

Le comunicazioni orali presentate dai giovani dottori al meeting “Parmapediatría 2020”

Non è solo questione di PRESSione

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

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, AOU Federico II di Napoli; **AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

F., 12 anni, giunge alla nostra attenzione presso il PS dell’AORN Santobono-Pausilipon per vomito e cefalea. In anamnesi: infezione delle alte vie respiratorie trattata su indicazione del curante con betametassone, claritromicina e paracetamolo. Assenti altre patologie degne di nota. All’ingresso il ragazzo è apiretico, pallido e sonnolento (AVPU: V; GCS: 13). La glicemia è nella norma. Gli esami ematochimici non mostrano alterazioni significative. L’esame tossicologico praticato su campione urinario è negativo e l’emogasanalisi esclude diselettrolitemie. Si riscontra ipertensione arteriosa (PA 160/90 mmHg) e, in corso di monitoraggio, il paziente presenta bradicardia (FC 58 bpm) e progressivo peggioramento dello stato di coscienza, con comparsa di agitazione psicomotoria alternata a fasi di sopore. Viene richiesta, pertanto, una TC d’urgenza che documenta la presenza di “definite aree di ipodensità a sede temporale posteriore destra, parietale e occipitale bilaterali, da verosimile edema vasogenico e lieve asimmetria del sistema ventricolare per maggiore ampiezza del ventricolo laterale destro”, quadro suggestivo di sindrome

da encefalopatia posteriore reversibile (PRES). Conferma la diagnosi la RM cerebrale con mdc, richiesta a integrazione diagnostica per la maggiore sensibilità della metodica nella diagnosi di PRES (Figure 1-2). F. viene quindi trasferito nel reparto di neurologia della nostra struttura e sottoposto a terapia con mannitolo, furosemide e amlodipina con risoluzione dei sintomi. Come emerso nel corso del ricovero, l’abuso nei giorni precedenti di bevande energetiche (ricche di taurina e caffeina) e la familiarità per ipertensione arteriosa, potrebbero aver contribuito alla comparsa del quadro. Escluse altre cause di ipertensione secondaria, F. è stato dimesso con terapia domiciliare a base di Ramipril, presentando nei successivi controlli ambulatoriali normali valori di pressione arteriosa.

La PRES è un disordine neurologico a esordio acuto/subacuto caratterizzato dalla presenza variabile di cefalea, vomito, alterazione dello stato di coscienza, disturbi del visus, convulsioni, atassia e segni neurologici focali. È una condizione rara in età pediatrica, descritta in associazione a diversi quadri: trapianto di cellule staminali ematopoietiche o di organo solido; terapia con inibitori della calcineurina; malattie autoimmuni (LES, granulomatosi di Wegner); preeclampsia ed eclampsia; stati infettivi, sepsi, shock; ipertensione arteriosa da varie cause [1]. Il gold standard diagnostico è la RM con mdc che mostra un edema vasogenico cortico-sottocorticale, bilaterale e simmetrico, più frequen-

temente localizzato nelle regioni posteriori degli emisferi cerebrali (lobi parietale e occipitale nel 98% dei casi) [2]. La prognosi è generalmente favorevole, essendo una condizione reversibile, ma è importante riconoscerla e trattarla tempestivamente, per evitare l’instaurarsi di danni neurologici permanenti.

✉ emanuelarossitti@gmail.com

La bibliografia è consultabile online.

Bisogna pensarci

Fabrizio Leone*, Stefania Bernardi**

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università della Sapienza, Roma; **DPUO di Immunoinfeziologia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma

Un lattante di 11 mesi, di origine caucasica, giungeva alla nostra osservazione per storia di infezioni respiratorie ricorrenti, infezione congenita da CMV, diarrea cronica, dermatite atopica e ritardo nello sviluppo neuromotorio. La madre riferiva un episodio di linfadenopatia angolomandibolare antecedente la gravidanza, durante la quale ha effettuato scarsi controlli. Gli episodi infettivi del bambino sono iniziati precocemente con lenta risoluzione, nonostante la terapia antibiotica. Per la dermatite e la diarrea persistente venne sospettata una APLV per cui assumeva formula idrolisata senza beneficio. Gli esami eseguiti durante i ricoveri mostravano emocromo nei limiti a eccezione di piastrinosi, ipergammaglobulinemia e rialzo delle transaminasi. Venivano inoltre eseguiti Rx e TC torace che mostravano addensamenti bilaterali e polmonite interstiziale; test del sudore negativo. Per la positività a CMV su sangue e urine ha eseguito terapia antivirale (Ganciclovir e Valganciclovir) e follow-up neurologico con evidenza di un ritardo dello sviluppo neuromotorio e di deficit udivo. Successivamente veniva eseguito uno screening immunologico approfondito che mostrava un valore di linfociti CD4+ molto basso per età (15%, vn 31-56%). Quindi eseguiva PCR HIV RNA che risultava positiva (> 10.000.000 copie/ml). Una volta confermata la diagnosi con un secondo test positivo è sta-

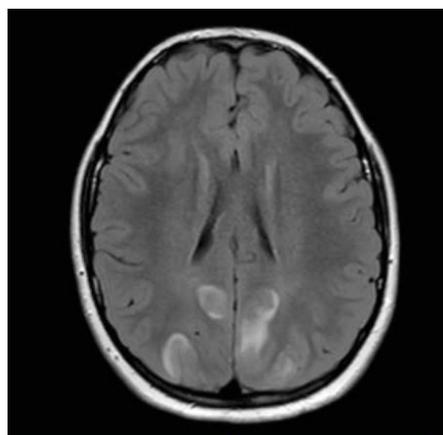


Figura 1. RMN, sequenze assiali FLAIR: aree di iperintensità a sede cortico-sottocorticale in sede parieto-occipitale bilaterale.



Figura 2. RMN, sequenza sagittale FLAIR: edema vasogenico cortico-sottocorticale in sede parieto-occipitale.

ta intrapresa triplice terapia antiretrovirale con Kaletra, Isentress e Lamivudina [1]. Contestualmente alla diagnosi venivano avviate indagini per escludere malattie opportunistiche con riscontro di sierologia positiva per *Cryptococco neoformans*, trattato con Fluconazolo e Amfotericina [2]. In questo caso possiamo identificare diversi campanelli d'allarme e quindi occasioni mancate per effettuare una diagnosi precoce. Il primo step è durante la gravidanza, utile per intercettare l'infezione materna e attuare i meccanismi di prevenzione. In Italia il test HIV non è obbligatorio durante la gravidanza, ma è consigliato nel 1° e 3° trimestre. Altra occasione mancata è rappresentata dalla linfadenite persistente materna prima della gravidanza che sottolinea l'importanza dell'anamnesi. L'associazione con altre manifestazioni cliniche quali diarrea e dermatite sono elementi sufficienti per sospettare un'immunodeficienza. Gli esami eseguiti durante i ricoveri hanno evidenziato alcuni segni riconducibili a un'infezione da HIV cioè piastrinosi, ipertransaminasemia e ipergammaglobulinemia. La CD4penia è il dato che più facilmente fa pensare all'infezione da HIV, ma non l'unico. Una diagnosi precoce consente di iniziare la terapia antiretrovirale immediatamente preservando la funzionalità del sistema immunitario e bloccando l'evoluzione verso un quadro di AIDS, più rapida rispetto all'età adulta [3].

✉ fabrizioleone22@gmail.com

La bibliografia è consultabile online.

Lo stridore vien leggendo

Francesco Leo*, Simone Fontijn*, Barbara Maria Bergamini**, Lorenzo Iughetti**
 *Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia; **Unità di Pediatria, Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche Materno-Infantili e dell'adulto, Azienda Ospedaliero-Universitaria Policlinico di Modena

Visitiamo in ambulatorio pneumologico una ragazza di 11 anni per un rumore inspiratorio presente da alcuni anni durante la lettura e l'attività fisica. Non tosse né disfagia associati. Anamnesi patologica remota muta. L'esame obiettivo toracico è negativo. Invitando la bambina a leggere compare un rumore inspiratorio grossolano che, proseguendo nella lettura, diventa anche espiratorio. La spirometria mostra una limitazione al flusso in-espiratorio (come da ostruzione fissa) (Figura 1). Vengono eseguiti i seguenti accertamenti: fi-

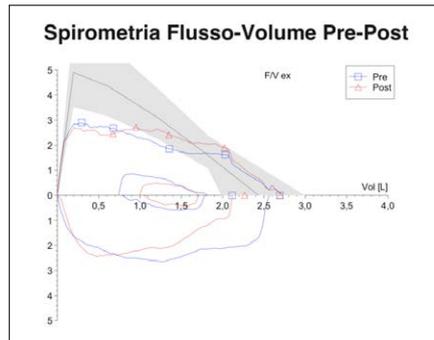


Figura 1.

brolarinoscopia (nella norma), Rx torace (leggera deviazione sinistra della trachea, che risulta improntata, nel tratto sovra-carenale) ed ecocardiografia (sospetto arco aortico destroposto). In considerazione della storia clinica e dei rilievi agli esami strumentali viene eseguita angio TC (Figura 2-3) con mdc che mostra presenza di variante congenita dell'arco aortico caratterizzata da arco aortico destro-posto con arteria succlavia sinistra aberrante, che nasce da diverticolo aortico retroesofageo (di Kommerell). L'anello vascolare formato da aorta ascendente destro-posta e diverticolo retroesofageo determina compressione esofago-tracheale e in particolare la trachea appare compressa, improntata e dislocata verso sinistra. La bambina è dunque stata inviata presso la cardiocirurgia pediatrica dove è stata posta indicazione a esecuzione di intervento chirurgico correttivo.

Gli anelli vascolari sono difetti congeniti dei grandi vasi dovuti a un processo di formazione anomalo dell'arco aortico. Possono essere completi (il vaso anomalo avvolge sia trachea che esofago) o incompleti. Determinando una compressione dell'albero tracheobronchiale e/o dell'esofago, gli anelli provocano sintomi respiratori, come stridore, tosse, respiro sibilante, infezioni respiratorie ricorrenti e/o gastrointestinali, come disfagia, difficoltà all'alimentazione, vomito [1]. Quando i sintomi sono gravi vengono diagnosticati nel primo anno di vita, mentre se sono più sfumati, la diagnosi è ritardata per attribuzione dei sintomi a quadri più comuni come asma o reflusso gastroesofageo. Il gold-standard diagnostico è rappresentato dalla TC/RM del torace che forniscono precise informazioni anatomiche [2]. Nei bambini di età scolare la spirometria rappresenta un ausilio diagnostico importante per sospettare un anello vascolare. Una morfologia "tagliata" della curva sia inspiratoria che espiratoria, con parametri spirometrici normali, è tipica di ostruzione fissa delle vie aeree centrali [3].

Alla base di sintomi apparentemente innocui, come quelli presentati dalla nostra



Figura 2.

Figura 3.

paciente, si possono pertanto nascondere anomalie anatomiche, spesso misconosciute sino in età avanzata, dalle complicazioni anche fatali. Una corretta interpretazione della morfologia della curva spirometrica rappresenta quindi un importante strumento nelle mani del clinico, per rivelare quadri di ostruzione toracica, come gli anelli vascolari, e permetterne una gestione elettiva.

✉ francescoleone225@gmail.com

La bibliografia è consultabile online.

Eterometria nel piccolo: pensa alla LCA

Elena Favaretto*, Francesca Vittoria**, Marco Carbone**

*Università degli Studi di Trieste; **IRCCS materno infantile "Burlo Garofolo", Trieste

Adele, un anno di vita, giunge alla nostra attenzione per una sospetta lussazione congenita d'anca.

È una secondogenita nata a termine da taglio cesareo per presentazione podalica. Ha avuto uno sviluppo psicofisico nella norma, ancora non deambula autonomamente ma gattona dall'età di dieci mesi. Non ha avuto patologie degne di nota fino a ora, e ha un'anamnesi familiare muta. Come da programma di screening della sua regione di residenza, ha eseguito un'ecografia delle anche all'età di circa due mesi di vita, refertata nella norma. Qualche tempo dopo, si riscontrava un'eterometria degli arti inferiori, che inizialmente non veniva valorizzata dal pediatra della piccola e che successivamente veniva indagata con una visita ortopedica, dove non si descrivevano fatti patologici.

Giunta all'attenzione dell'ortopedia di Trieste, l'esame obiettivo mostra un'evidente eterometria degli arti inferiori con un notevole accorciamento dell'arto inferiore sinistro, asimmetria delle pliche cutanee e segno di Galeazzi positivo a sinistra. Nel sospetto di lussazione dell'anca,

viene eseguita una radiografia del bacino che conferma l'ipotesi diagnostica (Figura 1).

La bimba viene successivamente messa in trazione per venti giorni, prima di essere sottoposta a una riduzione incruenta dell'anca. Dopo la procedura verrà confezionato un gesso pelvi-podalico che dovrà portare per tre mesi, con un controllo TC del corretto allineamento in tre tempi (a causa delle dimensioni del bacino di Adele, infatti, non è possibile valutarlo tramite RM come di consueto, esponendo in questo modo la piccola a radiazioni ionizzanti che avrebbe evitato in caso di una diagnosi più precoce). Successivamente porterà un tutore per ulteriori tre mesi. Una volta ridotta efficacemente la lussazione, è possibile che Adele avrà comunque bisogno di altri interventi chirurgici: a un anno di vita la maturità scheletrica potrebbe essere già sufficientemente avanzata da non garantire una corretta maturazione acetabolare con il solo stimolo della testa femorale centrata nell'acetabolo.

In un bambino sopra i sei mesi di età con eterometria degli arti inferiori è d'obbligo indagare in prima istanza l'eventualità di una lussazione congenita dell'anca, ipotesi diagnostica che deve poi essere confermata da una radiografia del bacino, tecnica di imaging d'elezione dopo i 6 mesi di età [1]: al prezzo di una piccola dose di radiazioni, infatti, si otterrà una diagnosi precoce che influenzerà positivamente la storia naturale della malattia. L'iter diagnostico, inoltre, non deve essere rallentato né modificato da una pregressa ecografia delle anche negativa, soprattutto in caso di presentazione podalica. In uno studio retrospettivo, infatti, il 29% dei bambini con presentazione podalica e normale ecografia dell'anca a sei settimane di età, presentava displasia dell'anca alla radiografia di follow-up a una media di cinque mesi [2]. Ciò ribadisce l'importanza di monitorare con attenzione i bambini con presentazio-



Figura 1. Radiografia del bacino del caso presentato: il nucleo cefalico di sinistra risulta più piccolo del controlaterale ed è situato al di sopra e all'esterno della costruzione di Ombredanne.

ne podalica fino al raggiungimento della deambulazione autonoma.

✉ elenafavaretto93@gmail.com

La bibliografia è consultabile online.

Quello che le figlie non dicono...

Lucia Martino*, Gianmaria Viglizzo**

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Dermatologia e Centro Angioni, Istituto Giannina Gaslini; ** UOC Dermatologia e Centro Angioni, Istituto Giannina Gaslini

Chiara, ragazza toscana di 15 anni, giunge alla nostra attenzione in ambulatorio dermatologico per comparsa, da circa due anni, di macchie eritematose, talvolta simmetriche e pruriginose, al volto, al tronco e agli arti superiori, a esordio improvviso e ricorrente, senza una evidente causa scatenante. Tali lesioni si presentano in apressia, in assenza di episodi infettivi concomitanti e si risolvono spontaneamente in alcuni giorni. Riferito parziale miglioramento del quadro clinico durante il periodo estivo, non sintomatologia organica associata. In anamnesi patologica remota nulla da segnalare, negata familiarità per patologie di rilievo. Effettuati numerosi accertamenti presso altre sedi, tutti risultati nella norma (emocromo, VES, PCR, fattore reumatoide, ANA, ENA screening, Ab anti-dsDNA, AMA, ASMA, elettroforesi sieroproteine, C3, C4, assetto marziale, coagulazione, LDH, funzionalità epato-renale, profilo lipidico, CPK, esame urine). Le lesioni cutanee sono state interpretate dapprima come episodi ricorrenti di herpes zoster, poi come impetigine, dunque trattate sia per via orale che topica con terapia antivirale, quindi con terapia antibiotica in ripetuti cicli; segnalata scarsa aderenza alla terapia, non riferito beneficio a lungo termine dalle terapie effettuate. La famiglia porta in visione documentazione fotografica delle macchie cutanee in diversi stadi evolutivi (Figura 1-2). All'esame obiettivo cutaneo presenza di erosioni, alcune con croste e segni di sovra-infezione e aree discromiche diffuse al volto (Figura 3) e a livello degli arti superiori. Restante obiettività nella norma. Al colloquio clinico la ragazza riferisce disagio psicologico conseguente a tale situazione con ripercussioni nella vita sociale e scolastica. In considerazione del tipo di lesioni cutanee presentate (per lo più simmetriche), della sede di insorgenza (regioni cutanee facilmente raggiungibili dalla mano della paziente), della modalità di insorgenza delle stesse (improvvisa e ricorrente) nonché della non somiglianza del quadro cutaneo con alcuna nota patologia dermatologica in



Figura 1. Erosione di forma irregolare in sede frontale destra.



Figura 2. Erosioni in sede zigomatico-malare destra, sternale e clavicolare destra in vari stadi evolutivi.



Figura 3. Erosioni e aree discromiche diffuse al volto.

paziente con storia familiare complessa ed esami negativi, è stata presa in considerazione la diagnosi di dermatite artefatta o patomimia. Approfondendo l'anamnesi familiare i genitori riferiscono che la figlia ha perso un anno di scuola e ha molto sofferto per la loro separazione non consensuale. È stata consigliata valutazione neuropsichiatrica e presa in carico psicologica della ragazza. Contattata telefonicamente la madre alcuni giorni successivi alla visita, abbiamo appreso che Chiara ha poco dopo ammesso ai genitori la natura di tali lesioni, esito di auto-sfregamento (utilizzando la manica del maglione) come conseguenza di uno stato di malessere psicologico. Per ben due anni Chiara ha indossato una maschera costruita a opera con le sue stesse mani; le macchie sono scomparse il giorno stesso in cui ha deciso valesse la pena gettarla.

✉ luciamartinos@hotmail.com