratorio e rispondono correttamente agli stimoli elettrici. Le ipotesi di applicazioni in campo clinico sono mol-



teplici.

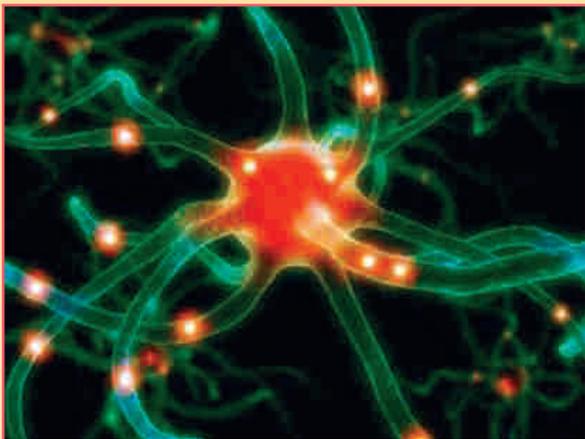
- Un gruppo di neuroscienziati ha trovato il modo di far tradurre da un computer adeguatamente programmato i pensieri della mente in parole. Hanno fissato degli elettrodi nel lobo temporale, dove i suoni si convogliano nel nervo acustico e vengono scomposti in fonemi. In questo modo hanno fedelmente registrato gli impulsi elettrici generati dai neuroni impegnati ad ascoltare una serie di parole. Per mezzo del computer i ricercatori dell'Università californiana di Berkeley hanno poi collegato ogni gruppo di segnali emessi ad una parola, così da ricostruire il vocabolario che il cervello usa per tradurre i suoni in parole. Gli scienziati sono stati capaci anche di



percorrere il sentiero opposto, partendo dalla traccia dei neuroni e trasformandola di nuovo in suono, sempre mediante computer. Per attivare le scariche dei neuroni non è quindi necessario pronunciare una parola, basta infatti solo immaginarla. Tutto ciò, ci fa ricordare che la sensibilità di tanti artisti ha sempre cercato di esprimere tali connessioni: basta ricordare espressioni come: "Pensieri e parole", "Te lo leggo negli occhi", tanto per fare degli esempi.

- Se un destrimane subisce l'immobilizzazione del braccio destro per una frattura, il cervello in un paio di settimane si organizza, potenziando le aree che controllano il braccio sinistro. Lo hanno dimostrato alcuni ricercatori dell'università di Zurigo sottoponendo gli infortunati a due tomografie a risonanza magnetica, la prima a 48 ore dall'incidente e la seconda dopo 16 giorni dall'immobilizzazione. La materia grigia e bianca nelle aree relative al movimento risultano ridotte nella parte sinistra del cervello, nei casi di destrimani immobilizzati. Al contrario, materia bianca e grigia si sviluppano nella parte destra, consentendo una migliore funzionalità motoria della mano e dell'arto sinistro. Nonostante le dimostrate funzioni di sussidiarietà, resta comunque valido il principio che un arto ferito deve essere immobilizzato per il periodo più breve possibile.

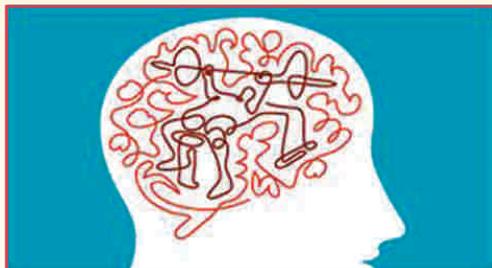
- La working memory è legata alla memoria a breve termine e permette di tenere in mente un numero limitato di dati, necessario nell'immediato. Questa sorta di "memoria Ram", consente di tenere in mente i dati necessari per effettuare un calcolo, un ragionamento, un'azione articolata. E' alla base della nostra capacità di



focalizzare l'attenzione su un determinato compito, evitando le distrazioni. I soggetti affetti da ADHD presentano un deficit della working memory. Dopo i 50 anni, comincia il declino anche di questa funzione. Ricercatori svedesi, partendo dalla convinzione che tale memoria possa essere addestrata, hanno sviluppato un metodo d'allenamento computerizzato, che sta risultando molto promettente.

- Dopo un evento particolarmente doloroso, è preferibile non "dormirci sopra". Un recente Studio, condotto da ricercatori dell'Università del Massachussets, ha dimostrato che il sonno protegge i brutti ricordi e alimenta le emozioni negative. La risposta emotiva viene notevolmente ridotta se, subito dopo, si resta in stato di veglia. Inoltre, i flashback risultano sconvolgenti per chi ha dormito, mentre saranno molto meno traumatizzanti per quanti sono rimasti svegli. Il sonno quindi fissa i ricordi e rafforza le sensazioni, anche nel caso di eventi drammatici o catastrofici.

Questi Studi nulla tolgono ai benefici effetti del sonno. Purtroppo, secondo la Rivista Pediatrics, circa il 10% dei bambini ha problemi legati al sonno, nella primissima infanzia. Fino ai due anni, i disturbi più comuni consistono nell'addormentamento, nei risvegli notturni e nella breve durata dei sonni. Dai tre anni in poi, sono più frequenti incubi ed irrequietezza. Tali problemi influiscono su: umore, attenzione, apprendimento, sviluppo complessivo dei bambini.



PER RENDERCICI LA VITA PIU' FACILE...2

...Un altro contributo per rendere più veloci ed "evidence based" le nostre scelte terapeutiche. Molte sono le linee guida a disposizione del medico per la gestione dell'acne. La guida, però, più completa, logica e peer-reviewed è contenuta all'interno l'algoritmo di trattamento pubblicato dalla Global Alliance scritto da un gruppo di dermatologi internazionali coinvolti nel campo dell'acne.

Eccola: (naturalmente tradotta!). Sotto qualche consiglio per gli acquisti... (attenti agli effetti collaterali!).

		ACNE GLOBAL ALLIANCE To Improve Outcomes In ACNE					For Healthcare Professionals Only	
Medscape							Site Map Contact Us Help	
Algoritmo di trattamento dell'acne								
		Media		Moderata		Severa		
		Comedonica	Papulo-Pustolosa	Papulo-Pustolosa	Nodulare Noduli tra 0.5 e 1 cm.	Nodulare conglobata		
Prima scelta		Retinoidi topici	Retinoidi topici + antimicrobici topici	Antimicrobici orali + Retinoidi topici +/- BPO (benzoli perossido)	Antimicrobici orali + Retinoidi topici +/- BPO (benzoli perossido)	Isotretionina orale		
Alternative		Ac. azelaico oppure Ac. salicilico	Alternative topiche agli antimicrobici + Alternative topiche al retinoidi o all'acido azelaico	Alternative agli antimicrobici orali + Alternative al retinoidi topici +/- BPO	Isotretionina orale oppure alternative di antimicrobici orali + Alternative al retinoidi topici +/- Ac. Azelaico/BPO	Alte dosi di antimicrobici orali + Retinoidi topici + BPO		
Alternative per donne		Vedi la prima scelta	Vedi la prima scelta	Antiandrogeni orali + Retinoidi topici oppure Ac. Azelaico +/- BPO	Antiandrogeni orali + Retinoidi topici +/- Antimicrobi orali	Alte dosi di Antiandrogeni orali + Retinoidi topici +/- Antimicrobi topici		
Terapia di mantenimento		Retinoidi topici			Retinoidi topici +/- BPO			

Source: Expert Rev Clin Pharmacol © 2010 Expert Reviews Ltd

RETINOIDI TOPICI:

TRETIONINA
AIROL 0,05% CREMA 20 G;
RETIN-A CREMA 20 G 0,050%;
TRETINOINA SAME 0,05%
CREM 20 G;
AIROL 0,05% SOL. CUT. 50 ML.
ISOTRETIONINA TOPICA
ISOTREX GEL 30 G 0,05.

BENZOIL PEROSSIDO (BPO)

PANOXIL Crema;
RELOXIL gel 5% e 10%;
BENZAC gel 5% e 10%;

ACIDO SALICILICO

SALIPIL MOUSSE bombola
150 ml;
DERMO BASE ACIDO
SALICILICO CREMA 100ml.

ACAZELAICO

BENOXID 3,5%;
BENZAC AC 5 E 10%;
RELOXYL 5 E 10% E
SAPONE;
ZAIC CLEAN
DETERGENTE LIQUIDO
150 M;
DUCRAY MELASCREEN
DEPIGMENTANT 30.

ANTIMICROBICI TOPICI

DALACIN T soluz. derma
30 ml 1%;
DALACIN T emuls. derma
30 ml 1%;
ERYACNE gel 4%.

ISOTRETIONINA ORALE

AISOSKIN 20MG 30CPS;
ISOTRETIONINA STIEFEL CR 30G;
ISOTRETIONINA DIF 10MG 30CPS;
ISORAC 10MG 30 CPS;
AISOSKIN 10MG 30 CPS;
ISOTRETINOINA DIF 20MG 30CPS;
ISORAC 20MG 30CPS.

ANTIMICROBICI ORALI

MINOCIN 50 e 100mgr.
AMBRAMICINA cps 250mgr.
BASSADO cpr 100mgr.

ANTIANDROGENI

SPIRONOLATTONE (ALDACTONE-
SPIROLANG);
CIPROTHERONE (ANDROCUR 50
e 100mgr);
FLUTAMIDE (EULEXIN cpr 250mgr).



INCONTRI PAIDOS 2012

Sabato 21 aprile: **Update pediatrici in tema di...**

Sabato 19 maggio: **Bambini e media**
c\o complesso fieristico "Le ciminiere" (CT)

Sabato 20 ottobre: **Perché il bambino non comunica?**

Sabato 24 novembre: **Tra mitologia e scienza**

Gli incontri si terranno presso la sala congressi del P.O. di Acireale.

N.B.: Le date e gli argomenti degli eventi possono subire variazioni verificabili sul sito della Paidos al seguente indirizzo:

<http://www.paidosct.com>

info: segreteriapaidos@libero.it

