

CONGRESSO REGIONALE SIP

Sezione Emilia Romagna

LIBRO DEGLI ATTI

MODENA **12** OTTOBRE
2024

RESPONSABILE SCIENTIFICO:
PROF. LORENZO IUGHETTI

DIRETTORE DEL DIPARTIMENTO MATERNO INFANTILE A.O.U DI
MODENA

INDICE

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Algodistrofia, una diagnosi complessa in età pediatrica	4
Tosse cronica: non solo infezioni virali ricorrenti. Un caso di Doppio arco aortico	6
Stroke perinatale: quant'è facile una diagnosi tardiva!	8
Le diverse “facce” del Parvovirus B-19	10
Come se non bastasse la guerra: la varicella continua a destabilizzarci	12
Otomastoidite, trombosi seni cerebrali e ipertensione endocranica: quando l'otite media acuta non dà segnale	14
Una bronchiolite da non sottovalutare	16
Piomiosite da MSSA complicata: la trombosi che non ti aspetti	18
Il cariotipo non ha sempre ragione: un caso di maschio 46XX	20
Giulia: un caso complesso di DSD	22
Pensavo fosse otite, invece era un ascesso: un caso di fistola auris complicata	23
“Noto ma non abbastanza”: Anakinra nella pericardite ricorrente	25
Alla ricerca delle lesioni dello splenio del corpo calloso	27
“Occhio” alla sclerosi multipla!	29
Quando la tachipnea persiste	31
Kaposi, che eruzione!!!	33
Una puntura di medusa che persiste: caso di sclerodermia localizzata	35
Spasmo affettivo: un incantesimo che lascia senza fiato	37
Il bambino autistico nell'ambulatorio di Cardiologia Pediatrica: the future is NAO	39
Piccoli organelli, danni enormi. Deficit del complesso mitocondriale III nucleare di tipo 2	41
Un'encefalite orfana	43
Disturbi somatoformi e vissuto dei genitori: da un catastrofismo all'altro ..	45
Asma e stroke in età prescolare: quando l'epidemiologia confonde	47
Una bambina che zoppica: nervi saldi?	48
(A)nemiche del Parvovirus B19	50
Un vomito senza spiegazioni: serve un compasso per chiudere il cerchio ...	52
Trattamento endoscopico del seno pilonidale in età pediatrica (PEPSiT): caso clinico e discussione della casistica	54

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Ipnosi e comunicazione ipnotica in chirurgia pediatrica: case report e proposta di protocollo.	55
Malnutrizione acuta e fegato grasso: che paradosso!	57
Convulsioni neonatali dopo ipoglicemia: una temibile associazione di cause	59
Utilizzo dell'urokinasi per il trattamento del versamento pleurico nella polmonite complicata nell'era post pandemica	61
La complicità inaspettata: idroureteronefrosi bilaterale ostruttiva post appendicite complicata	63
Digital Kids: quanto si discosta la realtà dalle raccomandazioni?	64
Una vasculite ANCA positiva, colpa solo della terapia con metimazolo?	66

Algodistrofia, una diagnosi complessa in età pediatrica

I. Andreozzi¹, B. Bigucci², G. Carbonari², G. Vergine²

¹ Scuola di Specializzazione di Pediatria, Università degli Studi di Ferrara, Ferrara

² UOC Pediatria, Rimini

e-mail: ilaria.andreozzi@edu.unife.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: algodistrofia, esclusione, fisioterapia

Introduzione

L'Algodistrofia è una sindrome dolorosa loco-regionale multi-sintomatica che interessa maggiormente le porzioni distali degli arti. È rara nel bambino, più frequente nelle femmine; caratterizzata da tumefazioni, iperalgesia, allodinia, disturbi autonomici, alterazioni trofiche dell'arto interessato, dolore urente con parestesie scarsamente responsivo ai FANS. La cute loco-regionale può presentarsi fredda, pallida, mazzata, iperidrosica con alterazioni degli annessi.

Presentiamo una casistica di pazienti pediatrici con algodistrofia gestiti dall'Ambulatorio di Reumatologia Pediatrica dell'Ospedale di Rimini, sottolineandone le insidie diagnostiche iniziali.

Casi clinici

1° caso: 11 anni, femmina, trauma distorsivo caviglia sinistra (Ottobre 2023), deambulazione con stampelle per 10 giorni. Dopo un mese comparsa di Osgood-Schlatter al ginocchio sinistro con sospensione del carico. Peggioramento del dolore alla caviglia sinistra. A visita reumatologica riferite polialgie al ginocchio e caviglia sinistra e polso destro con obiettività clinica confermate Osgood-Schlatter; cute del piede sinistro pallida, fredda e sudata. Gli accertamenti risultano nella norma (risonanza total body e piede sinistro con sequenze STIR).

2° caso: 9 anni, femmina, trauma lieve tallone destro (Febbraio 2024). Gli accertamenti (radiografia, ecografia, risonanza, esami ematochimici) risultano nella norma, l'Ortopedico consiglia fisioterapia con stretching. Alla valutazione reumatologica, alla caviglia destra, presente discromia cutanea, iperidrosi, iperestesia allo sfioro senza limitazione alla mobilizzazione né tumefazioni.

3° caso: 10 anni, femmina, trauma distorsivo caviglia sinistra (Febbraio 2021) con recupero. Dopo 40 giorni nuovo dolore non responsivo ai FANS; ecografia e risonanza nella norma; l'ortopedico consiglia immobilizzazione per 10 giorni. Valutazione reumatologica (Maggio 2021) per persistenza del dolore e rifiuto al carico: rilevata gamba sinistra fredda, pallida, ipotrofica con presenza dei polsi e articolazioni indenni, dolorabilità alla mobilizzazione. Gli accertamenti (esami ematochimici, risonanza caviglia con sequenze STIR e scintigrafia) risultano nella norma.

Conclusioni

Nei tre casi posta diagnosi di algodistrofia e consigliata fisioterapia con conseguente regressione della sintomatologia dolorosa e recupero,

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

nell'ultimo caso, del trofismo muscolare. La diagnosi non è semplice anche perché come nei nostri pazienti può insorgere dopo eventi traumatici, si tratta pertanto di una diagnosi di esclusione. Se la malattia si protrae e il grado di disabilità è elevato, è possibile riscontrare osteoporosi, dovuta al non utilizzo dell'arto, ed edema osseo all'imaging.

Diagnosi differenziale: trauma, condizioni infiammatorie e tumori.

L'anamnesi, l'esame obiettivo e la negatività delle indagini formulano la diagnosi. La fisioterapia è fondamentale per recuperare l'utilizzo dell'arto interessato. La terapia con FANS o neurolettici è di supporto ma non risolutiva. Ruolo rilevante stanno assumendo i bifosfonati in pazienti con edema osseo e osteoporosi. Importante un percorso psicoterapeutico mirato alla gestione e comprensione del dolore.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Tosse cronica: non solo infezioni virali ricorrenti. Un caso di Doppio arco aortico

R. Barberini¹, F. Bonvicini², D. Bartolomeo², G. Carboni², E. Marastoni³, L. Iughetti¹, A. De Fanti²

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

²U.O. Pediatria AUSL-IRCCS Reggio Emilia

³PLS, AUSL Reggio Emilia

e-mail: riccardobarberini1@gmail.com

Parole chiave: Persistent respiratory symptoms; Vascular ring; Tracheal compression.

Introduzione:

Viene presentato il caso di una paziente con sintomi respiratori ricorrenti in cui è stata posta diagnosi di doppio arco aortico (DAA) dominante destro. Il caso ci ricorda l'importanza di considerare anche cause più rare come il doppio arco aortico nel work up diagnostico del wheezing cronico.

Presentazione del caso:

Presentiamo il caso di una bambina di 14 mesi con un quadro di infezioni ricorrenti delle prime vie aeree associato a respiro rumoroso persistente. Nel corso dell'ultimo ricovero per persistenza della sintomatologia respiratoria è stata eseguita TC torace con mezzo di contrasto che ha documentato la presenza di doppio arco aortico (DAA) con dominanza destra e di bronco anomalo ad origine dalla trachea, tributario del segmento apicale del LSD con associato air-trapping.

Il DAA è il tipo più comune di anello vascolare. Si tratta di un'anomalia cardiovascolare congenita in cui l'arco aortico e i suoi rami circondano, in modo completo o incompleto, la trachea o l'esofago o entrambi causando sintomi respiratori e/o gastrointestinali.

Sintomi frequenti includono respiro rumoroso, tosse abbaiante, infezioni ricorrenti delle vie respiratorie superiori, respiro sibilante, dispnea da sforzo e più raramente disfagia.

La Multi-detector computed tomography (MDTC) con mezzo di contrasto è diventata la principale modalità diagnostica per la valutazione pre-e post operatoria.

La paziente in questione è attualmente in attesa di eseguire l'intervento chirurgico correttivo. Tale intervento consiste nella divisione dell'anello vascolare con sezione dell'arco aortico più piccolo non dominante (più spesso il sinistro) e del ligamento arterioso.

Conclusioni:

Il caso presentato è un'occasione per riflettere su una causa rara, ma che è necessario considerare fra le diagnosi differenziali del bambino con sintomatologia respiratoria persistente. In particolare tale condizione andrebbe considerata in bambini con sintomi respiratori eterogenei che

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

tendono ad essere ricorrenti e dopo aver escluso le eziologie più frequenti per età.

Il riconoscimento di tale condizione è importante in quanto, se sintomatico, richiede una correzione chirurgica precoce al fine di evitare la compressione prolungata delle vie aeree che può portare a serie complicazioni come la tracheomalacia secondaria.

La divisione chirurgica dell'anello vascolare è una tecnica efficace nei pazienti sintomatici, spesso con ottimi outcomes fino alla risoluzione dei sintomi e con bassa mortalità e morbilità.



Bronco accessorio



Ricostruzione DDA

Stroke perinatale: quant'è facile una diagnosi tardiva!

F. Basile¹, C. Forest¹, C. Malaventura¹, A. Suppiej¹

¹U.O.C. Pediatrica, Azienda Ospedaliero - Universitaria di Ferrara Arcispedale
Sant'Anna, via Aldo Moro, 8 - 44124 Cona (FE)

e-mail: federica02.basile@edu.unife.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: Stroke in età pediatrica ; Urgenze neurologiche

Introduzione

Lo stroke ischemico pediatrico è una delle principali cause di morte e disabilità nei bambini. Si tratta di una patologia rara e clinicamente subdola, che merita una elevata allerta per intercettarla quanto più precocemente possibile.

L'incidenza massima è nel periodo perinatale, ove tra le cause più frequenti si riscontra il tromboembolismo placentare o cardiaco, che tipicamente interessa l'arteria cerebrale media.

Caso clinico

Descriviamo il caso di una lattante di 7 mesi che giunge alla nostra attenzione per un quadro di asimmetria posturale. La paziente aveva eseguito nei mesi precedenti sedute di osteopatia nel sospetto di un torcicollo, senza beneficio. Alla visita presentava capo microcefalico, per il resto normoconformato, postura asimmetrica con arto superiore destro tendenzialmente addotto, flessione al gomito e al polso, con mano chiusa a pugno, ed arto inferiore destro iperesteso. Repertorio motorio povero a destra, ipertono agli arti superiore ed inferiore destri. ROT iperelicitabili a destra, rotolamento da supina a prona solo con aiuto da entrambi i lati. Reazione laterale di caduta accennata a destra, presente a sinistra.

Ad un approfondimento anamnestico emerge una perinatalità regolare ed un ricovero in terapia intensiva neonatale a 20 giorni di vita per insufficienza respiratoria acuta in bronchiolite da VRS. La famiglia riferisce di aver osservato l'asimmetria posturale a partire dai due mesi di età.

Alla luce del quadro clinico eseguita risonanza magnetica encefalica con riscontro di grossolano esito malacico emisferico sinistro nel territorio di perfusione della arteria cerebrale media. Alla valutazione EEG riscontro di anomalie epilettiformi, in assenza di crisi cliniche, deponenti per un'epoca dello stroke molto precoce. Avviati accertamenti ai fini di evidenziare tutti i possibili fattori di rischio per evento cerebrovascolare acuto, risultati sino ad ora nella norma. Posta quindi diagnosi di emiparesi spastica, secondaria a stroke ischemico sinistro presunto perinatale.

Conclusioni

Anche una presentazione di ictus ischemico pediatrico che a posteriori potrebbe sembrare di facile riconoscimento, può sfuggire in assenza di un'elevata allerta. Negli stroke presunti perinatali è fondamentale una diagnosi tempestiva, sia per una precoce presa in carico e riabilitazione, sia per studiare il rischio trombofilico ed eventuali patologie malformative, in

considerazione dell'elevato rischio di recidiva degli eventi cerebrovascolari acuti in questa particolare fascia di età.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Le diverse “facce” del Parvovirus B-19

S. Bloise¹, A. Iacono¹, I. Bruno¹, S. Buffon^{1,2}, M. Failla^{1,2}, F. Marchetti^{1,3}

¹UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

²Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna

³Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche (DIMEC), Università di Bologna

e-mail silvia.bloise@auslromagna.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: Parvovirus B19, clinica, complicanze

Introduzione

Il Parvovirus B19 (B19V) è classicamente conosciuto come agente eziologico della Quinta malattia, malattia a decorso benigno e autolimitante, tipicamente caratterizzata da eritema confluyente sulle guance (“guance schiaffeggiate”) e successivo rash simmetrico reticolato sul corpo. Tuttavia, in alcuni casi, il rash del B19V può avere caratteristiche diverse e l’infezione può essere associata a complicanze potenzialmente molto gravi.

Presentazione del caso

Bambina di 5 anni giunge alla nostra osservazione per comparsa di febbre, dolore toracico e rash cutaneo pustoloso su tronco e arti inferiori (*Figura*). Agli esami ematici riscontro di leucocitosi e rialzo degli indici di flogosi e della troponina (PCR 56,6 mg/L, troponina 137 ng/L); ECG con evidenza di tachicardia sinusale con sopra-slivellamento del tratto ST. All’ecocardiogramma evidenza di ipoacinesia e iperecogenicità delle pareti ventricolari sinistre e riduzione della frazione d’ieiezione al 40-45%, reperti compatibili con miocardite. Agli esami infettivologici sierologia positiva per Parvovirus B19, con PCRD-NA ad alta carica (69859 copie/ml). E’ stata avviata terapia di supporto emodinamico con diuretici e ACE-inibitore e immunoterapia con IVIG alla dose di 2 grammi/Kg.

La bambina ha presentato un progressivo miglioramento clinico con scomparsa del rash cutaneo, normalizzazione degli indici di flogosi, riduzione della carica virale e graduale ripresa della funzione ventricolare cardiaca sinistra. Dopo due settimane, ricomparsa delle lesioni cutanee a livello del tronco e degli arti con caratteristiche simili all’esantema iniziale, associate ad un aumento del numero di copie della carica virale (67919 copie/ml). Nel sospetto di una riattivazione dell’infezione da B19V è stata eseguita una seconda dose di IVIG (2 gr/Kg). Successivamente, le condizioni cliniche sono migliorate, con risoluzione del rash e contestuale riduzione della carica virale ematica.

E’ stato proseguito il decalage della terapia con furosemide e ACE-inibitore, vista la progressiva normalizzazione della funzione cardiaca, con completa sospensione della terapia dopo un mese.

Conclusioni

Sebbene nella maggior parte dei casi l’espressione cutanea tipica del B19V sia la Quinta malattia, il rash può presentarsi anche in altre forme, morbilliforme, confluyente, vescicolare o pustoloso. Inoltre, in alcuni casi il

B19V può coinvolgere più sistemi d'organo - cardiaco, neurologico, epatico e renale- con manifestazioni cliniche, che vanno da sintomi lievi a complicazioni gravi, che rendono necessarie diverse strategie di trattamento (sintomatiche, immunoglobuline, corticosteroidi o altre forme di assistenza). Il riconoscimento precoce e l'intervento tempestivo sono fondamentali per migliorare l'outcome dei pazienti affetti da complicanze legate al B19V.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani



Figura: Pustolosi sul tronco e arti da Parvovirus B19

Come se non bastasse la guerra: la varicella continua a destabilizzarci

S. Buffon^{1,2}, A. Iacono¹, C. Radice¹, G. Nano³, F. Marchetti^{1,4}

¹UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

²Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna

³SSD di Neuroradiologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

⁴Dipartimento Medico e Chirurgico (DIMEC), Università di Bologna

e-mail: sarabuffon3@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: varicella; encefalite; lesione bulbare

Introduzione

La varicella può presentare diverse complicanze neurologiche, tra queste l'encefalite che generalmente presenta una localizzazione temporale o frontale.

Caso clinico

Bambino di 6 anni ucraino, rifugiato in Polonia, in Italia per vacanza, giunge alla nostra attenzione per vomito, instabilità della marcia, alterazione dell'equilibrio e cefalea. In anamnesi esantema suggestivo da varicella, circa 15 giorni prima, come anche nei fratellini, con un cluster documentato all'asilo. Non vaccinato per varicella. La TC encefalo risulta negativa, liquor nella norma, negatività per batteri e virus al micro-Array. All'EEG segni di sofferenza diffusa e alla RM encefalo presenza di lesione in T2 e Flair a livello del bulbo encefalico (Figura).

Escluse le ipotesi di encefalite autoimmune e ADEM per la negatività degli auto-anticorpi. Agli esami infettivologici VZV IgG positive e IgM debolmente positive.

È stata posta diagnosi di encefalite a localizzazione bulbare post infezione da varicella e avviata terapia con Acyclovir endovena. È stata inoltre iniziata terapia immunomodulante con IVIG endovena e terapia Corticosteroidea (desametasone, 0,4 mg/kg/die in due dosi). Le condizioni cliniche sono rapidamente migliorate con rapida risoluzione dell'atassia e risoluzione completa della sintomatologia dopo 7 giorni. La negatività della RM di controllo conferma la nostra diagnosi.

Conclusioni

La varicella può dare avere come complicanza il coinvolgimento neurologico che si può caratterizzare con una diversa espressività clinica: in particolare l'atassia cerebellare (1/4000) e la pan-encefalite (1/10.000 casi), cause frequenti di ospedalizzazione. L'encefalite si caratterizza per la possibile comparsa di convulsioni, alterato stato di coscienza, cefalea, vomito e atassia. I sintomi iniziano 3-7 giorni dopo la comparsa del rash. Più frequentemente si ha guarigione senza esiti, ma sono possibili esiti a distanza.

La patogenesi della pan-encefalite è probabilmente espressione di una replicazione del virus nel SNC e conseguente reazione immunitaria. La

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

diagnosi si basa sulle manifestazioni cliniche, sintomi neurologici, analisi del liquor e imaging. Spesso la ricerca del virus nel liquor risulta negativa e la TC non mostra alterazioni. Anche alla RM non sempre sono riscontrabili anomalie; quando presenti, il reperto più comune è quello di alterazioni edemigene con aree di iperintensità in T2 al lobo temporale e frontale inferiore.

L'acyclovir è la terapia di prima scelta. I corticosteroidi possono essere utilizzati per ridurre l'infiammazione. Il nostro caso mostra come la varicella sia ancora presente e le sue complicanze non vadano mai trascurate. Interessante, inoltre, la sede peculiare della lesione encefalitica che dimostra l'eterogeneità delle complicanze neurologiche del VZV.

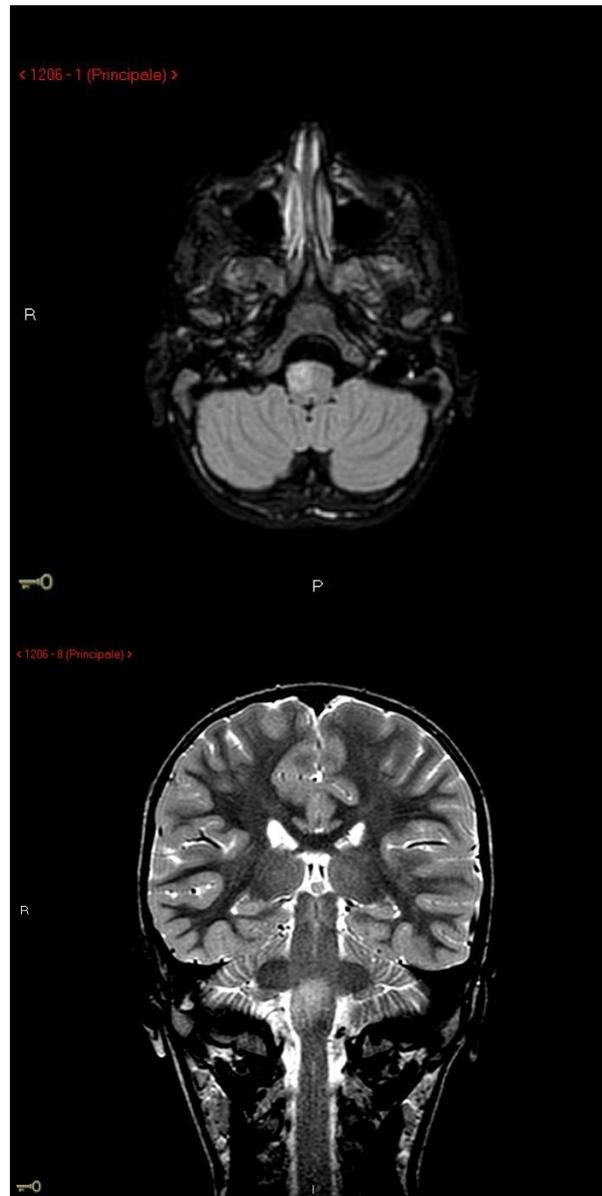


Figura: RM encefalo: Aree di iperintensità a livello bulbare

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

**Otomastoidite, trombosi seni cerebrali e ipertensione endocranica:
quando l'otite media acuta non da' segnale**

S. Buffon^{1,2}, C. Farneti¹, C. Radice¹, S. Fontijn¹, I.J. Fernandez^{3,4}, F. Marchetti^{1,4}

¹UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna;

²Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna;

³UOC di Otorinolaringoiatria Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna;

⁴Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche (DIMEC), Università di Bologna

e-mail: sarabuffon3@gmail.com

Parole chiave: Otomastoidite, trombosi, ipertensione endocranica

Introduzione

L'otomastoidite è una possibile complicanza dell'otite media acuta (OMA) che può a sua volta determinare una trombosi dei seni cerebrali. La trombosi può complicarsi con quadri di ipertensione endocranica, più o meno gravi. Presentiamo un caso di OMA con mastoidite con scarsa sintomatologia clinica con evoluzione in trombosi dei seni cerebrali e ipertensione endocranica.

Caso clinico

Bambino di 5 anni con febbre, vomito, sonnolenza, astenia e cefalea. Agli esami leucocitosi neutrofila, linfopenia e PCR 117.8 mg/L. Non segni meningei e di otomastoidite; in anamnesi pregressi episodi di lieve otalgia sinistra. Iniziata terapia empirica con ceftriaxone. Dopo due giorni, comparsa di secrezioni purulente dall'orecchio sx e dolore retroauricolare. Eseguita TC encefalo che evidenziava un quadro di otomastoidite e poneva il sospetto di trombosi dei seni, confermato alla RM encefalo (seno trasverso e seno sigmoideo); non segni di ipertensione endocranica. Intervento chirurgico con mastoidectomia, decompressione del seno e drenaggio di ascesso perisinusale (colturale positivo per *Streptococco Pyogenes*). Aggiunta in terapia la vancomicina e iniziato trattamento anticoagulante con Enoxaparina sc. Nei giorni successivi miglioramento clinico e radiologico alla RM. A pochi giorni dalla dimissione comparsa di instabilità dell'equilibrio, diplopia e cefalea notturna. Al fundus oculi quadro di papilledema di grado elevato. Eseguita terapia corticosteroidica ev e con acetazolamide per via orale con miglioramento clinico.

A distanza di 2 mesi la RM encefalo di controllo ha evidenziato un miglioramento del quadro con persistenza attesa di segni di trombosi. E' stata proseguita la sola terapia anticoagulante con Rivaroxaban orale. Non più evidenza di papilledema, visione nella norma.

Conclusioni

L'incidenza delle complicanze suppurative da *Streptococco Pyogenes* ha avuto un importante incremento nel periodo post-pandemico. L'otomastoidite è complicanza possibile dell'OMA; il 5-15% dei casi con mastoidite può sviluppare complicanze intracraniche, tra le quali la più

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

frequente è la trombosi del seno laterale (3%). Nei bambini con trombosi dei seni l'esame otoscopico può essere negativo e i segni clinici mastoidei sono riportati solo nel 20% dei casi. I sintomi più comuni sono cefalea (fino al 90% dei casi), sopore, irritabilità, astenia e vomito. La trombosi dei seni può determinare l'aumento della pressione intracranica con sintomi neurologici e comparsa di papilledema. Il gold standard per la diagnosi è la RM. La gestione prevede l'uso della terapia antibiotica, anticoagulante (con Enoxaparina e a seguire con i nuovi anticoagulanti orali, NAO) e della chirurgia quando indicata. In caso di ipertensione endocranica è previsto l'uso dei corticosteroidi e dell'acetazolamide.

Il nostro caso evidenzia come nella trombosi dei seni venosi possano esserci unicamente sintomi neurologici rendendo la diagnosi difficile ma necessaria vista la possibile evoluzione in ipertensione endocranica.

Una bronchiolite da non sottovalutare

L. Buttarelli¹, A. Fradusco¹, V. Fainardi^{1,2}, G. Pisi^{1,2}, S. Esposito^{1,3}

¹ Unità di pediatria, Azienda ospedaliero-universitaria di Parma, Ospedale dei Bambini Pietro Barilla, Parma

² Unità di Fisiopatologia Respiratoria, Ospedale dei Bambini Pietro Barilla, Parma

³ Dipartimento di medicina e chirurgia, Università degli studi di Parma, Parma

e-mail: luca.buttarelli@unipr.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: post-infectious bronchiolitis obliterans; children; difficulty breathing.

La bronchiolite obliterante post-infettiva (PIBO) è una rara patologia polmonare secondaria ad episodio infettivo a carico delle basse vie aeree. La diagnosi si basa su dati clinico-anamnestici, test di funzionalità polmonare ed esami radiologici, sebbene la biopsia rimanga il gold standard per la diagnosi. A.S., nata a termine piccola per età gestazionale con adattamento neonatale fisiologico, è stata ricoverata a 11 mesi di vita per difficoltà respiratoria in corso di flogosi febbrile delle alte e medie vie aeree da Adenovirus, Bocavirus e Metapneumovirus con necessità di ossigenoterapia a basso flusso. Nei mesi successivi, persistenza di episodi broncostruttivi ricorrenti con difficoltà respiratoria. A quattordici mesi di vita ulteriore ricovero per focolaio broncopneumonico retrocardiaco sinistro da Adenovirus con necessità di ossigenoterapia a basso flusso (tra i primi accertamenti eseguiti: immunoglobuline frazionate, sottoclassi IgG, sottopopolazioni linfocitarie, dosaggio di alfa1-antitripsina, test del sudore risultati nella norma). Impostata alla dimissione terapia di fondo con beclometasone e montelukast. Per persistenza di dispnea da sforzo e wheezing persistente associato ad arresto della crescita ponderale, eseguita TC torace con riscontro di oligoemia a mosaico ai segmenti apicali dei lobi superiori e basali dei lobi inferiori associata a air trapping e strie distelettasiche nel segmento anteriore del lobo superiore destro, mediale del lobo medio e linguare inferiore. A completamento, eseguite valutazione cardiologica, otorinolaringoiatrica, ecografia addome completo, saturimetria notturna, indagine genetica per interstiziopatia, tutti nella norma. Avviata inoltre fisioterapia respiratoria (FKT) e terapia continuativa con salbutamolo con miglioramento dei sintomi e ripresa dell'accrescimento.

L'Adenovirus è uno dei principali agenti eziologici della PIBO. Poiché il decorso della PIBO risulta eterogeneo, con alcuni soggetti che sviluppano alterazioni funzionali e strutturali polmonari, è importante un adeguato follow-up pneumologico e considerare la diagnosi di PIBO nei lattanti con difficoltà respiratoria persistente e anamnesi positiva per infezioni broncopolmonari pregresse.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

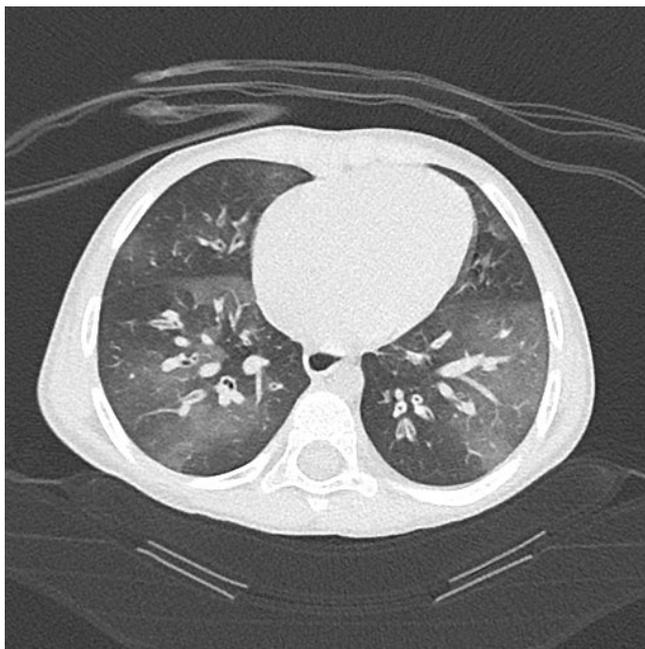


Figura: TAC torace

Piomiosite da MSSA complicata: la trombosi che non ti aspetti

S. Cantiello¹, A. Trombetta², V. Spaggiari², F. Bonvicini², L. Iughetti^{1,3}, A. De Fanti²

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

² Dipartimento di Pediatria, Arcispedale “Santa Maria Nuova”, IRCCS Reggio Emilia

³ Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell’Adulto, AOU Modena

e-mail: sara.cantiello93@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: Piomiosite, Trombosi venosa profonda, MSSA

Introduzione

Il caso descrive una piomiosite da *Stafilococco Aureus* meticillino-sensibile (MSSA), in assenza di evidenti fattori di rischio quali traumi locali. Le complicanze tipiche comprendono ascessi, osteomielite, artrite ed endocardite. Il caso presentato è stato complicato da trombosi venosa profonda, evento non frequente in caso di infezione da MSSA.

Presentazione del caso

M., 6 anni, accedeva presso l’Accettazione Pediatrica per febbre dal giorno precedente associata a zoppia; non recenti episodi infettivi né eventi traumatici. Obiettivamente M. si mostrava in discrete condizioni generali, vigile e reattivo, a livello della coscia sinistra calor al termotatto in assenza di evidenti tumefazioni. L’Rx di anca e ginocchio sinistro risultava negativa per frattura, l’ecografia escludeva versamento articolare. Gli esami ematici documentavano leucocitosi neutrofila, allungamento dei tempi di coagulazione, grave anemia microcitica ipocromica e rialzo degli indici di flogosi. Veniva ricoverato ed avviata terapia antibiotica empirica con oxacillina. In prima giornata, per febbre con brividi scuotenti, acidosi metabolica all’EGA venosa e severo aumento degli indici di flogosi, veniva aggiunto ceftriaxone ed eseguito riempimento volemico, con successivo miglioramento clinico. L’emocultura risultava positiva per MSSA, quale agente eziologico del quadro settico. Gli altri accertamenti infettivologici eseguiti (tampone faringeo per virus e batteri, coprocultura, ricerca su feci di virus e di *H. pylori*, sierologie) sono risultati negativi; Rx torace negativa. L’ecografia di coscia e gamba sinistra mostrava edema sottofasciale tra le fasce dei muscoli posteriori della coscia fino alla regione posteriore del ginocchio, falda fluida contestuale ed edema dei tessuti molli. Ad approfondimento eseguita RMN, che documentava raccolta fluida subperiostale a livello della diafisi distale del femore sinistro (Figura).

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

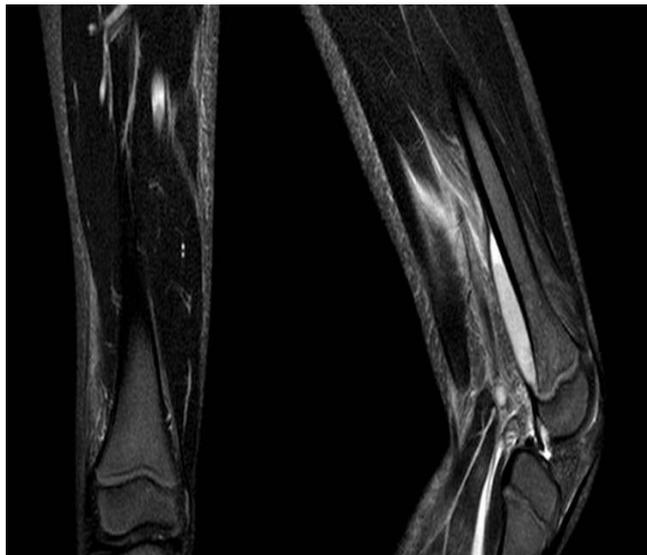


Figura: RMN coscia e gamba sinistra (sequenza STIR): Raccolta fluida subperiostale a livello della diafisi distale del femore sinistro ed edema dei tessuti molli del poplite e dei ventri muscolari del comparto postero-laterale della coscia

L'ecografia di controllo, eseguita per incremento della nota tumefazione, rilevava la presenza di trombosi della vena femorale superficiale e della vena poplitea, confermata anche all'ecocolordoppler venoso; pertanto, avviata eparina LMWH. Al drenaggio eco-guidato della raccolta, con aspirazione di materiale purulento, evidenza di colturale risultato positivo per MSSA. Durante il ricovero abbiamo assistito a progressiva normalizzazione degli indici di flogosi, negativizzazione delle emocolture di controllo e graduale scomparsa dei segni di flogosi dell'arto interessato. Dimesso con terapia antibiotica per os, rivaroxaban e RMN di controllo a 6 settimane.

Conclusioni

Peculiarità del caso clinico descritto è stata la difficoltosa diagnosi differenziale con ematoma subperiostale e con osteomielite (immagini radiologiche non dirimenti) e l'associazione della piomiosite da MSSA con trombosi venosa profonda distrettuale.

Il cariotipo non ha sempre ragione: un caso di maschio 46XX

C. Cocconcelli¹, A. D'Agosto¹, L. Lucaccioni¹, S.F. Madeo¹, Lorenzo Iughetti^{1,2}

¹Scuola Di Specialità In Pediatria, Università Di Modena E Reggio Emilia

² Direttore Del Dipartimento Materno-Infantile, Policlinico Di Modena.

e-mail: chiaracocconcelli02@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: DSD, maschio 46XX

Introduzione: La condizione di maschio 46XX appartiene ai disturbi del differenziamento sessuale, ed è caratterizzata nel 90% dei casi da pazienti con fenotipo maschile normale. Anomalie genitali minori, come criptorchidismo e ipospadia, si riscontrano in circa il 10% dei soggetti, mentre alterazioni maggiori sono rare. Questi pazienti sono invariabilmente infertili e la diagnosi viene spesso posta in età puberale o, talvolta, adulta.

Presentazione del caso: X, paziente di 4 anni, è nato da una gravidanza caratterizzata da discordanza tra cariotipo fetale, rilevato mediante analisi NIPT (normale femminile, 46XX) e i riscontri ecografici morfologici del secondo trimestre (feto normoconformato, ma con genitali maschili). È stata quindi eseguita un'amniocentesi per ripetere il cariotipo e condurre uno studio dei geni correlati alla differenziazione sessuale (FISH; CGH-array), che ha evidenziato un cariotipo 46XX, associato tuttavia a delezione della porzione distale di Xp (Xp22.33p22.32), e a traslocazione di materiale proveniente da Yp (Yp11.32;Yp11.2), con presenza del gene SRY. Questo ha configurato un quadro di maschio 46XX.

Alla nascita, X ha presentato un esame obiettivo normale, con genitali esterni maschili normoconformati, e un'ecografia addominale e testicolare nei limiti. I dosaggi seriati di gonadotropine e testosterone, eseguiti nei primi mesi di vita, hanno mostrato un andamento regolare della minipubertà. Durante i controlli auxologici, il paziente ha mantenuto una statura ai limiti inferiori di norma, con buona velocità di crescita fino ai 3 anni, quando, a seguito di un marcato rallentamento della stessa, si è deciso di eseguire una risonanza magnetica encefalo con studio dell'ipofisi, risultata sostanzialmente normale, e di ripetere il prelievo genetico. Questo ha confermato il quadro rilevato in sede prenatale; si evidenziava inoltre la presenza dell'intera regione pseudoautosomale PAR1 nel frammento di Yp traslocato, escludendo un'aploinsufficienza del gene SHOX. In aggiunta è stata rilevata, a livello della regione deleta del cromosoma X, la perdita del gene ARSL, patogenico per condrodiplosia puntata brachitefalangica, a trasmissione recessiva. Poiché è descritto come, nei pazienti maschi 46XX, il cromosoma X riarrangiato venga preferenzialmente espresso, è stata effettuata un'analisi del pattern di inattivazione del cromosoma X, con riscontro di inattivazione casuale, permettendo di escludere una bassa statura associata a tale patologia.

Conclusioni: nonostante presentino generalmente una statura normale, piccole coorti di maschi 46XX mostrano un'altezza mediamente inferiore alla

norma. In letteratura è stata ipotizzata una correlazione con errori incorsi durante la traslocazione dei cromosomi sessuali, oppure con difetti genici che interessino l'attività del GH.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Giulia: un caso complesso di DSD

A. D'Agosto¹, C. Cocconcelli¹, L. Lucaccioni¹, S.F. Madeo², L. Iughetti¹⁻²

¹Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'Adulto, Università di Modena e Reggio Emilia
² UO Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'Adulto, Università di Modena e Reggio Emilia

e-mail: andreadagosto07@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: DSD, Genitali ambigui, mosaicismo cariotipico

Introduzione: le Differenze di Sviluppo Sessuale (DSD) comprendono condizioni di varie caratteristiche e fisiopatologia. È comune ritrovare atipie genitali con sviluppo sessuale atipico per le quali sono necessari interventi medico-chirurgici anche complessi. La gestione di questi casi deve essere affidata ad un team multidisciplinare esperto che lavori in totale accordo con la famiglia.

Presentazione del caso: Giulia, si presenta alla nascita con genitali di tipo ambiguo. Le malformazioni comprendono scroto bipartito, gonadi non palpabili, inversione peno-scrotale completa, asta incurvata ed ipospadia scrotale. Gli esami ematici riscontrano una funzionalità ipofisaria e surrenalica nella norma, testosterone aumentato come da mini-puberty in atto. All'analisi genetica reperto di mosaicismo del cariotipo con 80% 46XY, 20% 45X0. Agli accertamenti radiologici riscontro di gonadi maschili nel canale inguinale di sinistra ed utero ed annessi a destra. Ad un mese di vita episodio di addome acuto con necessità di asportazione delle gonadi maschili per sofferenza vascolare; contestuale correzione chirurgica delle anomalie con ricostruzione in senso femminile.

Contestuali episodi di Tachicardia Parossistica Sopra-Ventricolare (TPSV) con necessità di impostazione terapia e follow-up cardiologico.

Al follow-up endocrinologico graduale riduzione fino a sospensione della funzionalità ovarica per cui, in età adolescenziale, iniziata terapia ormonale sostitutiva per induzione sviluppo sessuale secondario con normale sviluppo di caratteri sessuali femminili. A 13 anni altro episodio di addome acuto con quadro di salpingite sinistra con contestuale quadro di vanishing ovaries.

Attualmente Giulia è una ragazza di 17 anni che prosegue il follow-up endocrinologico. Ha eseguito terapia con GH ricombinante per bassa statura ed ha una normale vita sociale con i coetanei. Non segnalate problematiche psicologiche o dismorfismi di genere.

Conclusioni: la gestione negli anni di questi casi è radicalmente cambiata modificandosi assieme alla migliore conoscenza della fisiopatologia nonché alle tecniche chirurgiche correttive e alla differente sensibilità.

L'approccio attuale alla gestione di questi casi è di lunga durata e complessità ai fini di evitare quanto più possibile l'instaurarsi di problematiche di natura medica e psicologico-sociale quali sviluppo di complicanze endocrine e neoplastiche ma anche disturbi psicologici-sociali quali incongruenza di genere.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Pensavo fosse otite, invece era un ascesso: un caso di fistola auris complicata

E. Dall'Oca¹, F. Bonvicini², T. Zini², V. Polizzi³, L. Iughetti¹, A. De Fanti²

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

² Unità di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Arcispedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia

³ Audiologia e Otochirurgia, Arcispedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia

e-mail: 239670@studenti.unimore.it

Parole chiave: fistola, ascesso, otomastoidite

La fistola auricolare è la più comune malformazione congenita dell'orecchio dovuta ad una fusione incorretta o incompleta degli archi branchiali. Può essere sporadica (generalmente unilaterale) o ereditaria (unilaterale o bilaterale); isolata o associata a sordità, malformazioni renali o altri quadri sindromici; talvolta può complicarsi e manifestarsi con quadri infettivi.

Si presenta come un piccolo foro, che nella maggior parte dei casi si trova anteriormente alla linea verticale passante per il margine posteriore dell'elice ascendente e il trago (fistola preauricolare o classica). Esistono sei varianti (fistole postauricolari), poco frequenti, che sono posteriori alla linea descritta e comprendono la fistola della radice dell'elice.

Descriviamo un caso di ascesso del padiglione auricolare sinistro in paziente con fistola auricolare congenita bilaterale a livello della radice dell'elice, non nota in precedenza, inizialmente scambiato per otomastoidite.

J, 14 anni, maschio, veniva inviato presso la nostra Accettazione Pediatrica per sospetta otomastoidite sinistra. Riferiva peggioramento nonostante terapia con amoxicillina clavulanata e prednisone da una settimana, prescritta per iniziale diagnosi di otite media acuta. In anamnesi non venivano segnalate patologie rilevanti. All'ingresso si presentava in buone condizioni generali. A sinistra, il padiglione auricolare risultava dolente, iperemico, edematoso ed estroflesso, con oblitterazione del solco retroauricolare. La restante obiettività e gli esami ematici risultavano nella norma. Pertanto si ricoverava per somministrare terapia steroidea e antibiotica endovenosa. Durante la degenza, riscontrando iperemia del condotto uditivo esterno, opacamento, ma non iperemia della membrana timpanica, dolorabilità alla digitopressione del trago ma non alla digitopressione della mastoide, abbiamo posto il caso in diagnosi differenziale con otite esterna. Alla rivalutazione otorinolaringoiatrica, si descriveva edema ed iperemia a livello di conca, porzione più esterna del condotto uditivo e regione posteriore del padiglione, in assenza di edema o iperemia nella regione mastoidea. A livello della radice dell'elice, si notava una fistola con secrezione sierosa alla spremitura, da cui originava la flogosi e un iniziale ascesso localizzato.

Nei giorni seguenti abbiamo proseguito la terapia antibiotica ed abbiamo assistito a spontanea suppurazione dell'ascesso. All'approfondimento

anamnestico, venivano negati precedenti episodi flogistici a carico delle orecchie e negata familiarità per sordità e malformazioni renali. Questo caso dimostra che davanti a segni clinici di flogosi del padiglione auricolare è necessario esaminare l'orecchio in tutte le sue parti, per evitare di porre diagnosi scorrette e finalizzare il trattamento.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani



Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

“Noto ma non abbastanza”: Anakinra nella pericardite ricorrente

B.P. Errico Izzo^{1,2}, L. Mambelli¹, I. Bruno¹, A. Nuzzo³, F. Marchetti^{1,4}

¹ UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

² Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna

³ UOC di Cardiologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

⁴ Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche (DIMEC), Università di Bologna

e-mail: benitopio.izzo@studio.unibo.it

Parole chiave: pericardite; ricorrenza; anakinra

Introduzione

Il ruolo dell'IL1 nella patogenesi della pericardite idiopatica ricorrente è noto in letteratura. Si riporta il caso di un paziente di 13 anni con pericarditi ricorrenti che ha risposto alla terapia con Anakinra.

Caso clinico

Ragazzo di 13 anni esegue accesso in PS in Aprile 2024 per dolore toracico e dispnea: emocromo nella norma, PCR 64 mg/l, troponina T negativa, all'ECG segni di pericardite acuta confermata dal versamento pericardico di 16 mm all'ecocardiografia. Veniva iniziata terapia con Ibuprofene e Colchicina con rapido miglioramento clinico. Sono state escluse cause sottostanti infettive e infiammatorie sistemiche.

Prima recidiva in Giugno 2024 avvenuta in corso di profilassi con Colchicina (Ibuprofene interrotto 13 giorni prima dopo lento scalo). In questa occasione, per peggioramento clinico con aumento del dolore e irradiazione in sede scapolare, è stata avviata terapia con prednisone, a cui è seguita rapida risposta clinica.

Seconda recidiva in Agosto 2024 avvenuta 10 giorni dalla sospensione dell'Ibuprofene e 20 giorni dalla sospensione del prednisone. Alla luce della breve latenza di recidiva dalla sospensione della terapia steroidea e dell'apparente inefficacia della terapia profilattica con Colchicina, è stata avviata terapia con Anakinra, al dosaggio di 100 mg/die.

Ultimo controllo a 30 giorni dall'avvio della terapia, non riferiti effetti collaterali, non recidive, PCR negativa.

Discussione

La pericardite ricorrente è una condizione sostenuta da un pathway infiammatorio che comprende diversi attori: tra di essi un ruolo centrale è svolto dall'interleuchina-11. Tale molecola è presente in due forme principali: IL1 α e IL1 β . La prima è espressa in tutte le cellule dell'organismo e svolge la funzione di “allarmina”, la seconda è prodotta dalle cellule mieloidi in seguito ad uno stimolo flogistico.

Nell'organismo è presente un fisiologico antagonista del IL1R, con funzione regolatoria nei confronti dell'IL1: l'analogo sintetico dell'IL1Ra prende il nome di Anakinra.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Le linee guida ESC3 pongono indicazione al suo utilizzo in pazienti con cortico- dipendenza, fenotipo infiammatorio, fallimento di precedente terapia con FANS e colchicina: condizioni tutte presenti nel nostro paziente. Il principale vantaggio fornito dall'impiego di questo farmaco è la netta riduzione del rischio di ricorrenza in coorti di pazienti, adulti e pediatrici, con un documentato rischio di recidiva alla sua sospensione⁴. Un secondo e altrettanto utile vantaggio consiste nella capacità di mantenere la remissione durante lo scalo della terapia steroidea: l'utilizzo del corticosteroide è infatti associato al rischio – fino al 94% dei pazienti– di sviluppare cortico-dipendenza, intesa come ricaduta clinica entro 30 giorni dalla sospensione della terapia steroidea, come nel caso del nostro paziente. I successivi controlli al follow-up determineranno l'efficacia della terapia. I tempi di sospensione della terapia devono essere individualizzati. Il caso descritto ribadisce l'importanza di pensare all'utilizzo dell'Anakinra nelle pericarditi ricorrenti in tempi ragionevoli ma rapidi per evitare le recidive.

Alla ricerca delle lesioni dello splenio del corpo calloso

M. Failla^{1,2}, A. Troisi¹, A. Iacono¹, P. Ricciardelli¹, C. Romeo³, F. Marchetti^{1,4}

¹ UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

² Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna

³ SSD di Neuroradiologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

⁴ Dipartimento DIMEC, Università di Bologna

e-mail: martina.failla@studio.unibo.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: encefalite; convulsioni; lesioni dello splenio corpo calloso

Introduzione

Le alterazioni transitorie del corpo calloso (CC) sono associate ad un'ampia varietà di cause eziologiche. Descriviamo un caso esordito con crisi convulsive, oltre alle alterazioni motorie e comportamentali.

Caso clinico

Bambino di 3 anni con episodio convulsivo generalizzato associato a febbricola, rinite e tosse dal giorno precedente. Insorgono poi irritabilità, movimenti scoordinati, eloquio confuso, impossibilità nel mantenimento della stazione eretta. Agli esami di laboratorio lieve leucocitosi neutrofila (globuli bianchi 14720/mmc, neutrofili 9310/mmc), proteina C reattiva 24 mg/dl, lieve iponatremia (133 mMoli/L). Nelle ore successive altre quattro crisi generalizzate e numerose brevi crisi con arresto motorio e perdita di contatto. TAC encefalo negativa; alla rachicentesi l'esame chimico-fisico e microarray per virus-batteri risultano negativi. Alla RM encefalo riscontro di area focale con alterato segnale in corrispondenza dello splenio del CC (*Figura 1*).

Iniziata terapia con levetiracetam, con riduzione delle crisi. Persistenza delle difficoltà nell'eloquio e nella marcia. Impostata terapia con boli di steroide (20 mg/kg/die) per tre giorni e IVIG endovena (1 g/kg/die) per due giorni, con progressivo miglioramento clinico. Nell'arco di 7 giorni risoluzione della sintomatologia, con scomparsa dell'irritabilità, ripresa di linguaggio orientato e funzionalità motoria nella norma. Escluse le possibili cause di encefalite su base autoimmune (negatività autoanticorpi, su sangue e liquor). Dagli esami infettivologici positività sulle feci per Astrovirus. Alla dimissione EEG nella norma. Al follow-up a distanza di 15 giorni ripresa del comportamento abituale, con restante sintomatologia regredita. La RMN encefalo a 3 mesi ha mostrato una regressione della lesione spleniale.

Conclusioni

Il quadro clinico di encefalite lieve/encefalopatia con lesione spleniale reversibile (MERS) si presenta in corso di infezione virale o batterica, è la causa più comune di sindrome da lesione spleniale reversibile (RESLES) ed è associata ad un'ampia varietà di cause eziologiche (infezioni, neoplasie, epilessia, disordini metabolici e alterazioni elettrolitiche). Il meccanismo patogenetico della MERS sembra essere indiretto, immuno-mediato. Il quadro di encefalite si presenta di solito in seguito a sintomi che ricordano

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

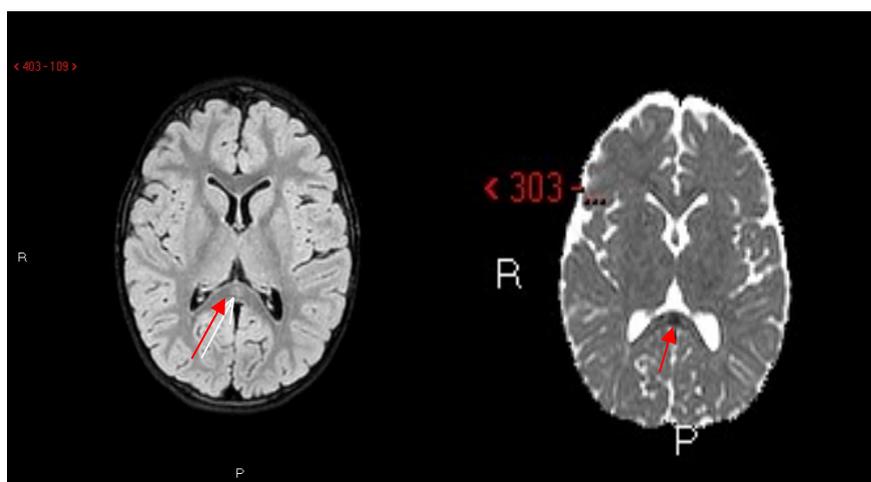
Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

un'infezione virale (o batterica), spesso di riscontro concomitante dagli studi presenti in letteratura. Il sintomo neurologico comune è l'alterazione dello stato di coscienza, associato ad anomalie del linguaggio e comportamento, convulsioni, debolezza muscolare, oftalmoplegia, allucinazioni visive, atassia, paralisi del nervo facciale e disturbi del visus. Il caso descritto si caratterizza per un esordio encefalitico con numerose crisi convulsive e suggerisce l'importanza di eseguire la RM encefalo che, in questi casi, nella evidenza di lesioni spleniali, caratterizza una entità clinica con, di solito, evoluzione favorevole. La terapia steroidea (e IVIG) è controversa ma nel nostro caso sembra essere stata favorevole.



a) FLAIR

b) ADC

Figura: RM encefalo con mezzo di contrasto. Millimetrica lesione ovale localizzata in corrispondenza dello splenio del corpo calloso e caratterizzata da sfumata iperintensità in FLAIR (a), assenza di significativo contrast enhancement dopo somministrazione ev di mdc e restrizione della diffusione/apparent diffusion coefficient (ADC) (b), come da edema citotossico. Non si evidenziano alterazioni morfologiche macroscopiche né significative ulteriori aree di alterato segnale a carico del tessuto encefalico in sede sovra e sottotentoriale. Il sistema ventricolare è in sede, nella norma per morfologia e dimensioni.

“Occhio” alla sclerosi multipla!

M. Failla^{1,2}, L. Mambelli¹, M. G. Piscaglia³, F. Marchetti^{1,4}

¹UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

²Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Bologna

³UOC di Neurologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

⁴Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche (DIMEC), Università di Bologna

e-mail: martina.failla@studio.unibo.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: uveite intermedia, sclerosi multipla, disease-modifying

Introduzione

La relazione tra sclerosi multipla (SM) e uveite intermedia (UI) non è ancora chiaramente definita. Descriviamo il caso di un adolescente con una storia di UI ricorrenti, con diagnosi successiva di SM.

Caso clinico

Ragazzo di 14 anni con deficit di attenzione con iperattività (quadro iperfunzionante) e spiccata familiarità per SM. Nella sua storia quadro di UI bilaterale ricorrente, non adeguatamente responsiva a terapia steroidea topica con steroidi e immunomodulante con metotrexate e successivamente adalimumab. Escluse cause di uveite secondaria (infettive, da artrite idiopatica giovanile, malattie infiammatorie croniche, vasculiti, sarcoidosi, tubulo interstitial nephritis and uveitis; tipizzazione HLA-B negativa per aplotipi B27 e B51). Esegue RM encefalo e midollo che documenta focale alterazione a livello dello splenio del corpo calloso a destra in sede subependimale e puntiforme alterazione focale sottocorticale in regione frontale sinistra, iperintense nelle sequenze a TR, compatibili con lesioni demielinizzanti. La rachicentesi mostra all'esame chimico-fisico 18 cell/mcl (mononucleate), rapporto IgG liquor/siero fortemente incrementato e indice link aumentato 3.85 (v.n <0,7). Presenza di bande oligoclonali nel liquor, corrispondente a pattern tipo 2 indicativo di sintesi intratecale e altamente suggestivo per diagnosi di SM. Intrapresa terapia immunomodulante anti-CD20 per controllare l'aspetto oculare oltre a quello demielinizzante.

Conclusioni

La SM e UI sono malattie infiammatorie che colpiscono siti immuno-privilegiati (cervello e occhio) e condividono meccanismi immunitari e fattori di rischio genetici. La SM si presenta con sintomi motori (deficit di forza, tono muscolare ridotto), sensitivi (ipoestesia, paraestesia), cerebellari (atassia, nistagmo, disturbo dell'equilibrio), disturbi sfinterici, cognitivi e diplopia (2). La prevalenza di uveite nei bambini con SM è pari all'1,1-2,4% dei casi; sarebbe dell'1-1,3%; nei casi di nuova diagnosi di SM con pregressa storia di uveite. Esiste quindi una possibile associazione e nei casi di forme di UI idiopatiche la concomitante o successiva diagnosi di SM deve essere pensata (pur nella sua rarità), soprattutto, come nel nostro caso, se è presente una familiarità.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Si discute molto (con evidenze non conclusive) in merito alla possibilità che la terapia dell'UI con inibitori del TNF possa "slatentizzare" l'insorgenza della SM. L'associazione riscontrata in alcuni case-report sembra essere più una coincidenza che avere un ruolo causativo patogenetico.

La terapia della SM prevede il trattamento dell'episodio acuto con boli di steroide (che hanno efficacia anche nei confronti dell'UI) e con farmaci "disease-modifying" (tra cui Interferone, Glatiramer acetato, Fingolimod, Teriflunomide, Natalizumab). Alcuni di questi possono avere diversi effetti avversi oculari. Nei casi in cui è presente un quadro concomitante di UI e di SM non esiste un protocollo definito di trattamento. L'utilizzo degli anti-CD20 (rituximab, ocrelizumab) sembra avere il profilo di beneficio/rischio più favorevole.

Quando la tachipnea persiste

M. Ferrocino¹, E. Barbetta¹, V. Fainardi^{1,2}, G. Pisi^{1,2}, S. Esposito^{1,3}

¹ Unità di pediatria, Azienda ospedaliero-universitaria di Parma, Ospedale dei Bambini Pietro Barilla, Parma

² Unità di Fisiopatologia Respiratoria, Ospedale dei Bambini Pietro Barilla, Parma

³ Dipartimento di medicina e chirurgia, Università degli studi di Parma, Parma

e-mail: mandy.ferrocino@unipr.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy, Tachypnea

I.R., con anamnesi perinatale negativa, veniva ricoverato per 2 volte nei primi 7 mesi di vita per dispnea in corso di flogosi delle vie aeree da Rhinovirus. Alla risoluzione dell'evento infettivo, si assisteva a persistenza della tachipnea, per cui venivano eseguiti accertamenti: ecocardiografia, test del sudore e screening immunologico, risultati nella norma, ed RX torace con riscontro di banda addensativa nel segmento posteriore del lobo superiore destro. Si impostava terapia di fondo con Montelukast e Fluticasone spray, associata a terapia al bisogno con salbutamolo, corticosteroidi orali e antibiotici, con scarso beneficio. Per la persistenza della tachipnea a 10 mesi di vita si effettuava TAC torace con riscontro di sfumate aree a densità a vetro smerigliato localizzate in sede sub-pleurica, periscissurale agli apici, in sede paracardiaca e a livello dei lobi anteriori. Sulla base del quadro clinico e radiologico (tipico interessamento ad ali di pipistrello), si poneva quindi sospetto di NEHI. Data la persistenza della tachipnea, dopo 10 mesi eseguita TAC di controllo con riscontro di incremento in estensione delle aree di aumentata densità parenchimale tipo ground-glass e segni di disventilazione (Immagine 1), reperto compatibile con il sospetto di interstiziopatia. Dai 16 mesi di vita progressivo miglioramento della dinamica respiratoria fino a completo benessere clinico, con evidenza radiologica di aumento del contenuto aereo polmonare. Al pannello genetico per interstiziopatie, riscontro di stato di portatore della variante genomica c.2078C> in eterozigosi nel gene ABCA3 a trasmissione paterna (padre asintomatico), variante di scarso significato clinico.

La Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy (NEHI) è una rara malattia polmonare interstiziale dell'età pediatrica caratterizzata da tachipnea persistente, dispnea, ipossiemia, rientramenti sottocostali e crepitii polmonari. La patogenesi della NEHI è sconosciuta, ma si ipotizza un ruolo genetico, sebbene non esista ancora un pannello genetico specifico. Le biopsie polmonari mostrano una presenza significativa di bombesina, il cui ruolo nella patogenesi è incerto. Il gold standard per la diagnosi è la biopsia polmonare ma, data l'invasività della procedura, attualmente la diagnosi si avvale dei dati radiologici e clinici.

Non esiste un trattamento specifico per la patologia, ma un insieme di terapie di supporto e misure per prevenire le infezioni. In letteratura, i benefici di antibiotici e steroidi sono controversi. Come il nostro caso, la maggior parte dei pazienti presenta prognosi favorevole con risoluzione

spontanea nei primi 2 anni di vita. Una minoranza può sviluppare asma bronchiale, evidenziando l'importanza del follow-up pneumologico.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

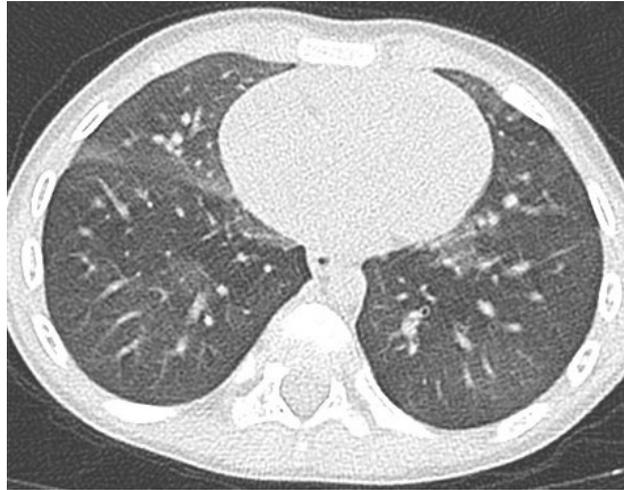


Figura: TC torace

Kaposi, che eruzione!!!

C. Fiorilli¹, F. Bonvicini², L. Iughetti^{1,3}, A. De Fanti²

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

² Dipartimento di Pediatria, Arcispedale “Santa Maria Nuova”, IRCCS Reggio Emilia, Italia.

³ Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell’adulto AOU di Modena, Italia.

e-mail: costanza Fiorilli@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: Dermatite atopica, Eczema Herpeticum, Herpes simplex virus

Introduzione

L’eczema herpeticum (EH) è una infezione cutanea da herpes virus simplex che si presenta nel 3% dei soggetti affetti da dermatite atopica (DA). In particolare l’insorgenza precoce della DA è il maggior fattore di rischio per EH ricorrente.

Tale infezione è caratterizzata da eruzioni vescicolari non raggruppate, erosioni monomorfe su lesioni DA e pustole su lesioni eritematose, colpisce preferibilmente testa, collo, torace, fossa cubitale e poplitea. Dopo due-sette giorni le vescicole si trasformano in erosioni. Inoltre si associano sintomi generali quali febbre, malessere, linfadenopatia. Spesso il quadro è complicato da sovrainfezioni streptococciche o stafilococciche.

Presentazione del caso

Sedici mesi, xx, in anamnesi patologica remota DA, vaccinazioni in regola, non allergie note.

Paziente febbrile con eruzione cutanea ingravescente dalla settimana precedente, rappresentata da papule ombellicate-iperemiche al collo, volto, arti superiori, cavo ascellare bilateralmente. Alla valutazione dermatologica diagnosi di EH, pertanto somministrata terapia antivirale endovenosa con Acyclovir (5mg/kg x 3), e terapia topica con Acido Fusidico. L’approfondimento infettivologico, costituito da esami ematici, ricerca PCR su sangue dei virus erpetici, sierologia virale, tampone colturale delle lesioni, è risultato negativo; eccetto per la positività al tampone faringeo per Parainfluenzae 2. Eseguiti in totale otto giorni di terapia antivirale, di cui sei endovena, con successivo miglioramento cutaneo.

A quarantotto ore dal termine della terapia, recidiva del quadro cutaneo, caratterizzata da multiple papule eritematose non confluenti a livello del collo, fronte, cuoio capelluto, pieghe del gomito, cavo popliteo. Pertanto somministrato secondo ciclo di Aciclovir endovena per sette giorni, associato ad amoxicillina-clavulanata (80mg/kg/die), nel sospetto di impetiginizzazione. Proseguita terapia topica con acido fusidico ed avviata terapia antistaminica orale. Confermati gli esiti negativi alla ripetizione dell’approfondimento infettivologico. Mentre lo studio immunologico ha mostrato lieve deficit di immunoglobuline IgA e IgM, e quello allergologico, mediante Rast inalanti ed alimenti, ha mostrato sensibilizzazione per proteine del latte e uovo associata ad IgE elevate.

Nelle settimane successive progressivo miglioramento cutaneo, sino alla risoluzione, senza ulteriore recidiva.



Figura: Quadro cutaneo all'ingresso in reparto (primo ricovero)

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Conclusioni

Fondamentale, in questi casi, è l'avvio repentino della terapia antivirale. Il riscontro di una positività all'indagine colturale o ricerca PCR per virus erpetici è spesso assente. Pertanto se una paziente presenta un'anamnesi con DA e obiettività cutanea suggestiva è sempre ragionevole porre diagnosi di EH.

Una puntura di medusa che persiste: caso di sclerodermia localizzata

I. Frabboni¹, M. Cappella², M. Fastiggi², L. Iughetti^{1,3}, A. De Fanti⁴

¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia (UNIMORE)

² SSD di Reumatologia Pediatrica e dell'Adolescenza, ASMN di Reggio Emilia, AUSL-IRCCS Reggio Emilia

³ Unità Operativa di Pediatria, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

⁴ Struttura complessa di Pediatria, Unità Operativa di Pediatria, ASMN di Reggio Emilia, AUSL-IRCCS Reggio Emilia

e-mail: ilaria.frabboni@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: medusa, morfea, teletermografia

Introduzione: La sclerodermia è una patologia autoimmune del connettivo; si parla di sclerodermia “localizzata” (morfea) quando interessa cute e sottocute. Ne esistono tre varianti, tra cui quella “lineare”, che spesso interessa gli arti; il rischio è lo sviluppo di deformità. Generalmente è autolimitante; possibile ma rara l’evoluzione a sclerodermia sistemica. La terapia si basa sui corticosteroidi, associati, nelle forme severe o che coinvolgono aree funzionalmente importanti, a immunosoppressori. L’eziologia è sconosciuta, ma è noto che stimoli meccanici (es. traumi) possano svolgere un ruolo nello sviluppo della patologia.

Caso clinico: M.I., 10 anni: la storia che la porterà alla nostra attenzione inizia un anno fa, con comparsa di una chiazza rossastra sulla porzione mediale del ginocchio destro che fatica a scomparire col tempo, associata anamnesticamente ad una puntura di medusa nella stessa sede. Nel corso dei mesi successivi evoluzione ipercromica della lesione associata ad aumento dimensionale. Compaiono inoltre anche altre lesioni a livello della coscia, sia anteriormente che posteriormente, simili alla prima; a distanza di qualche mese poi, queste diventano più dure, ed assumono una colorazione perlacea. M.I. viene quindi vista da un Dermatologo nel paese di origine (Algeria) che pone il sospetto di sclerodermia localizzata; è allora che M.I. arriva al nostro Centro, dove era già seguita per una pregressa problematica neurologica. La bimba non ha mai avuto sintomi sistemici (artralgie/artrite, febbre, rash, disfagia, dispnea); non ha Raynaud, né alopecia. Alla teletermografia delle parti molli (presso la Reumatologia Pediatrica di Udine) riscontro di ipertermia significativa a livello della lesione nella coscia posteriore, lieve alla radice della coscia: posta indicazione a boli di cortisone ad alte dosi; quindi, switch a terapia steroidea per os ed avvio di terapia immunomodulante di fondo (methotrexato, MTX). Fin dalle prime dosi di corticosteroide notevole miglioramento del quadro cutaneo, con successiva possibilità di scalo fino a completa sospensione della terapia steroidea (circa 5 mesi di steroide totali), prosecuzione di terapia con MTX; notevole miglioramento anche alla teletermografia.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Conclusioni: Davanti a una zona di cute arrossata o iperemico/purpurea, anelastica, che persiste e tende a modificarsi cromaticamente nel tempo con evoluzione ipercromica/marrone fino a diventare bianca perlacea, in assenza di sintomi sistemici, pensare alla sclerodermia localizzata. La diagnosi è clinica, non sempre è necessaria biopsia. Utile è la teletermografia: non invasiva, in grado di quantificare il grado di attività della malattia fornendo indicazioni sull'approccio terapeutico ed il follow up.

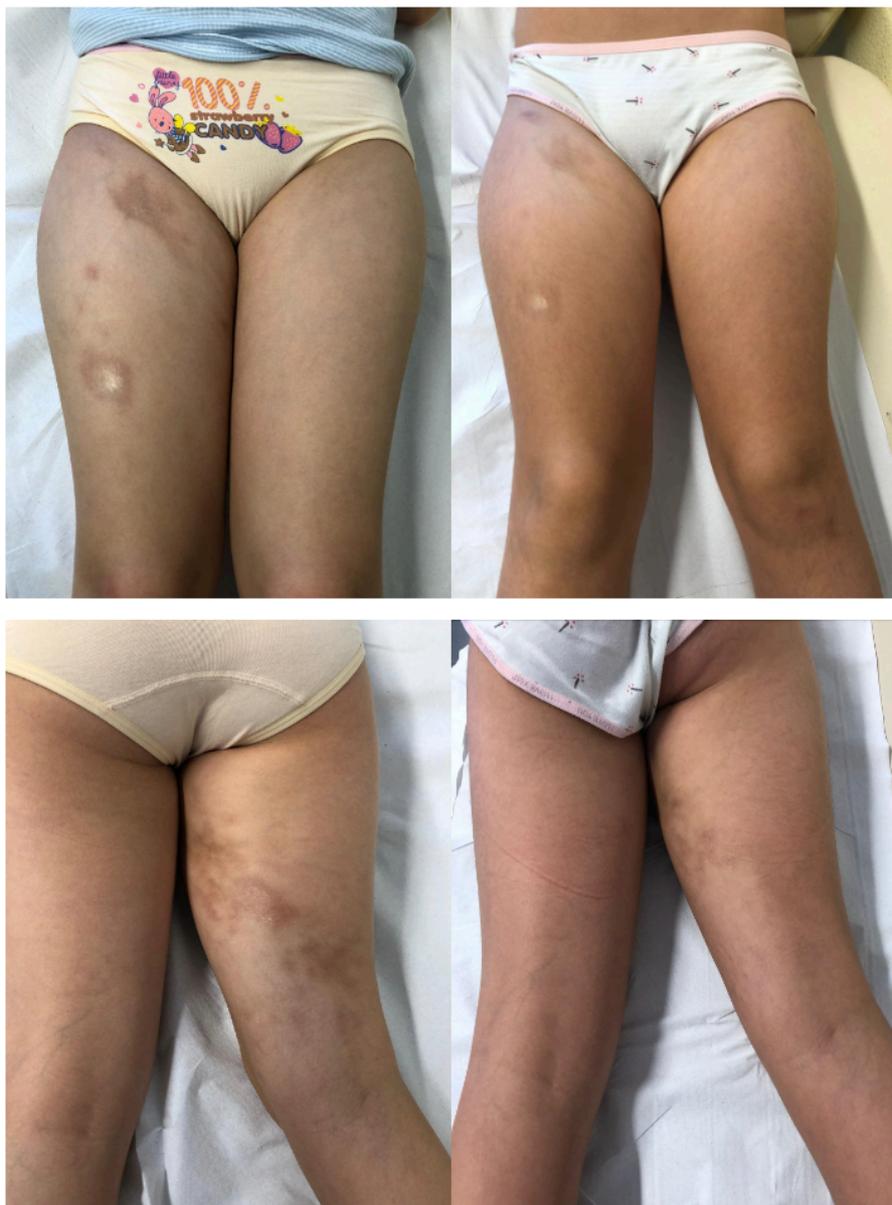


Figura: sclerodermia localizzata, lesioni principali a livello della coscia anteriormente, ginocchio e radice della coscia posteriormente. Foto prima (sx) e dopo (dx) il trattamento corticosteroideo e con mtx.

Spasmo affettivo: un incantesimo che lascia senza fiato

P.A. Gasparini¹, C. Garuti¹, F. Lami¹, L. Iughetti¹

¹ Post-Graduate School of Pediatrics, Department of Medical and Surgical Sciences for Mothers, Children and Adults, University of Modena and Reggio Emilia, Modena, Italy.

e-mail: paoloalbertogasparini@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: spasmi affettivi, lattante, apnea

Introduzione

Gli spasmi affettivi interessano dallo 0,1 al 5% circa dei bambini, generalmente tra 6 e 18 mesi di vita. Sono identificabili due forme principali: cianotica e pallida (talvolta mista)². Stimoli quali dolore, paura, rabbia, pianto o determinate condizioni familiari (sempre da indagare anamnesticamente) possono farne da trigger. Si possono manifestare con episodi di apnea, desaturazione, rigidità, pallore o cianosi e associarsi a bradicardia fino ad asistolia, perdita di coscienza e scosse tonico-cloniche. La durata degli episodi varia da pochi secondi a più di un minuto, la frequenza può raggiungere, talora, molteplici eventi a settimana e ricorrere pluriquotidianamente.

Si ipotizza che la fisiopatologia sia legata ad iper-reattività vagale e transitoria anossia cerebrale.

Case report

Un lattante di 11 mesi presentava spasmi affettivi in forma cianotica con rigidità, sguardo fisso e perdita di coscienza da circa 3 mesi, cadenza plurigiornaliera e durata media di 30 secondi-2 minuti. Sono stati eseguiti accertamenti neurologici e pneumo-cardiologici per escludere alterazioni anatomico-funzionali causanti le apnee e/o perdita di coscienza. All' EEG non registrate anomalie epilettiche e alla RMN encefalo, come unico reperto anomalo, segnalata sfumata iperintensità (T2) del globo pallido bilateralmente, di incerto significato.

L' ecocardiogramma focus risultava nella norma e la cardiorespirografia delle 24 ore mostrava, in occasione degli eventi, bradicardia verosimilmente sinusale con desaturazione successiva. All' ECG Holter conferma di flash di bradicardia a 38 bpm in corso di spasmo affettivo.

Inoltre, nel sospetto di patologie malformative a carico delle prime vie aeree, eseguita anche laringo-tracheo-broncoscopia risultata nella norma.

Abbiamo deciso di impostare terapia off-label con Levetiracetam poichè uno studio RCT in doppio cieco aveva mostrato effetti sulla sintomatologia, che tuttavia dopo 3 mesi non sono stati riscontrati nel nostro paziente e la terapia è stata sospesa.

E' stato quindi proposto trattamento con teofillina e integratori di ferro, rifiutati dalla madre. Infine è stato impostato follow-up psicologico/neuropsichiatrico-infantile con finalità educative e di miglioramento della gestione comportamentale del piccolo.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Discussione

Gli spasmi affettivi generalmente non necessitano di trattamento farmacologico. Tuttavia, la letteratura recente propone opzioni terapeutiche per i casi più severi: piracetam, levetiracetam, integrazione di ferro, teofillina, glicopirrolato, atropina. Sarebbero auspicabili ulteriori studi per fare chiarezza sull'iter diagnostico e per stratificare più puntualmente la sintomatologia. Tutte le opzioni terapeutiche sarebbero da indagare, dalle possibilità farmacologiche (forse per i casi più severi), fino alla psicoterapia e strategie comportamentali, da rivolgere non solo alle forme più lievi.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Il bambino autistico nell'ambulatorio di Cardiologia Pediatrica: the future is NAO

P.A. Gasparini¹, F. Biagi², E. Lodi³, C. Garuti¹, L. Iughetti¹, M.G. Modena³

¹Post-Graduate School of Pediatrics, Department of Medical and Surgical Sciences for Mothers, Children and Adults, University of Modena and Reggio Emilia, Modena, Italy.

²Department of Engineering "Enzo Ferrari", University of Modena and Reggio Emilia, Strada Vignolese 905, 41125, Modena, Italy

³PASCIA Center (Heart Failure Care Program, Childhood Heart Diseases and Those at Risk), University of Modena and Reggio Emilia, Modena, Italy.

e-mail: paoloalbertogasparini@gmail.com

Parole chiave: Robot, stress, autismo

Introduzione

Bambini con disturbo dello spettro autistico presentano interessi ristretti, azioni ripetitive, compromissione di grado variabile del livello di interazione sociale e possibile disabilità intellettiva; non sorprende che si orientino di buon grado verso oggetti quali i robot, che sono per loro più prevedibili, stereotipati e facili da capire.

Presentazione del caso

Il primo impiego del Nao Robot è stato proposto a sei bambini autistici (5-14 anni), che in passato, durante le visite presso l'ambulatorio di Cardiologia pediatrica, avevano sempre mostrato notevole distress ed oppositività. Come conseguenza, *in primis*, il bambino, nonché i caregivers, sperimentavano un'esperienza emotiva negativa, inoltre, ECG ed ecocardiografie risultavano più difficilmente interpretabili a causa di frequenti artefatti da movimento. L'impiego del Nao Robot - guidato in parte dall'intelligenza artificiale ed in parte dal clinico tramite facilitatori di utilizzo creati *ad hoc* da ingegneri del Dipartimento Ingegneria Enzo Ferrari - tramite favole, suoni, balli e movimenti ha attirato l'attenzione dei bambini, che di conseguenza sono stati più disponibili all'esecuzione delle indagini diagnostiche e di screening. Lo stress dei pazienti alla fine delle visite è stato valutato "nullo" dai genitori a cui è stata somministrata una likert scale validata per il parametro stress. La qualità delle ecocardiografie, analizzata da un operatore esterno, è stata ottimale: punteggio 13-14/14, valutata secondo lo score proposto dal gruppo ACPC dell'American College of Cardiology.

La durata media della visita si è attestata sui 9-14 minuti, per cui l'impiego del Nao ha permesso di non interrompere anticipatamente l'esame per oppositività del paziente, senza al contempo richiedere al clinico tempo aggiuntivo per il suo utilizzo.

Conclusioni

I Robot sociali rappresentano una risorsa interessante per diminuire lo stress e migliorare la compliance di pazienti con autismo. I bambini autistici

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

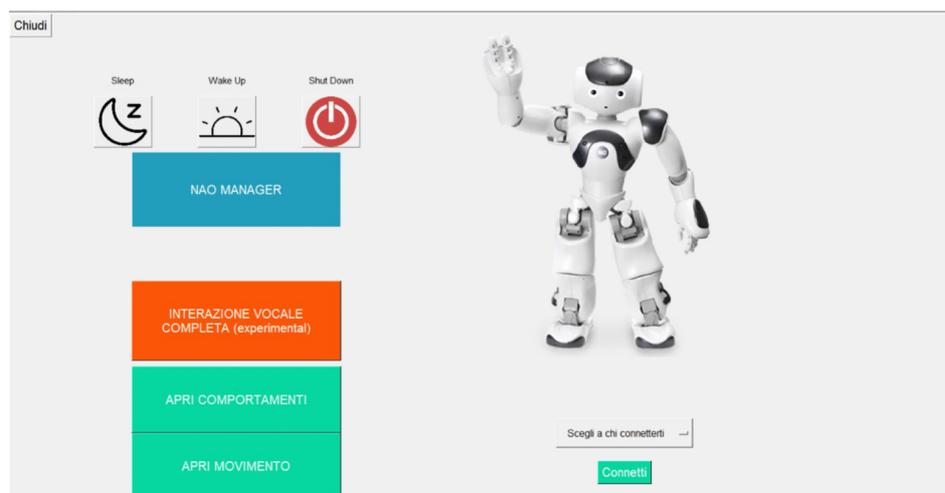
Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

possono spesso dovere sottoporsi a molteplici visite cardiologiche durante la vita perché presentano un rischio maggiore di cardiopatie congenite su base genetica o per assunzione di farmaci che allungano il QT o semplicemente per sottoporsi ad esami di screening, per cui è indicato individuare strumenti che favoriscano una migliore qualità delle indagini cardiologiche (ma non solo) nella gestione di questi pazienti. Per dimostrare la superiorità dei Nao robot rispetto alle tradizionali tecniche di distrazione saranno necessari studi RCT in cui dovranno essere considerati ulteriori parametri quantificabili di stress quali, ad esempio, heart rate variability, temperatura corporea, conduttanza cutanea e cortisolo salivare.



Figura

Piccoli organelli, danni enormi. Deficit del complesso mitocondriale III nucleare di tipo 2

C. Garuti¹, P.A. Gasparini¹, P. Bergonzini¹, L. Iughetti¹

¹Post-Graduate School of Pediatrics, Department of Medical and Surgical Sciences for Mothers, Children and Adults, University of Modena and Reggio Emilia, Modena, Italy.

e-mail: caterina.garuti@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: mitocondriopatie, deficit neurologico

Introduzione

Il deficit del complesso mitocondriale nucleare III di tipo 2 è una rara malattia neurodegenerativa-sistemica autosomica recessiva ad insorgenza generalmente infantile con outcome negativi già in giovane età. Si presenta con un grado variabile di disabilità neurocognitiva e psichica, disartria, atassia, aprassia, distonia, disturbo del movimento, debolezza muscolare, affaticamento, ipotonia, encefalopatia, insufficienza epatica, tubulopatie renali e cardiomiopatie; può comportare inoltre acidosi lattica, chetoacidosi o iperglicemia.

Caso clinico

Paziente di 10 anni, origine indiana, giunto alla nostra osservazione per presenza da circa 6 mesi di ipostenia dell'emisoma destro.

Obiettivamente: deficit di convergenza di occhio sinistro, disturbo della coordinazione, Romberg mantenuto con base allargata, andatura a base allargata, steppante con piede destro in equinismo, riflessi osteotendinei vivaci soprattutto all'arto inferiore destro, all'emilato destro inoltre dismetria, ipostenia del braccio con mano tendenzialmente chiusa, clono con riflesso di dorsiflessione del piede; difficoltà nella pronuncia di alcuni termini, salivazione difficilmente contenibile e lieve-moderata disabilità intellettiva.

Anamnesi familiare non significativa, terzogenito, genitori non consanguinei, due sorelle in salute.

Alla prima RMN encefalo (06/23): alterazioni iperintense al putamen e testa del caudato sinistro, analoga anomalia nel putamen destro, interpretati come possibili esiti, per cui veniva indicato controllo ravvicinato. A due mesi comparsa nelle sequenze FLAIR/T2 di aspetto rigonfio e simmetricamente iperintenso dei quadranti anteriori/piramidi bulbari a dominanza sinistra, ipointense in T1, caratterizzate da edema citotossico (DWI) e sfumata impregnazione contrastografica periferica.

Il quadro clinico e neuroradiologico indirizzavano verso una mitocondriopatia confermata dallo studio genetico su geni nucleari e DNA mitocondriale, con riscontro di variante patogenetica c.637dup_p.lle213AsnfsX2 in omozigosi nel gene TTC19, e dalla biopsia cutanea su fibroblasti che evidenziava riduzione della attività del complesso III della catena respiratoria, compatibile con Mitochondrial Complex3 Deficiency Nuclear Type2. Tale variante è presente in eterozigosi in entrambi i genitori e nelle sorelle.

Avviata quindi supplementazione orale con Riboflavina, Coenzima Q10, Biotina, acido folico, B12.

Non presenti coinvolgimenti di altri distretti al momento della diagnosi (ECG, ecocardiografia, ecografia addominale, EEG, PEV, FOO nella norma).

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Discussione

La presenza di disabilità neurocognitiva associata a disturbo del movimento apparentemente evolutivo con quadro neuroradiologico coinvolgente nuclei della base e tronco, devono portare ad escludere le mitocondriopatie; non sempre è necessaria la biopsia di cute o muscolo, la genetica attualmente in tempi relativamente rapidi fornisce risposte esaustive per l'inquadramento diagnostico. Attualmente non esistono trattamenti né trials farmacologici attivi, se non terapie di supporto con integratori Multivitaminici e Coenzima Q10.

Un'encefalite orfana

A. Martelli¹, A. Crisafi², A. Trombetta², D. Frattini⁴, L. Iughetti^{1,3}, A. De Fanti²

¹Scuola di specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia, Italia. ²Dipartimento di Pediatria, Arcispedale “Santa Maria Nuova”, IRCCS Reggio Emilia, Italia.

³Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'adulto AOU di Modena, Italia.

⁴Dipartimento di Neuropsichiatria Infantile, Arcispedale “Santa Maria Nuova”, IRCCS Reggio Emilia, Italia.

e-mail: annamartelli10@gmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: encefalite autoimmune sieronegativa; corticosteroidi

Introduzione: l'encefalite autoimmune è una patologia rara in età pediatrica, caratterizzata da importante ritardo diagnostico e quindi terapeutico a causa della presentazione aspecifica. La presenza di una positività anticorpale è di ausilio diagnostico, anche se è possibile formulare una diagnosi anche in assenza della stessa in caso di insorgenza acuta di sintomi neurologici (anomalie del comportamento, del linguaggio, convulsioni, disturbi del movimento, diminuzione della coscienza, disfunzione autonoma), evidenza strumentale di neuroinfiammazione all'EEG o puntura lombare nonché di esclusione di altre eziologie.

Caso clinico: Una bimba di 3 anni giunge in Accettazione pediatrica per astenia marcata ed ipoalimentazione in contesto di febbre e tosse da 3 giorni. L'esame obiettivo non è dirimente, laddove gli esami ematici mostrano leucocitosi neutrofila e rialzo della PCR (6.5mg/dL). Durante l'osservazione avviata per cenestesi non ottimale, la bambina presenta sopore ingravescente. Viene pertanto eseguito un elettroencefalogramma, con riscontro di attività lenta in sonno, TC encefalo (nella norma) e rachicentesi con esame chimico-fisico del liquor (lieve leucocitosi con prevalenza linfocitaria) e pannello PCR per virus e batteri (risultato poi negativo). Nonostante terapia antivirale ed antibiotica endovenosa la bambina mostra peggioramento neurologico (sopore, irritabilità, disartria e atassia) per cui eseguiamo RM encefalo in urgenza che mostra quadro compatibile con encefalite. Vista la negatività per ricerca di Arbovirus ed altri virus con neurotropismo su sangue e liquor, viene ipotizzata una genesi autoimmune con conseguente avvio di ricerca di autoanticorpi sierici e liquorali ed avvio di infusione di immunoglobuline per 72 ore senza beneficio. Nell'ipotesi quindi di encefalite autoimmune sieronegativa avviamo terapia con metilprednisolone endovena con pronto miglioramento dello stato neurologico e progressiva risoluzione al follow-up successivo a 2 mesi.

Conclusioni: l'encefalite autoimmune, che deve essere sospettata in ogni encefalopatia con negatività agli esami infettivologici, presenta una positività agli anticorpi ad oggi conosciuti in numero limitato di casi. La RM può essere

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

di ausilio diagnostico (neuroinfiammazione nelle sequenze T2 in regione mesiale, putaminale e cerebellare), laddove gli esami ematici (Ab anti TPO) sono utili per escludere l'associazione con tiroidite responsiva agli steroidi (SREAT).

Il trattamento è in ogni caso rappresentato dagli steroidi sistemici ad alto dosaggio (metilprednisolone 30 mg/kg/die, sino ad un 1 g/die, per 3-5 giorni), associate o meno ad immunoglobuline endovenose. Una diagnosi precoce di encefalite consente un trattamento tempestivo con maggiore possibilità di restituito ad integrum. L'encefalite autoimmune sieronegativa è gravata da un tasso più elevato di difetti neurologici al follow-up.

Disturbi somatoformi e vissuto dei genitori: da un catastrofismo all'altro

A. Menghi¹, G. Turlà¹, M. Mainetti¹, L. Mambelli¹, F. Marchetti^{1,2}

¹UOC di Pediatria e Neonatologia, Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna

²Dipartimento Medico e Chirurgico (DIMEC), Università di Bologna

e-mail: agnese.menghi@auslromagna.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: dolore somatoforme; pensiero catastrofico; percezione genitoriale

Razionale dello studio

“Il pensiero catastrofico” è un costrutto presente nelle situazioni di dolore, acuto e cronico, anche in età evolutiva e contribuisce a rendere questa esperienza intensa e difficile da elaborare. Tali distorsioni cognitive arrivano a modificare atteggiamenti, comportamenti e decisioni. L’atteggiamento catastrofista del genitore, che agisce verso il bambino-adolescente, può rafforzare l’entità di dolore e la preoccupazione rendendo più difficile lo svolgimento delle attività quotidiane. L’atteggiamento “catastrofista” non solo nei pazienti con disturbi da sintomi somatici ma anche nei loro genitori può pertanto condizionare negativamente la prognosi in termini di disfunzione personale e sociale.

Obiettivi

Nella pratica clinica riconoscere e misurare la presenza di atteggiamenti catastrofisti nei genitori aiuta a individuare strategie di coping utili al contenimento; inoltre diviene efficace al fine di migliorare l’outcome in termini di percezione del dolore individuando strategie che possano favorire la consapevolezza positiva.

Materiali e metodi

E’ stato somministrato a 83 genitori (70 madri e 13 padri), il cui figlio/a ha una diagnosi di Disturbo da Sintomi Somatici, la scala di valutazione codificata “Pain Catastrophizing Scale” (PCS) (Figura).

I genitori sono di 72 bambini (40 femmine e 32 maschi, di età tra 6- 16 anni), che lamentavano dolori non derivanti da un disturbo organico: 43 con un Dolore Addominale Ricorrente, 18 con cefalea, 6 con artralgie, 5 con un dolore epigastrico.

Risultati

75 questionari superano il cut-off (> 30). I questionari compilati dalle mamme risultano tutti oltre questo valore. Vi sono alcuni items a cui tutti i genitori, anche coloro che non hanno raggiunto la soglia di cut-off, hanno attribuito il punteggio di 3 o 4. Questi items sono in merito alla paura che “il dolore possa aumentare” e che “qualcosa di serio possa accadere”. Gli items con un punteggio massimo rimandano a una percezione negativa rispetto alla prognosi futura, e alla presenza di un pensiero ruminante e continuo rispetto

alla sintomatologia del figlio/a, al punto da definire un'impossibilità di disattendere il pensiero.

Conclusioni

I risultati del PCS dimostrano che i genitori dei bambini con dolore somatoforme hanno la tendenza a prevedere scenari catastrofici; è presente una valutazione negativa delle proprie capacità di controllo emotivo e di recupero nelle situazioni di difficoltà e di stress. Tale atteggiamento deve essere contenuto e ridotto, attraverso un percorso di parent training specifico che ha come primo obiettivo quello di rendere il genitore consapevole di tale modalità disfunzionale. In tale modo è possibile agire anche sulla percezione di dolore del figlio, al fine di favorire una complessiva consapevolezza che può essere di sostanziale aiuto nel favorire un rapido ed efficace recupero.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Pain Catastrophizing Scale – PCS

Ognuno di noi prova esperienze dolorose durante la propria vita. Tali esperienze possono includere, ad esempio, mal di testa, mal di denti, dolore articolare o muscolare. Le persone sono spesso esposte a situazioni che possono causare dolore come le malattie, gli infortuni, o le procedure chirurgiche.

Istruzioni.

Siamo interessati ai pensieri e ai sentimenti che provate quando avete dolore. Di seguito sono elencate tredici affermazioni che descrivono pensieri e sentimenti eventualmente associati a dolore. Usando la seguente scala, è richiesto indicare la frequenza con cui coltivate questi pensieri e sentimenti quando provate dolore.

- 0 = mai
1 = raramente
2 = qualche volta
3 = spesso
4 = sempre

	Mai	Raramente	Qualche volta	Spesso	Sempre
1 Sono preoccupato riguardo a quando finirà il dolore	0	1	2	3	4
2 Sento di non riuscire ad andare avanti	0	1	2	3	4
3 Il dolore è terribile e penso che non migliorerà più	0	1	2	3	4
4 Tutto è inutile e sento che il dolore sta per sopraffarmi	0	1	2	3	4
5 Ho la sensazione di non poter più sopportare il dolore	0	1	2	3	4
6 Ho paura che il dolore possa aumentare	0	1	2	3	4
7 Penso ad altre esperienze dolorose	0	1	2	3	4
8 Desidero con impazienza che il dolore vada via	0	1	2	3	4
9 Non mi sembra di riuscire a scacciare il dolore dalla mia mente	0	1	2	3	4
10 Continuo a pensare a quanto il dolore mi provochi sofferenza	0	1	2	3	4
11 Continuo a pensare a quanto intensamente voglio che il dolore finisca	0	1	2	3	4
12 Non c'è nulla che posso fare per ridurre l'intensità del dolore	0	1	2	3	4
13 Mi chiedo se qualcosa di serio possa accadermi	0	1	2	3	4

Punteggio totale: .../52
Helplessness (2,3,4,5,6,12): .../24; Rumination (1,8,9,10,11): .../20; Magnification (7,13): .../8.

Asma e stroke in età prescolare: quando l'epidemiologia confonde

A. Miniaci¹, M. Neri², E. Di Palma¹

¹ Unità operativa di Pediatria, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Bologna

² Scuola di specializzazione in Pediatria, Università di Bologna, Bologna

e-mail: Angela.miniaci@aosp.bo.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: EGPA, Asma, Micofenolato Mofetile

Introduzione

La granulomatosi eosinofila con poliangioite (EGPA) in età pediatrica rappresenta la più rara fra le vasculiti ANCA-associate (AAV) e al di sotto dei 7 anni è aneddótica. L'esordio è usualmente preceduto da una fase prodromica caratterizzata da asma severo, cui si associa la presenza di ipereosinofilia e manifestazioni extrapolmonari anche severe, compresi raramente accidenti cerebrovascolari, riportati recentemente in alcuni case report^{1,2}. Questo caso clinico fornisce esempio di una paziente con manifestazioni severe, esordio estremamente precoce e buona risposta a un approccio terapeutico patient-centered.

Presentazione del caso

S.B., 5 anni, da un anno seguita per asma severo. Si presenta con cefalea, debolezza e parestesie all'emilato sinistro e rash eritematoso. All'imaging si osserva uno stroke recente, mentre agli esami ematici si segnala ipereosinofilia spiccata (eosinofili 6010/mmc) con ANA, ENA, ANCA negativi. Esami microbiologici, analisi di striscio di sangue periferico e midollare e test genetici per iperesinofilie primarie sono risultati negativi. È stato eseguito un broncolavaggio alveolare, con spiccata eosinofilia (Leucociti 876000/mmc, Eosinofili 80%). La biopsia del rash ha mostrato denso infiltrato eosinofilo perivasale.

Alla luce dei dati suddetti è stata posta diagnosi di EGPA, in assenza di criteri diagnostici pediatrici validati, secondo i criteri ACR/EULAR 2022 e ACR 1990. Il trattamento è stato basato su corticosteroidi e terapia steroid-sparing con Micofenolato Mofetile (MMF), visti i timori di tossicità legata nell'utilizzo in età così precoce di altri farmaci e alcune deboli evidenze³, con buona risposta e possibilità di scalo progressivo dello steroide.

Conclusione

Il case report mostra come in presenza di asma associato a ipereosinofilia e manifestazioni extrapolmonari la diagnosi di EGPA possa essere posta anche in età prescolare. Il caso sottolinea inoltre la necessità di un monitoraggio delle possibili complicanze a carico del sistema nervoso centrale. Propone, inoltre, MMF come opzione nell'induzione della remissione di malattia con manifestazioni life-threatening accanto ad una terapia steroidea laddove considerazioni specifiche controindichino farmaci come Rituximab e Ciclofosfamide.

Una bambina che zoppica: nervi saldi?

F. Radi¹, F. Bonvicini², I. Di Silvestro³, C.A. Cesaroni⁴, C. Fusco⁴, L. Iughetti⁵,
A. De Fanti²

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federica Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

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

² Unità di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Arcispedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia

³ Scuola di Specializzazione in Neuropsichiatria Infantile, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia

⁴ Unità di Neuropsichiatria Infantile, Dipartimento Materno-Infantile, Arcispedale Santa Maria Nuova di Reggio Emilia

⁵ Unità di Pediatria, Dipartimento Materno-Infantile, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

e-mail: radifederica@gmail.com

Parole chiave: zoppia; neuropatia

Introduzione

Presentiamo il caso di una paziente di 12 anni, giunta presso il nostro centro con una variante di Sindrome di Guillain-Barré (SGB), definita AMAN (Neuropatia Assonale Motoria Acuta), caratterizzata da un danno al nervo periferico selettivamente motorio di carattere assonale, che talvolta può evolvere in insufficienza respiratoria acuta.

Caso clinico

F., 12 anni, veniva condotta in accettazione pediatrica per algia e deficit stenico agli arti inferiori, presenti da circa 10 giorni. In anamnesi: episodio febbrile associato ad addominalgia 20 giorni prima. All'arrivo, F. si presentava con parametri vitali stabili ed apiretica. Veniva richiesta consulenza Neuropsichiatria Infantile, che obiettivava quadro di: deambulazione con andatura steppante, impossibilità ad eseguire marcia sulle punte e sui talloni e deficit stenico agli arti inferiori. Non si evidenziavano alterazioni della sensibilità, né dei riflessi osteo-tendinei.

F. veniva pertanto ricoverata nel reparto di Neuropsichiatria Infantile per proseguire l'iter diagnostico-terapeutico. La risonanza magnetica del rachide in toto rilevava una sfumata impregnazione contrastografica di alcune radici nervose della cauda equina mentre l'esame chimico-fisico su liquor evidenziava una dissociazione albumino-citologica. Gli esami ematochimici, infettivologici e sierologici per la ricerca dei principali microrganismi risultavano negativi. La ricerca di anticorpi anti-gangliosidi su plasma risultava negativa.

Il quadro descritto, compatibile con una diagnosi di Sindrome di Guillain-Barré, portava ad avviare terapia con immunoglobuline EV, seguita da terapia con metilprednisolone EV per 5 giorni. A completamento diagnostico veniva eseguita elettroencefalografia (ENG) che evidenziava potenziali d'azione motori (MAP) dei nervi peroneo profondo e tibiale posteriore bilateralmente non evocabili (Figura). Veniva quindi posta diagnosi neurofisiologica di polineuroradicopatia acuta, motoria e assonale, agli arti inferiori.

Unitamente alla clinica, era quindi possibile classificare il quadro clinico come AMAN. Durante la degenza F. ha presentato un progressivo miglioramento clinico, con ripresa graduale della deambulazione autonoma, seppur con impaccio motorio presente alla dimissione. Anche alle prove di forza distrettuali agli arti inferiori si è assistito ad un recupero della forza nelle prove di dorsi-flessione del piede. La bambina è stata quindi dimessa con follow up specialistico.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

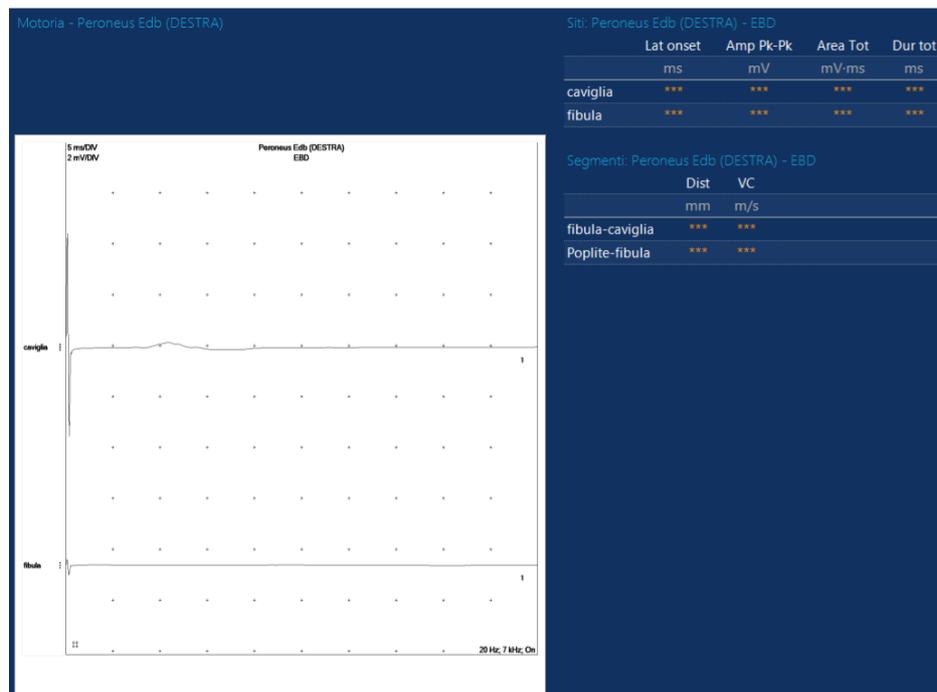


Figura: MAP non evocabili a carico del nervo peroneo profondo di destra.

Conclusioni

Sintomi come l'ipostenia distale, il dolore associato e la difficoltà nella deambulazione, specie se preceduti da un evento infettivo, devono sempre farci sospettare una Sindrome di Guillain-Barré che rappresenta un'urgenza medica e richiede una terapia tempestiva da avviare in ambiente ospedaliero, al fine di migliorare la prognosi del paziente e prevenire complicanze severe da interessamento della muscolatura diaframmatica.

(A)nemiche del Parvovirus B19

S. Rahman¹, R. Forestiero¹, M. Tornesello¹, G. Capoferri¹, F. Cennamo¹, F. Introzzi¹, M. Maltese¹, R. Morini¹, R. P. Serra¹, V. Sesenna¹, A. Tignanelli¹, A. Tiri¹, E. Turrini¹, A. Vella¹, P. Bertolini¹, A. Barone¹

¹ UOC Pediatria e Oncoematologia, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma

e-mail: sofia.rahman@unipr.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: Parvovirus B19, aplasia, anemia emolitica

Introduzione

L'infezione da Parvovirus B19 provoca l'eritema infettivo o V malattia che nella maggior parte dei bambini decorre in maniera paucisintomatica, da sintomi simil-influenzali alla presenza di un eritema rilevato confluyente a livello di braccia, gambe, tronco e guance (tipico aspetto "a guance schiaffeggiate") che risparmia il palmo delle mani e le piante dei piedi. In soggetti predisposti (es. affetti da drepanocitosi o patologie di membrana del globulo rosso) può scatenare crisi aplastiche transitorie. Presentiamo due casi di infezione da Parvovirus B19 in ragazze senza patologie ematologiche croniche, manifestatisi con grave aplasia midollare bilineare in un caso, e grave anemia emolitica nell'altro.

Presentazione dei casi

G. e N., 14 anni entrambe, giungevano alla nostra attenzione per febbre, associata a cefalea ed episodi lipotimici. Gli esami ematochimici eseguiti in urgenza mostravano grave anemia (rispettivamente Hb 4.6 g/dl, Hb 3.7 g/dl) con scarsa risposta reticolocitaria, escludevano un esordio di leucemia acuta allo striscio eseguito su sangue venoso periferico. Ad approfondimento diagnostico è stata eseguita la ricerca di PCR virali, con positività spiccata per il DNA del Parvovirus B19.

G. ha mantenuto nel corso del ricovero un quadro di aplasia bilineare (anemia e leucopenia), necessitando di due trasfusioni di emazie concentrate e di un'infusione di Ig per via endovenosa (0.4 g/kg). I controlli eseguiti dopo la dimissione hanno mostrato una graduale ripresa di produzione cellulare midollare con miglioramento dell'emocromo.

N. ha mostrato dapprima un quadro di grave anemia iporigenerativa con sfumati segni di emolisi, per cui è stata trattata con trasfusioni di emazie. Successivamente, sono diventati evidenti le caratteristiche clinico-laboratoristiche di anemia emolitica con presenza di agglutinine a frigore. Anche i controlli eseguiti dopo la dimissione hanno confermato il quadro di anemia emolitica.

Conclusioni e take home messages

I due casi presentati mostrano come un virus, il cui andamento decorre solitamente in maniera paucisintomatica in soggetti sani, possa scatenare diverse manifestazioni cliniche anche di gravità tale da necessitare il ricovero ospedaliero. L'anemia aplastica è una tipica manifestazione del Parvovirus B19 in soggetti predisposti, soprattutto affetti da patologie ematologiche

croniche; l'anemia emolitica è, invece, una presentazione ancor più rara, i cui meccanismi fisiopatologici sono tuttora in corso di definizione diagnostica. È pertanto fondamentale non sottovalutare l'infezione da Parvovirus B19, anche in soggetti che non presentino patologie ematologiche predisponenti.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Un vomito senza spiegazioni: serve un compasso per chiudere il cerchio

C. Renzi¹, N. Rovelli¹, V. Dell’Omo², G. Bardasi², G. Vergine²

¹ Scuola di specializzazione in Pediatria, Alma Mater Studiorum - Università di Bologna, Italia

² U.O. Pediatria, Ospedale “Infermi”, Rimini, Italia

e-mail: chiara.renzi4@studio.unibo.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Parole chiave: vomito post-prandiale, TC addome, compasso aorto-mesenterico

Introduzione

Il vomito è una delle principali cause di accesso in pronto soccorso pediatrico: talvolta può presentarsi come evento cronico, con ricorrenza post-prandiale e resistente alla terapia medica, in un contesto di accertamenti laboratoristici e strumentali di primo livello negativi.

Presentazione del caso

Asil è una bambina di 7 anni che da Gennaio 2024 presenta frequenti episodi emetici post-prandiali, associati ad epigastralgia ed alvo stitico. Per questo motivo esegue diversi accessi in Pronto Soccorso durante i quali effettua terapia sintomatica con clistere evacuativo, antiemetico e reidratazione. Per la persistenza del sintomo, in Febbraio 2024 viene ricoverata impostando una terapia con inibitore di pompa protonica ed antiemetico ad orari fissi, senza beneficio. L’iter diagnostico prosegue mediante accertamenti infettivologici (su sangue e feci), endocrino-metabolici e allergologici, con esito negativo. Parimenti nella norma risultano l’ecografia ed ecocolordopplergrafia addominale, la radiografia diretta addome, lo studio del transito intestinale e l’esofagogastroduodenoscopia, senza quindi indicazione chirurgica a una laparoscopia esplorativa. Negativi anche gli accertamenti neurologici: fundus oculi, TC encefalo, RMN encefalo e valutazione foniatrica. A seguito di discussione collegiale del caso, viene programmata in Marzo 2024 TC addome completo con rilievo di una distanza tra arteria mesenterica superiore ed aorta, in corrispondenza della terza porzione duodenale, pari a circa 4.5 cm con un angolo di circa 14°, reperti morfologici compatibili con la sindrome del compasso aorto-mesenterico. È stata quindi avviata una presa in carico gastroenterologica e nutrizionale multicentrica con indicazione a frazionamento dei pasti, rammollitore fecale e supporto nutrizionale con integratori per ottenere un adeguato introito calorico. Tale approccio ha portato a beneficio con riduzione degli episodi emetici e incremento ponderale.

Conclusioni

La sindrome del compasso aorto-mesenterico è una condizione rara, caratterizzata da una compressione a livello della III porzione duodenale determinata dalla riduzione dell’angolo tra aorta e arteria mesenterica superiore (angolo inferiore a 25°, distanza aorto-mesenterica < 8 mm). Può

presentarsi secondariamente a importante calo ponderale con conseguente riduzione del cuscinetto adiposo mesenterico. Tale quadro clinico entra in diagnosi differenziale nei contesti di presenza di masse intestinali, ostruzione intestinale prossimale, pseudo-ostruzione intestinale cronica e disturbi funzionali. Il trattamento è nella maggior parte dei casi conservativo e consiste nel supporto nutrizionale con l'obiettivo di incrementare il cuscinetto adiposo per aumentare l'ampiezza dell'angolo.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Trattamento endoscopico del seno pilonidale in età pediatrica (PEPSiT): caso clinico e discussione della casistica

P. Repetto¹, P.L. Ceccarelli¹

¹Struttura Complessa di Chirurgia Pediatrica, Policlinico di Modena

e-mail: repetto.paolo@aou.mo.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Introduzione: La cisti pilonidale è una patologia a patogenesi incerta per il trattamento della quale sono stati messi a punti diversi interventi. La tecnica endoscopica per il trattamento della malattia del seno pilonidale fistolizzata (EPSiT) è stata messa a punto da Meinero nel 2013 sugli adulti. A partire dal 2015 è stata applicata anche all'età pediatrica (PEPSiT).

Caso clinico: E. P. ragazzo di 16 anni con malattia del seno pilonidale ascessualizzata due volte in passato e cronicizzata con fistola e secrezioni serose persistenti. Viene sottoposto ad EPSiT con anestesia spinale. Dimesso nella stessa giornata dell'intervento (day hospital). Dopo 48 ore può fare la doccia e dopo 72 ore ritorna a scuola. Esegue medicazioni domiciliari con irrigazioni di soluzione fisiologica e applicazione di gel a rilascio prolungato di ossigeno (Novox gel).

Si ottiene la guarigione completa della ferita chirurgica in 14 semio giorno postoperatorio. Nessuna recidiva a tre anni di follow up

Discussione: la tecnica EPSiT rappresenta sicuramente una miglioria nel trattamento della malattia del seno pilonidale. Permette di eseguire l'intervento in day hospital ed una rapida ripresa delle attività sociolavorative o scolastiche. La percentuale di recidive varia da a seconda dei centri ma solitamente si attesta sul 4,8% [1]

Da novembre 2018 abbiamo eseguito 49 procedure EPSiT con un tasso di recidiva del 6,1%.

Ipnosi e comunicazione ipnotica in chirurgia pediatrica: case report e proposta di protocollo.

P. Repetto¹, P.L. Ceccarelli¹

¹Struttura complessa di Chirurgia Pediatrica, Policlinico di Modena

e-mail: repetto.paolo@aou.mo.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Introduzione: L'umanizzazione delle cure rappresenta una delle sfide più rilevanti della medicina moderna soprattutto in contesti delicati come la pediatria e la chirurgia pediatrica. La capacità di stabilire una comunicazione empatica e rispettosa con il paziente e la sua famiglia è cruciale per garantire non solo il benessere fisico ma anche quello psicologico dei piccoli pazienti. In questo contesto l'ipnosi e la comunicazione ipnotica emergono come strumenti innovativi e potenti in grado di favorire la gestione del dolore, ridurre l'ansia preoperatoria e migliorare l'esperienza del trattamento chirurgico. Muovendoci in tale contesto abbiamo iniziato a sperimentare la ipnosi e la comunicazione ipnotica per alcune procedure in chirurgia pediatrica.

Case report: Moris, è ragazzino di 9 anni operato di lobectomia inferiore sinistra per malformazione adenomatoide cistica. In decima giornata post operatoria si deve rimuovere uno dei due drenaggi toracici. La rimozione di un drenaggio in età pediatrica è sempre un evento che crea molta ansia e sicuramente non è indolore. Il drenaggio toracico ha come aggravante la presenza della cosiddetta "borsa di tabacco", una sutura che deve essere stretta al momento della rimozione del drenaggio per evitare l'entrata di aria in torace. Ovviamente stringere la sutura sulla cute è sicuramente doloroso. Moris, due mesi prima era stato già ricoverato perchè aveva presentato un pneumotorace dovuto alla malformazione polmonare stessa. In quella occasione gli era stato posizionato un drenaggio toracico in ps. Tale esperienza gli aveva giustamente creato molta ansia e paura nei confronti dell'ambiente ospedaliero. Figuriamoci svegliarsi dopo l'intervento con due drenaggi al torace..... Tutto ciò per dire che Moris era molto spaventato dall'idea di dover rimuovere un drenaggio. La collega che doveva procedere alla rimozione mi chiede se "si può fare in ipnosi" per evitare di sedare il ragazzo e per non far ulteriormente preoccupare i genitori durante la procedura. Al mio arrivo in camera il ragazzo è seduto sul letto che già piange. Non ho potuto fare alcun pretalk anche se già conoscevo il ragazzo poiché ricoverato da giorni. La mia collega aveva già accennato qualcosa "sul farlo in ipnosi" sia al ragazzo sia ai genitori.

Pressato quindi dalle aspettative di "ipnosi" della mia collega e dei genitori mi sono quindi improvvisato in una comunicazione ipnotica che prevedeva un sovraccarico sensoriale dal momento che il ragazzo era molto teso, spaventato e disperato. Mi sembrava difficile se non impossibile agganciare la sua attenzione con qualsiasi storia o altra suggestione solamente uditiva. Ho attirato quindi la sua attenzione facendogli fissare la punta del dito che variamente si avvicinava e allontanava dai suoi occhi e contemporaneamente l'ho invitato a spingere verso il basso il palmo della mia mano premuto contro

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

il suo. Ovviamente incalzavo con le parole invitandolo a non distogliere lo sguardo dal dito e suggerendo che se lo avesse fatto “come per magia non avrebbe sentito dolore durante la rimozione del drenaggio...”. Ebbene, a dispetto delle mie scarse aspettative di successo, anche parziale, ho notato che effettivamente il ragazzo obbediva al comando di seguire il dito con lo sguardo, anzi si impegnava e sebbene si lamentasse comunque non ha distolto lo sguardo o fatto particolari sussulti durante la manovra di rimozione del drenaggio e durante la stretta del nodo della borsa di tabacco. Inoltre, i genitori, forse discretamente stupiti dalla reazione del figlio lo invitavano a seguire il dito con lo sguardo perchè “era una magia che non gli faceva sentire male....”

Discussione: L'ipnosi è una coscienza particolare, fisiologica e dinamica durante la quale si possono instaurare modificazioni comportamentali, somatiche e viscerali. L'ipnosi in chirurgia pediatrica rappresenta un'opportunità unica per migliorare l'esperienza dei piccoli pazienti, riducendo l'ansia preoperatoria, alleviando il dolore e facilitando il recupero postoperatorio. A tale proposito, e nell'ambito della Umanizzazione delle Cure, la struttura di Chirurgia Pediatrica sta discutendo al proprio interno sulla opportunità di mettere a punto un protocollo che preveda la possibilità di utilizzare l'ipnosi e/o la comunicazione ipnotica per:

- ridurre l'ansia preoperatoria
- gestire il dolore
- migliorare la cooperazione del paziente
- accelerare il recupero post operatorio
- diminuire l'uso di sedativi\analgesici

Malnutrizione acuta e fegato grasso: che paradosso!

V. Rubicini¹, T. Fantasia¹

¹ Scuola di Specializzazione, Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara, Reparto di Pediatria, Ferrara, Italia

e-mail: valentina.rubicini@edu.unife.it

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Introduzione

Il caso di E. è quello di una bambina di 4 anni che in poche settimane ha sviluppato una steatosi epatica severa in un quadro di malnutrizione acuta su un background dietetico squilibrato. L'unica terapia che ha permesso un recupero della cinestesi è stata la reintroduzione adeguata dei macro e micronutrienti con la dieta.

Presentazione del caso

All'ingresso in PS pediatrico E. si presenta con un quadro di addome acuto. È in condizioni compromesse, febbrile, con aspetto distrofico. L'addome è dolente, disteso, aperistaltico e non trattabile. Agli esami ematici rialzo di PCR e PCT, acido urico indosabile, ipoprotidemia, ipolalbuminemia, PT e aPTT allungati. Esegue TC addome, che evidenzia distensione delle anse intestinali, dubbia raccolta in FID ed epatomegalia steatosica severa. La laparoscopia esplorativa esclude raccolte ascessuali e/o perforazione intestinale. Si conclude per ileo paralitico in corso di sepsi e si avvia supplementazione di plasma, albumina, terapia antibiotica e nutrizione parenterale. L'accesso in PS è preceduto da una storia di diarrea cronica, febbre ondulante, calo ponderale di circa 3 kg in un mese. Nella settimana antecedente il ricovero riscontrati indici di nutrizione alterati. Escluse patologia tiroidea e malattia celiaca. Identificati su feci mediante Multiplex RT-PCR Sapovirus e Rotavirus. All'anamnesi emergeva da sempre un'alimentazione selettiva, con alto apporto di zuccheri semplici.

Parallelamente alla risoluzione dello stato settico, al miglioramento di peso e indici nutrizionali, si osservava graduale riduzione dell'epatomegalia. L'elastometria non mostrava fibrosi. Escluse le principali cause di epatomegalia steatosica senza citolisi (epatiti infettive ed autoimmuni, morbo di Wilson, emocromatosi, deficit di alfa 1 antitripsina, malattie metaboliche), si poneva diagnosi di malnutrizione calorico-proteica.

Conclusioni

Questo caso ha permesso di evidenziare un problema spesso sottovalutato alle nostre latitudini: la malnutrizione acuta. E., da sempre con dieta selettiva e sbilanciata verso carboidrati e alimenti ultraprocesati, dopo una gastroenterite protratta da Rotavirus, in circa 5 settimane sviluppa un quadro di malnutrizione calorico-proteica, con ritardata guarigione intestinale, traslocazione batterica, stato settico e steatosi epatica. Di solito associamo quest'ultima all'iperalimentazione, ma la steatosi epatica si può associare anche a condizioni di iponutrizione o diete squilibrate. Il meccanismo alla base è la mancata sintesi di lipoproteine circolanti, secondaria all'assenza di substrati in corso di malnutrizione proteico-

energetica. Ciò comporta un'incapacità del fegato di metabolizzare i grassi che, accumulandosi, causano steatosi. Pur essendo una condizione rara nel nostro Paese, va considerata poiché, se trattata precocemente è reversibile con il riequilibrio dei macro e micronutrienti della sola dieta.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Convulsioni neonatali dopo ipoglicemia: una temibile associazione di cause

T. Toschetti¹, B. Mucci¹, V. Semeraro¹, G. Cannalire², M.E. Capra², G. Biasucci^{2,3}

¹ U.O. di Clinica pediatrica, Azienda Ospedaliera Universitaria di Parma, Parma

² U.O. di Pediatria e Neonatologia, Università di Parma, Ospedale Guglielmo da Saliceto, Piacenza

³ Dipartimento di Medicina e Chirurgia, Università di Parma

e-mail: tommaso.toschetti@gmail.com

Parole chiave: Ipoglicemia neonatale, SGA, policitemia

Introduzione

L'ipoglicemia neonatale può essere riscontrata nei nati piccoli per età gestazionale (SGA), come conseguenza sia di ridotte riserve di glicogeno epatico, sia di un'immatura risposta controregolatoria. La policitemia può essere un'ulteriore causa di ipoglicemia, per aumentato consumo di glucosio. La presenza di policitemia in neonati SGA è quindi un rilevante fattore di rischio per ipoglicemie severe con possibile danno cerebrale.

Presentazione del caso

G.A. nasce a termine da parto eutocico, dopo gravidanza complicata nel primo trimestre da distacco parziale di placenta. Alla nascita parametri auxologici compatibili con SGA asimmetrico (peso 3° p.le, lunghezza 15° p.le). In 2^a giornata, per calo ponderale >10%, iniziata integrazione con latte formulato di tipo 1, in attesa di montata latte.

In 3^a giornata, riscontro di ipoglicemia severa (15 mg/dl) associata ad iporeattività, cianosi e desaturazione e policitemia (GR 4.860.000, Hb 23 gr/dl, Ht 65.9%). Veniva somministrato pasto latte ed iniziata infusione di sol. glucosata 10% ev con rapida correzione. Dopo 8 ore, episodio critico caratterizzato da clonie ai 4 arti, con risoluzione spontanea in 2 minuti, con glicemia di 53 mg/dl. Dopo 2 ore, nuovo episodio caratterizzato da clonie arto inferiore destro con deviazione dello sguardo a destra e risoluzione spontanea in 3 minuti. Eseguiti ulteriori esami ematici: valori normali di insulina, acido lattico, emogasanalisi, elettroliti, azotemia, ormoni tiroidei, ACTH, vit. B12, vit. B6, PT, PTT, AT III, proteina C coagulativa, proteina S libera, resistenza alla proteina C attivata, LAC. Omocisteina plasmatica moderatamente alterata. Esame liquorale nella norma.

Per cortisolemia alle ore 8 inferiore alla norma (3,6 µgr/dl) con valore di ACTH nella norma, richiesto dosaggio di cortisolo, GH ed ACTH in corso di ipoglicemia spontanea. Effettuato test al Glucagone risultato nella norma e GH, ACTH e cortisolo basali normali.

Alla RMN encefalo aree di iperintensità nella sostanza bianca periventricolare, edema in sede corticale occipitale. Iniziata terapia con Fenitoina (carico 15 mg/kg, mantenimento 4 mg/kg/die) per 3 giorni. G.A. veniva dimesso in 19° giornata di vita, in buone condizioni ed incremento ponderale (peso 10 p.le).

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Conclusioni

Abbiamo descritto un caso di convulsioni neonatali in corso di ipoglicemia severa ascrivibile alla presenza di policitemia in neonato SGA. Questa associazione non è rara, soprattutto nello SGA asimmetrico che, durante la vita fetale, può essere sottoposto ad una ipossia cronica da insufficienza placentare. In questi casi occorre uno stretto monitoraggio glicemico ed un inizio precoce dell'alimentazione al fine di ridurre l'insorgenza di ipoglicemie severe, di limitare possibili danni cerebrali e di migliorare la prognosi dal punto di vista neurologico.

Utilizzo dell'urokinasi per il trattamento del versamento pleurico nella polmonite complicata nell'era post pandemica

G. Vallejo¹, F. Varner¹, F. Poluzzi¹, E. Caponcelli¹, D. Biondini¹, M.A. Bianchini¹, P.L. Ceccarelli¹

¹ U.O.C di Chirurgia Pediatrica, azienda Ospedaliero-Universitaria del Policlinico di Modena, Modena, Italia

e-mail: gabriela_vallejo_ch@hotmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Case report

Riportiamo il caso di un paziente di 5 anni, con anamnesi patologica remota negativa. Giungeva presso il nostro nosocomio per febbre persistente da 5 giorni, non responsiva alla terapia antibiotica avviata dal curante nel sospetto di una patologia respiratoria infettiva. Eseguiti esami ematochimici con riscontro di incremento degli indici di flogosi e un rx torace, che mostrava versamento pleurico sinistro. Veniva pertanto eseguita una ecografia toracica, con evidenza di un versamento pleurico di circa 1x2cm. Alla luce di un quadro clinico compatibile con polmonite lobare complicata da versamento pleurico, veniva intrapresa una duplice terapia antibiotica con ceftriaxone e azitromicina. Nei giorni successivi, per il peggioramento della dinamica respiratoria, veniva ripetuta un'ecografia che mostrava un aumento del versamento pleurico (2,2cm) con contestuale iniziale organizzazione dello stesso. Per cui, in iv giornata di ricovero veniva posizionato un drenaggio toracico eco-guidato e veniva avviata la somministrazione quotidiana di urokinasi intrapleurica. Le condizioni cliniche del paziente si sono mantenute stabili e si è assistito ad un progressivo miglioramento. Il drenaggio è stato rimosso in vii giornata, previo controllo radiologico, risultato regolare. Come follow up sono state svolte delle visite ambulatoriali e dei controlli radiologici risultati tutti nella norma.

Raccolta dati

A seguito di questo caso clinico, sono stati raccolti dati relativi ai pazienti affetti da polmonite complicata da versamento pleurico nel periodo post-pandemico (sars-cov-2) presso l'unità operativa complessa di chirurgia pediatrica del policlinico di modena. Abbiamo individuato un totale di 8 pazienti trattati con posizionamento di drenaggio toracico ed esecuzione di lavaggi intrapleurici con urokinasi. L'età media era di 5 anni con un rapporto m:f di 6:2. L'indicazione al posizionamento di drenaggio è stata basata sulla clinica del paziente e sugli esami radiologici, (versamento pleurico di dimensioni superiore o uguale a 2 cm, con iniziali segni di organizzazione). Tutti i pazienti sono stati sottoposti a lavaggi intrapleurici con urokinasi. In un solo paziente si è resa necessaria una toracosopia con toilette del cavo pleurico per mancata responsività a tale trattamento.

Conclusioni

Nell'era post-pandemica (sars-cov-2), abbiamo registrato un'elevata incidenza di polmoniti complicate da versamento pleurico, le quali hanno beneficiato di un trattamento minimamente invasivo tramite

posizionamento di drenaggio toracico e utilizzo di urokinasi, senza riportare complicanze a breve e lungo termine. L'aggiunta di urokinasi nella terapia ha avuto il fine di facilitare la fibrinolisi e migliorare il drenaggio del versamento, contribuendo così al miglioramento clinico dei pazienti. Il follow-up ha confermato una piena risoluzione dei casi clinici e radiologici, evidenziando l'efficacia dell'approccio terapeutico adottato.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

La complicità inaspettata: idroureteronefrosi bilaterale ostruttiva post appendicite complicata

F. Varner¹, G. Vallejo¹, F. Poluzzi¹, G. Spampinato¹, V. Durante¹, M.A. Bianchini¹, P.L. Ceccarelli¹

¹ U.O.C Di Chirurgia Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria del Policlinico di Modena, Modena, Italia.

e-mail: gabriela_vallejo_ch@hotmail.com

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Case report

Riportiamo il caso di un paziente di 9 anni, con anamnesi patologica remota muta, sottoposto ad appendicectomia laparoscopica per un quadro di appendicite acuta con peritonite per cui veniva impostata una triplice terapia antibiotica con Ceftriaxone, Metronidazolo e Gentamicina. Il decorso post-operatorio è stato regolare fino alla VII giornata post-operatoria quando il paziente ha iniziato a presentare contrazione della diuresi associata a ripetuti episodi di vomito. Gli esami ematici mostravano un innalzamento della creatinemia e alle indagini radiologiche (ecografia addome e TC addome) veniva descritto un quadro di idroureteronefrosi bilaterale ostruttiva da litiasi delle vie escrettrici, associata a litiasi delle vie biliari. Alla luce del quadro clinico e radiologico veniva quindi eseguita una nefrostomia percutanea bilaterale ecoguidata. In VI giornata post-procedurale è stata eseguita una pielografia discendente che mostrava l'assenza di ostruzione o dilatazione ureterale. Le nefrostomie sono state dapprima chiuse e successivamente rimosse in IX giornata post-procedurale. Al follow-up clinico e radiologico è sempre risultato un quadro nella norma.

Abbiamo documentato altri due casi di bambini con litiasi renale dovuta al ceftriaxone, ma si sono risolti spontaneamente senza complicanze dopo la sospensione della terapia antibiotica.

Conclusioni

Il Ceftriaxone è una cefalosporina di III generazione, escreta per il 40% con la bile, e per il 60% con le urine. La litiasi delle vie biliari (16-46%) e delle vie escrettrici (1.4%-7%) sono un documentato effetto collaterale dell'assunzione di Ceftriaxone. In assenza di fattori predisponenti e considerando la risoluzione spontanea in seguito alla sospensione di Ceftriaxone, attribuiamo la causa di questa complicanza al Ceftriaxone stesso. In seguito a questo evento è stato modificato il nostro protocollo terapeutico per le appendiciti complicate, sostituendo il Ceftriaxone con altre tipologie di antibiotici.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Digital Kids: quanto si discosta la realtà dalle raccomandazioni?

I. Zinani¹, V. Trevisani², L. Palandri³, E. Righi³, L. Iughetti^{1,2}, L. Lucaccioni²

¹ Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'Adulto, Università di Modena e Reggio Emilia, Modena, Italia

² Unità Operativa di Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'Adulto, Università di Modena e Reggio Emilia, Modena, Italia

³ Sezione di Igiene e Sanità Pubblica, Dipartimento di Scienze Biomediche, Metaboliche e Neuroscienze, Università di Modena e Reggio Emilia, Modena, Italia

e-mail: isotta.zinani@gmail.com

Parole chiave: Educazione digitale; dispositivi digitali.

Razionale dello studio: I dispositivi digitali (DD) fanno ormai parte dell'ambiente di vita del bambino fin dalla nascita. Nel mondo odierno, in cui siamo tutti sempre più connessi, l'esperienza digitale coinvolge attivamente tutta la famiglia, inclusi i bambini più piccoli. Negli anni stiamo assistendo ad una tendenza ad anticipare l'utilizzo dei DD, ad un aumento dei tempi di esposizione oltre che alla presenza di genitori spinti alla connessione permanente, con conseguenze negative documentate sullo sviluppo neurocognitivo e psicofisico dei bambini. Le società di pediatria nazionali ed internazionali hanno espresso raccomandazioni sull'adeguato utilizzo di DD in età pediatrica, tuttavia non tutti i genitori conoscono e/o rispettano queste indicazioni, consentendo ai bambini un utilizzo eccessivo e potenzialmente dannoso di DD.

Obiettivi: L'obiettivo dello studio è quello di valutare l'entità di utilizzo dei DD dei bambini di età prescolare nelle province di Modena e Reggio Emilia e di confrontare i risultati ottenuti con le raccomandazioni fornite dalla Società Italiana di Pediatria.

Materiali e metodi: Digital Kids è uno studio prospettico osservazionale condotto tramite l'utilizzo di un questionario online anonimo rivolto ai genitori di bambini di età prescolare (0-6 anni). Il questionario è volto a valutare la presenza di DD in casa, le abitudini d'uso e la tipologia di DD utilizzati dai bambini e dai genitori stessi. Il questionario verrà diffuso tramite locandine apposte in luoghi ad elevata densità di famiglie della fascia 0-6 (scuole, ambulatori pediatrici, polisportive etc...) e mailing list attraverso la collaborazione con i PLS. Per ottenere dati significativi, ci si aspetta di arruolare circa 1300 bambini (il 2% della popolazione 0-6 anni delle province di Modena e Reggio Emilia) nel periodo 01/2025-06/2025.

Risultati: I dati della letteratura mostrano come i DD siano presenti nel 98% delle case in cui vive un bambino al di sotto degli otto anni. I genitori dichiarano che l'80% dei bambini dai 3 ai 5 anni sia capace di usare il loro

smartphone. Uno studio inglese ha mostrato come l'utilizzo medio giornaliero di DD nella fascia di età 3-5 anni sia pari a 115 minuti al giorno. Questi dati si discostano ampiamente dalle raccomandazioni di adeguato utilizzo di DD in età pediatrica.

Conclusioni: Tramite questo studio, sarà possibile ottenere un "fotografia" della situazione attuale di utilizzo dei DD sia in termini qualitativi che quantitativi nei bambini delle province di Modena e Reggio Emilia. Questi dati non sono attualmente noti e potranno rappresentare una base di partenza per intraprendere percorsi di educazione digitale che includano le famiglie e tutti i professionisti coinvolti nella salute dei bambini.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

Una vasculite ANCA positiva, colpa solo della terapia con metimazolo?

C. Zucchini¹, B. Bigucci², G. Pancaldi², G. Carbonari², M. Mancini², C. Renzi³, G. Vergine², S. Zucchini²

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani

¹ Scuola di Specializzazione di Pediatria Università degli studi di Ferrara, Ferrara, Italia

² UO di Pediatria, Ospedale Infermi di Rimini, Rimini, Italia

³ Scuola di Specializzazione di Pediatria Università degli studi di Bologna, Bologna, Italia

e-mail: caterin.zucchini@edu.unife.it

Parole chiave: Metimazolo Vasculite ANCA-associata

Introduzione

Presentiamo il caso di una bambina in cui la terapia protratta con metimazolo ha verosimilmente indotto una vasculite ANCA-associata

Caso clinico

Bambina di 11 anni affetta da celiachia dall'età di 2 anni e in terapia continuativa con metimazolo dall'età di 5 anni per morbo di Basedow (0,25-0,5 mg/kg/die). Da due anni comparsa di eruzione cutanea infiltrata con evoluzione ecchimotica pruriginosa agli arti inferiori della durata di 3/4 giorni.

Alla valutazione dermatologica diagnosi di vasculite post-Covid. Riscontro di positività ANA e pANCA e rialzo della PCR.

Per la persistenza del quadro clinico, all'età di 10 anni, presso altro Centro eseguiva Ecocardiografia, Ecografia addome e visita Oculistica, nella norma. Confermata positività ANA e pANCA e riscontro di SOF e calprotectina fecale positivi. Dimessa con diagnosi di Vasculite di ndd e prescritta terapia steroidea topica. Nei mesi successivi persistenza delle lesioni cutanee agli arti inferiori associate ad angioedema alle mani, gonalgia bilaterale e microematuria.

Nel sospetto di una vasculite sistemica eseguito secondo ricovero. Nella norma valutazione Oculistica, ORL e Cardiologica. Negative l'Rx torace e la Spirometria. Alla spirometria con DLCO riscontro però di DLCO moderatamente deflesso per cui effettuata TC torace: quadro di verosimile emorragia alveolare. Per la persistenza di microematuria eseguita biopsia renale che ha escluso un danno renale mostrando lesioni istologiche minori con lieve aumento della matrice mesangiale glomerulare. Agli esami ematici anemia microcitica (Hb 9.5 g/dl MCV 65 fl) con sideremia ridotta (18 micro/dl) compatibile con infiammazione cronica, Didimero aumentato e pANCA, ANA e LAC positivi. Nel sospetto di una vasculite associata alla terapia con metimazolo iniziata terapia steroidea (3 boli di metilprednisone seguiti da terapia steroidea per via orale) a dicembre 2023 con risoluzione del quadro cutaneo ed articolare. Ad aprile 2024 tiroidectomia totale: sospesa la terapia antitiroidea ed iniziata la terapia sostitutiva a base di L-

tiroxina. Sospesa ad agosto 2024 la terapia steroidea. All'ultimo controllo, a distanza di un mese dalla sospensione della terapia steroidea si conferma risoluzione clinica e solo lieve peggioramento della diffusione DLCO alla spirometria, aspecifico.

Conclusioni

L'associazione fra farmaci antitiroidei e vasculite è nota, ma più comunemente associata al propiltiouracile. Nel nostro caso, come del resto già evidenziato in letteratura, il sospetto che il metimazolo possa aver indotto la vasculite-farmaco relata è forte. Il follow up confermerà se si tratta di un evento avverso farmaco-relato o se la terapia ha rappresentato il trigger per la slatentizzazione della vasculite Anca-positiva.

Presidente

Lorenzo Iughetti

Past-President

Giacomo Biasucci

Vicepresidente

Federico Marchetti

Segretario

Giuseppe Cannalire

Consiglieri

Valentina Fainardi

Elena Ferrari

Angela Miniaci

Gianluca Vergine

Consigliere Junior

Viola Trevisani