

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI (1° parte)

TABIANO XXVI: NESSUN DORMA

Sarcina Ventriculi: questo sconosciuto

Bariola MC.¹, Iughetti^{1,2} L., Amarri³ S., Fornaciari S.³, Fontana I.³, De Marco L.⁴, Vaccina E.¹, Baraldi A.¹, Righi B.¹

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia
2. Struttura Complessa di Pediatria, Azienda Ospedaliera e Università Policlinico di Modena
3. Struttura Complessa di Pediatria, Azienda Ospedaliera S. Maria Nuova - IRCCS di Reggio Emilia
4. Struttura Complessa di Anatomia Patologica Azienda Ospedaliera S. Maria Nuova - IRCCS di Reggio Emilia

Caso clinico

Un bambino di 3 anni e mezzo, di origine cinese, giunge in Accettazione Pediatrica per vomiti incoercibili con crampi addominali in assenza di febbre e diarrea. Si tratta del quinto accesso in Pronto Soccorso in due mesi per vomiti ripetuti. L'anamnesi patologica remota del bambino è silente e il piccolo aveva mantenuto sempre una buona crescita staturo-ponderale, assestandosi sul 50° percentile di peso e altezza per età. Decidiamo pertanto di ricoverare il bambino per eseguire accertamenti gastroenterologici: RX addome ed ecografia addome, risultate nella norma, screening celiachia, risultato negativo. Vista la persistenza della sintomatologia programiamo una EGDS in sedazione, che documenta un quadro di esofagite e duodenite. Per escludere un'eziologia centrale del vomito, il collega Neuropsichiatra pone indicazione a eseguire una RMN encefalo, risultata nella norma. Dopo due giorni di terapia antiemetica e di idratazione, visto il progressivo miglioramento clinico e della sintomatologia emetica, dimettiamo il bambino in terapia con inibitore di pompa protonica (PPI), in attesa del referto dell'esame istologico. Circa dieci giorni dopo, tuttavia, il nostro paziente ritorna alla nostra attenzione per ricomparsa di vomiti ripetuti, violenti e inspiegati dopo alcuni giorni di pieno benessere. Intanto giunge il referto dell'anatomo-patologo, ricco di novità: esofagite da *Candida Albicans*, associata a gastrite microerosiva da *H Pylori*. Accanto a questi reperti sono visibili a livello esofageo alcuni cocchi, colorabili con eosina, organizzati in tetradi di 4-8 cellule, riconducibili a *Sarcina Ventriculi* (Figura 1). *Sarcina ventriculi* è un batterio Gram-positivo, anaerobio obbligato, identificato per la prima volta nello stomaco dell'uomo nel 1842. Il suo habitat naturale è rappresentato infatti dal suolo e la trasmissione all'uomo avviene attraverso cibo contaminato da residui di terreno [1-2]. Si ritiene che la presenza di questo batterio nel tratto gastroenteriale dell'uomo sia correlato a ritardi e/o ostruzioni dello svuotamento gastrico. Il ritardato svuotamento gastrico infatti determina ristagno di carboidrati e altri nutrienti che costituiscono un substrato fermentativo ideale per *Sarcina*, batterio in grado di tollerare l'ambiente fortemente acido dello stomaco [1-2]. *Sarcina* quindi è caratteristica di pazienti defedati e con importanti comorbilità gastro-intestinali, così come l'esofagite da *Candida* è più tipica del soggetto immunodepresso: il ritrovamento di questi patogeni in un bambino sano e immunocompetente è

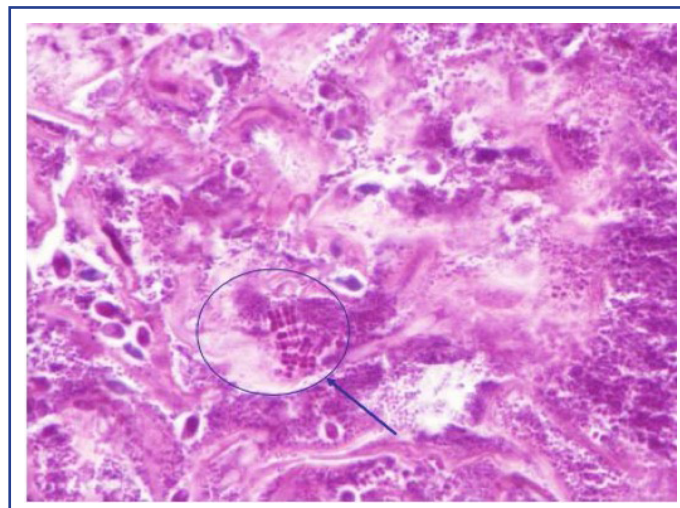
quindi un evento raro. Decidiamo quindi di iniziare una classica terapia per l'eradicazione di *H Pylori*, che include al suo interno anche un antibiotico attivo contro i batteri anaerobi (Metronidazolo), in aggiunta a PPI e Claritromicina. A questo schema associamo la Nistatina per il trattamento dell'esofagite da *Candida*. Con la terapia gli episodi di vomito diminuiscono gradualmente, fino a scomparire e il bambino ricomincia ad alimentarsi con buona tolleranza. Dopo circa dieci giorni dimettiamo quindi il nostro paziente con indicazione a proseguire la terapia antibiotica per un totale di quattro settimane e la terapia con PPI per due mesi totali. L'EGDS di controllo a tre mesi di distanza dalla sospensione della terapia documenta l'eradicazione dei due batteri e la scomparsa della *Candida* con una sostanziale normalizzazione del quadro endoscopico.

Background

Sarcina ventriculi: patogeno o opportunist?

Non è ancora completamente chiaro se il ritrovamento di *Sarcina* nello stomaco dell'uomo abbia un valore patogeno di per sé, o sia invece solo un riscontro accidentale, in pazienti che presentano comorbilità a livello gastroenteriale [1-2]. Alcuni studi riportano un'associazione tra la presenza di *Sarcina* a livello dello stomaco e sintomi gastroenterici come nausea, vomiti ripetuti e dispepsia. La presenza di questo batterio è associato anche a riscontro endoscopico di ulcere gastriche e, più raramente, di gastrite enfiematosa e perforazione gastrica; il metabolismo fermentativo di *Sarcina*, infatti, determina la produzione di gas che favoriscono l'insorgenza di queste gravi complicanze in una mucosa già compromessa [2]. Altri studi invece documentano *Sarcina* come un ritrovamento occasionale in gastroscopie di pazienti asintomatici [3]. Non è unanime nemmeno il parere in merito alla necessità di trattare *Sarcina Ventriculi* [2-3]. In generale è ragionevole affermare che la terapia antibiotica può essere raccomandata in presenza di alterazioni endoscopiche franche o di sintomatologia clinica; in questi casi infatti il trattamento

Figura 1. Alcuni cocchi organizzati in caratteristiche tetradi di 4 o 8 cellule, riferibili a *Sarcina ventriculi*



potrebbe avere la finalità principale di prevenire le complicanze più gravi.

Sarcina ventriculi nei pazienti pediatrici

In letteratura sono riportati solo due casi in cui è documentata la presenza di Sarcina Ventriculi nel tratto gastro-intestinale di pazienti in età pediatrica. Il primo caso descritto è di due fratelli adolescenti, che presentano vomiti ripetuti ed epigastralgia, con riscontro endoscopico di un' Esofagite da Sarcina, associata a gastro-duodenite da Sarcina ed Helicobacter Pylori [2]. Il secondo caso riporta invece un raro caso di gastrite enfisematosa da Sarcina in un bambino di 3 anni con gastrite ed Esofagite da Candida, esordita con anoressia, vomito persistente ed ematemesi. Grazie alla terapia antibiotica e antimicotica proseguita per due settimane il bambino ottiene un ottimo miglioramento clinico e la completa rigenerazione della mucosa gastrica ed Esofagea [4].

Discussione

Il nostro bambino, analogamente a quanto descritto in letteratura, ha presentato una gastrite da Helicobacter Pylori, unitamente al riscontro a livello Esofageo di Candida Albicans e Sarcina Ventriculi. Non è possibile stabilire con certezza quale agente eziologico abbia colonizzato per primo il nostro paziente. E' possibile che in un contesto di infezione da H. Pylori, caratteristico dei pazienti asiatici, il nostro bambino abbia presentato una sovra-infezione da Candida Albicans Esofagea, oppure, come descritto in letteratura, Candida Albicans abbia costituito la nicchia ecologica ideale per la proliferazione di H. Pylori. Sicuramente i due microrganismi insieme hanno determinato una flogosi della mucosa gastrica ed Esofagea, tale da consentire la proliferazione di questo inusuale batterio: Sarcina Ventriculi. Considerando che il bambino era fortemente sintomatico e che l'endoscopia evidenziava segni di flogosi della mucosa, abbiamo deciso di avviare una terapia antibiotica mirata all'eradicazione di H. Pylori, che conservasse anche efficacia nei confronti di Sarcina Ventriculi, unitamente a una terapia antimicotica: questa scelta si è rivelata vincente.

Perché ci ha colpito?

1. Perché Sarcina Ventriculi è un' assoluta rarità in pediatria ed è ancor più rara in un bambino immunocompetente.
2. Perché Sarcina Ventriculi è un batterio che conosciamo da tempo, che tuttavia non troviamo perché non cerchiamo con attenzione, e non trattiamo perché non ha sempre un chiaro significato clinico.
3. Perché con una terapia antibiotica mirata all'eradicazione dei due patogeni abbiamo ottenuto un netto miglioramento clinico in un bambino prima molto compromesso.

Bibliografia

1. Ratuapli S.K, Lam-Himlin DM, Heigh RI. Sarcina ventriculi of the stomach: a case report. World J Gastroenterol. 2013;19(14):2282-5
2. Sauter JL, Nayar SK, Anders PD et al. Co-existence of Sarcina Organisms and Helicobacter Pylori Gastritis/Duodenitis in Pediatric Siblings. Journal of clinical & anatomic pathology (JCAP). 2013;1(1):103.
3. Berry AC, Mann S, Nakshabendi R, Kanar O et al. Gastric Sarcina ventriculi: incidental or pathologic? Ann Gastroenterol. 2015;28(4):495.
4. Laass, Martin W, Pargac N., Fischer R. et al. Emphysematous gastritis caused by Sarcina ventriculi. Gastrointestinal Endoscopy, 2010;72(5): 1101 - 1103

Corrispondenza

carolinabariola@hotmail.it

Quando a pungere non è un insetto

Simona Bursi¹, Marco De Luca², Stefano Masi²

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Modena e Reggio Emilia
2. Pronto Soccorso Pediatrico Regionale, Azienda Ospedaliero-Universitaria "Meyer", Firenze

Introduzione

Gli avvelenamenti da medusa rappresentano un problema emergente di salute ambientale che interessa in primo piano i bagnanti più sensibili, ovvero i bambini e, tra questi, soprattutto i più piccoli. Recenti stime indicano che ogni anno circa 150 milioni di persone vanno incontro a questo spiacevole inconveniente. La maggior parte dei sintomi correlati alla "puntura" di medusa sono limitati a reazioni locali e cutanee, ma in circa l'8.7% dei casi si possono avere delle complicazioni principalmente legate a reazioni allergiche [1]. Il dibattito su come attenuare i sintomi tipici di questa lesione, non è solo uno dei tormentoni che caratterizzano le conversazioni sotto l'ombrellone, ma una vera e propria discussione nata dalla mancanza di consenso tra i medici su un regime di trattamento accettabile.

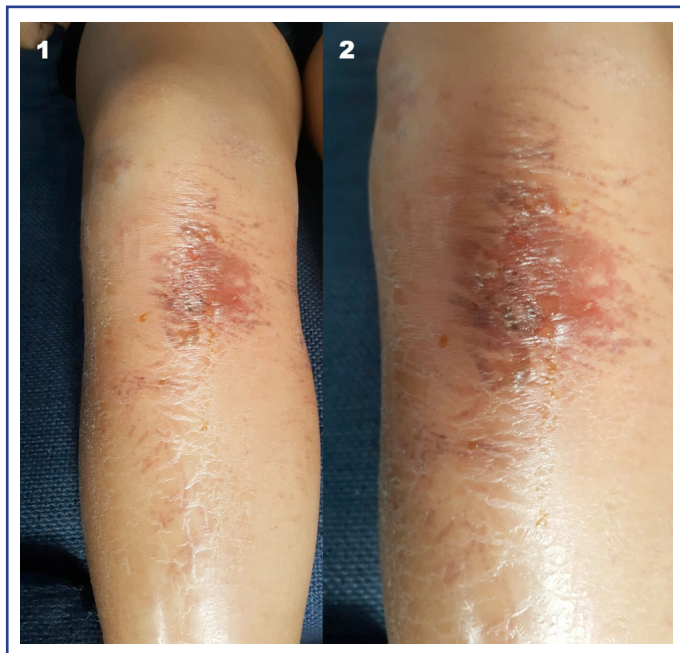
Caso clinico

Ragazza di 14 anni, con DMT1, condotta presso il DEA (Dipartimento Emergenza e Accettazione) per reazione cutanea all'arto inferiore destro in seguito a sospetto contatto con medusa avvenuto 2 giorni prima. Subito dopo l'accaduto è stato effettuato lavaggio con abbondante acqua corrente e trattamento topico con gel astringente a base di Cloruro di Alluminio. Veniva riferito peggioramento della lesione nei due giorni successivi con comparsa di secrezioni sieropurulente ed edema localizzato in assenza di febbre, nausea o altri sintomi di rilievo. Non venivano riferite allergie note. All'arrivo in DEA la ragazza si presentava apiretica e con obiettività cardiorespiratoria e addominale nella norma. A livello dell'arto inferiore destro, in corrispondenza del ginocchio e parte prossimale della tibia, presentava abrasione irritativa da verosimile contatto con tentacoli urticanti di medusa marcatamente dolente alla palpazione, associata ad importante edema circostante, vescicole a contenuto sieroso e croste (Figura 2). Date le caratteristiche della lesione, si richiedeva valutazione chirurgica urgente che escludeva la necessità di intervento, suggeriva trattamento antibiotico sistemico per os e monitoraggio stretto, evitando trattamento antiedemigeno con cortisonici sulla base della patologia diabetica presente. La ragazza veniva quindi dimessa con consiglio di effettuare terapia con Amoxicillina + Acido Clavulanico per una settimana, impacchi con Amuchina Med per 3 volte al giorno e controllo evolutivo presso il Curante a termine terapia o prima se peggioramento clinico o comparsa di sintomi di rilievo.

Discussione

L'interesse per le meduse è cresciuto notevolmente negli ultimi anni a causa della sempre maggiore presenza di proliferazioni "anomale" e la comparsa di specie invasive nei mari temperati, entrambi fattori legati a molteplici cause come il cambiamen-

Figura 2



to climatico, la pesca eccessiva e l'inquinamento. Le punture di medusa sono tra i motivi più comuni di richiesta di assistenza medica nel periodo estivo, soprattutto nelle strutture di primo soccorso presenti sulle coste ad alto impatto turistico e, il maggior numero di pazienti che richiede soccorso sono i bambini e i ragazzi sotto ai 20 anni [1]. Nei nostri mari esistono diverse specie di medusa, di cui alcune urticanti. Tra le urticanti, la più comune è la *Pelagia noctiluca*, detta anche "medusa luminosa", che ha piccole dimensioni ma tentacoli sottili e molto lunghi i quali, sotto stimoli fisici o chimici, liberano un veleno caratterizzato da una varietà di componenti proteiche e non proteiche (come ipnotossina, talassina e congestina) con caratteristiche citotossiche, citolitiche e proprietà enzimatiche. Gli effetti locali delle punture di medusa includono, come nel caso presentato, dolore e prurito intensi, dermatite con presenza di lesioni vescicolari, edema e, più raramente, necrosi cutanea. Sintomi meno comuni, posso essere: malessere, debolezza, febbre, brividi, spasmi muscolari, nausea, vomito, lacrimazione, vertigini e dispnea [2]. Sono stati descritti in letteratura, rari casi di morte (shock anafilattico in seguito a contatto cutaneo esteso) e un caso di Sindrome di Guillain-Barré (presumibilmente avvenuto sulla base di una aberrante risposta immune al veleno di *P. noctiluca*) [3]. Per quanto riguarda i metodi terapeutici, non c'è un protocollo di trattamento standard relativo alle punture delle meduse tipicamente presenti nell'area Mediterranea a causa della mancanza di consenso generale, principalmente dovuta alla scarsità di studi clinici. Tuttavia, i dati disponibili suggeriscono che un protocollo unitario non può comunque essere applicato in tutti i casi, in quanto la natura e la modalità d'azione del veleno dipendono dall'organismo produttore [1]. Quello che è certo è che non tutti i metodi solitamente consigliati, soprattutto alcuni basati su antiche credenze popolari, funzionano. Anzi, alcuni (per esempio alcool, urina, succo di limone, ghiaccio) possono addirittura essere controproducenti. Sulla base degli studi e delle evidenze più recenti, si può riassumere il trattamento di prima linea della maggior parte delle punture di medusa dell'area Mediterranea in pochi semplici punti:

a) verificare che non vi siano parti di medusa rimaste attaccate

alla pelle e, nel caso, eliminarle delicatamente con le mani (o passando sulla cute una tessera di plastica);

b) lavare abbondantemente la zona interessata con acqua di mare per tentare di diluire la sostanza tossica non ancora penetrata (non utilizzare acqua corrente, come invece è stato fatto nel caso da noi descritto, in quanto l'acqua dolce può contribuire a diffondere le neurotossine);

c) applicare gel astringente al Cloruro di Alluminio (utilizzato nel nostro caso) il quale ha un'immediata azione antiprurito e blocca la diffusione delle tossine (in alternativa si può usare una crema a base di cortisone, anche se ha un effetto più ritardato);

d) se subito dopo il contatto la reazione cutanea si diffonde e compaiono segni di anafilassi, chiamare immediatamente il 118;

e) nei giorni successivi, per circa due settimane, utilizzare protezione solare totale nella zona colpita, in quanto essa rimane fotosensibile. In alcuni casi descritti sono stati utilizzati trattamenti sistemici a base di cortisonici (prevalentemente ad uso antiedemigeno e che, nel caso da noi descritto, nonostante il marcato edema presente, sono stati evitati in relazione alla patologia di base della ragazza), antibiotici (utilizzati solitamente se presente iniziale necrosi cutanea o, come nel nostro caso, peggioramento dell'abrasione con comparsa di infezione) e antistaminici (nel tentativo di ridurre la sintomatologia pruriginosa) [1-2]. Da evitare, in seguito a puntura sarebbero: il bendaggio, perché incrementerebbe la quantità di veleno che viene iniettata, e il lavaggio con soluzioni alcoliche, succo di limone o urina ritenuti inutili o addirittura dannosi. Per quanto concerne l'utilizzo di lavaggi con Vinegar (soluzione 3-10% in acido acetico acquoso) o aceto, già utilizzati per alleviare il dolore da punture di meduse di altro e più raro genere, vi è un dibattito aperto per quanto riguarda la loro utilità nel caso di morso da *P. noctiluca*. Alcuni studi, infatti, sostengono che queste sostanze, creando un ambiente acido, non solo non migliorino la situazione, ma addirittura possano provocare un effetto opposto liberando maggiore quota di veleno. Uno studio del 2014, invece, ha dimostrato che l'acido acetico potrebbe contribuire in modo sostanziale a ridurre le lesioni cutanee, aiuterebbe nel controllo del dolore e nella prevenzione/riduzione di reazioni avverse dopo contatto accidentale con *P. noctiluca* [4]. Mancando ulteriori studi, attualmente le linee guida relative alla gestione delle punture di medusa utilizzate nei maggiori centri ospedalieri del nostro territorio, propendono per evitare di lavare la zona abrasa con aceto o soluzioni simili.

Conclusioni

Le punture di medusa sono tra i principali motivi di richiesta di assistenza medica nel periodo estivo nelle zone balneari e interessano molto spesso i bambini e gli adolescenti. La più comune specie di medusa urticante presente nei nostri mari è la *P. noctiluca*, specie dermatotossica, il cui contatto può produrre reazioni che possono o risolversi in breve tempo (in seguito a trattamento topico), o in casi più rari prolungarsi fino anche a due settimane e con necessità di terapia sistemica. Talvolta e in casi rari, soprattutto se la superficie corporea urticata è estesa, possono manifestarsi quadri più seri, sino ad arrivare all'anafilassi. Non esiste un protocollo di trattamento standard relativo alle punture di medusa e vi sono ancora parecchie controversie in merito alla gestione delle lesioni ad esse conseguenti. Tuttavia, il trattamento topico con lavaggi con acqua di mare e apposizione di gel astringente a base di Cloruro di Alluminio (evitando il contatto con sostanze acide e alcoliche) sembra per ora rimanere

quello maggiormente utile ed efficace.

Bibliografia

1. De Donno A., Idolo A., Bagordo F., et al. Impact of Stinging Jellyfish Proliferations along South Italian Coasts: Human Health Hazards, Treatment and Social Costs. *Int. J. Environ. Res. Public Health* 2014, 11, 2488-2503
2. Ping J., Onizuka N. Epidemiology of Jellyfish Stings Presented to an American Urban Emergency Department. *Hawaii Medical Journal*, 2011;70(10):217-219
3. Pang K.A., Schwartz M.S., Guillian-Barrè Syndrome Following Jellyfish Stings (Pelagia noctiluca). *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1993; 56: 1133-1137
4. Morabito R., Marino A., Dossena S., et al. Nematocyst discharge in Pelagia noctiluca (Cnidaria, Scyphozoa) oral arms can be affected by lidocaine, ethanol, ammonia and acetic acid. *Toxicon* 2014;83:52-56

Corrispondenza

simonabursi@alice.it

Una brutta caduta...

Alessia Norato¹, Elisa Cavalleri³, Paola Tanghetti³, Elisabetta Spezia¹, Silvia Sordelli⁴, Fabio Buzi⁴, Lorenzo Iughetti^{1,2}

1. Scuola di specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Modena e Reggio Emilia
2. U.O. di Pediatria, Azienda Ospedaliera Universitaria Policlinico di Modena
3. Scuola di specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Brescia
4. Dipartimento Materno-Infantile, Azienda Ospedaliera Carlo Poma di Mantova

Obiettivi

Le infezioni muscolo-scheletriche, tra cui osteomielite, artrite settica e piomiosite, sono cause importanti di morbilità in bambini e adolescenti. La maggiore virulenza di agenti infettivi e la maggiore prevalenza di patogeni antibiotico-resistenti (in particolare *Staphylococcus aureus* MRSA) hanno portato ad un più complicato decorso clinico.

Caso clinico

Un bambino di 9 anni, giungeva alla nostra attenzione per febbre e valutazione in merito alla presenza di ematomi alle cosce, la lesione maggiore era localizzata a sinistra. In APR nulla di significativo, in particolare non infezioni pregresse degne di nota. Dall'anamnesi emergeva che il bambino, circa un mese prima, si era provocato un trauma contusivo a livello della zona glutea e delle cosce: era caduto accidentalmente mentre correva in bicicletta ed aveva battuto le zone interessate sull'asfalto provocandosi estese escoriazioni. Da allora comparsa di tumefazione ad entrambe le cosce per cui il Curante aveva impostato terapia antibiotica per os con Amoxicillina + Acido Clavulanico, senza beneficio, anzi le lesioni erano peggiorate notevolmente. In PS veniva eseguita ecografia con riscontro di "vasto ematoma dei tessuti molli sovralfasciali a livello della coscia sinistra, regione glutea sinistra ed alla coscia destra". Il piccolo veniva ricoverato. Durante la degenza il bambino si mostrava in ottime condizioni generali con obiettività clinica generale nella norma, in assenza di sintomatologia dolorosa degna di nota. Agli esami

ematologici si riscontrava esclusivamente rialzo degli indici di flogosi (PCR 144 mg/L). Il giorno successivo al ricovero il piccolo paziente veniva sottoposto a drenaggio chirurgico con prelievo di 500 ml di liquido sieroso-ematico non corpuscolato, risultato positivo a *Staphylococcus Aureus* penicillino resistente ed a *Pseudomonas Aeruginosa*. La terapia effettuata durante il ricovero è stata avviata inizialmente su base empirica con Teicoplanina e Ampicillina + Sulbactam. Successivamente al referto dell'antibiogramma è stata modificata con aggiunta del Meropenem. Le lesioni presentate dal bambino erano molto estese e, in particolare quella a livello della coscia sinistra, mostrava una vasta e profonda ulcera in regione trocanterica. Pertanto il paziente, dopo quasi 2 settimane dal primo intervento, veniva nuovamente condotto in sala operatoria per eseguire pulizia chirurgica con tentativo di ridurre la lesione cavitaria. Il piccolo veniva dimesso dopo 3 settimane di degenza in buone condizioni generali e con indici di flogosi negativi. La RMN eseguita dopo circa 15 giorni metteva in rilievo la persistenza di raccolte liquide extrafasciali bilaterali (maggiore a sinistra). Purtroppo la storia clinica di questo bambino tuttora non è terminata perché dopo circa un mese dalla dimissione, è tornato alla nostra attenzione per formazione di escara a livello della lesione alla coscia sinistra. Dopo rimozione dell'escara, fuoriuscita di materiale sieroso-ematico, la cui coltura ha dato esito positivo per *Pseudomonas Aeruginosa*, pertanto il piccolo è stato nuovamente ricoverato per eseguire terapia antibiotica per via endovenosa.

Risultati

La diagnosi posta per il nostro paziente è stata di "Piomiosite delle cosce da *Staphylococcus Aureus* e *Pseudomonas Aeruginosa*". La piomiosite è un'infezione della muscolatura scheletrica provocata da batteri e caratterizzata da suppurazione e formazione di ascessi negli spazi aponeurotici. Tale patologia è più frequente nelle aree tropicali e colpisce prevalentemente soggetti immunodepressi e malnutriti. Interessa soprattutto i muscoli del cingolo pelvico, i muscoli delle cosce e dei polpacci. L'eziologia è batterica ed il germe maggiormente coinvolto è lo *Staphylococcus Aureus* (90% dei casi). La presenza di un trauma locale è un fattore predisponente. Non esistono test di laboratorio specifici, è la RMN il gold standard per la diagnosi. La terapia della piomiosite dipende molto dallo stadio in cui viene fatta la diagnosi, molto efficace appare la terapia antibiotica per lo *S. Aureus* effettuata per via endovenosa. Negli stadi avanzati appare necessario affiancare alla terapia antibiotica anche il drenaggio chirurgico dell'ascesso.

Conclusioni

Piomiosite: patologia non poi così rara e spesso collegata a traumi o ad attività sportiva. La presentazione clinica può essere subdola, ma ha la sua specificità clinica e terapeutica, e bisogna conoscerla per poterla riconoscere e trattare nel modo più tempestivo ed efficace.

Bibliografia

1. Moressa V, Naviglio S, Pastore S, Taddio A, Ventura A, Clinica Pediatrica, IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Università di Trieste. Piomiosite 2016: ancora una sfida per il pediatra. *Medico e Bambino*, ottobre 2016.
2. Arkader A, Brusalis C, Warner WC Jr, Conway JH, Noonan K. Update in Pediatric Musculoskeletal Infections: When It Is, When It Isn't, and What to Do. *J Am Acad Orthop Surg*. 2016;24(9):e112-21

Corrispondenza

alesnora@yahoo.it

La grande imitatrice colpisce ancora

Arianna Panigari¹, Michela Procaccianti¹, Bertrand Tchana², Icilio Dodi³, Monica Rubini³

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, AOU Parma

2. Cardiologia Pediatrica, AOU Parma

3. Pediatria Generale e d'Urgenza, AOU Parma

Obiettivo

Descrivere un "classico" caso di Malattia di Kawasaki che si presenta mimando un'infezione virale.

Caso clinico

Un bambino di 5 anni e 6 mesi, razza nera, genitori originari della Costa d'Avorio, viene inviato dal Curante al Pronto Soccorso Pediatrico per persistenza di ipertensione da 3 giorni, scarsamente responsiva alla somministrazione di paracetamolo, associata a profonda astenia ed a faringodinia. In anamnesi vengono riferiti tre episodi di vomito ed una scarica diarroica il giorno antecedente. Da 24 ore è in atto una terapia antibiotica con amoxicillina per via orale (50 mg/kg/die) su prescrizione del Curante per flogosi delle alte vie aeree. Alla valutazione clinica il piccolo appare sofferente ed iperpiretico; l'esame obiettivo evidenzia iperemia congiuntivale bilaterale non secretiva, faringe iperemico; all'auscultazione del torace il murmure vescicolare è ridotto bilateralmente alle basi. La radiografia del torace mostra una sfumata ipodiafania ai campi di destra, compatibile con focolaio broncopneumonico in formazione. Agli esami ematici si riscontra marcato innalzamento degli indici di flogosi (PCR 152,9 mg/L), con neutrofilia relativa e linfopenia assoluta; lo stick urine documenta la presenza di leucociti. Il piccolo viene quindi ricoverato con sospetto di iniziale focolaio broncopneumonico destro. In reparto viene intrapresa antibiotico terapia per via endovenosa, dapprima con amoxicillina-clavulanato (75 mg/kg/die) ed in seguito con ceftriaxone (70 mg/kg/die). Nei primi giorni di degenza il bambino presenta febbre persistente, associata ad artralgie e dolore al rachide, senza segni di artrite, scarsa la sintomatologia respiratoria. In terza giornata di ricovero (sesta giornata di febbre) si assiste a comparsa di fissurazioni labiali, cheilite angolare ed edema indurativo alle estremità; si reperta inoltre un linfonodo palpabile a livello angolo-mandibolare destro. Gli esami ematochimici rilevano ulteriore innalzamento degli indici di flogosi (PCR > 250 mg/L, VES 83 mm) con neutrofilia assoluta, anemia normocitica e normocromica (Hb 9,3 mg/dL), ipoalbuminemia all'elettroforesi delle sieroproteine. L'ecocardiografia eseguita in terza giornata di degenza mostra parametri morfologici e funzionali nei limiti di norma. Tuttavia, il giorno successivo, stante la persistenza di febbre da 7 giorni e la presenza di quattro criteri clinici suggestivi per Malattia di Kawasaki (iperemia congiuntivale bilaterale, alterazioni delle mucose oro-faringee, alterazioni delle estremità, linfadenopatia cervicale) [1], si procede alla somministrazione di immunoglobuline ad alte dosi ev (2 gr/kg), seguita da somministrazione di aspirina a dosaggio antinfiammatorio (80 mg/kg/die) [1], effettuata per 7 giorni totali. Le condizioni cliniche del piccolo paziente migliorano a partire dal giorno seguente l'infusione di immunoglobuline, con rapida

defervescenza, riduzione dell'edema degli arti e miglioramento della mucosite. Gli esami ematochimici successivi mettono in luce progressiva riduzione degli indici di flogosi ed incremento delle piastrine, che raggiungono un valore massimo di $829 \times 10^3/\mu\text{L}$ alla tredicesima giornata dall'inizio della febbre. L'ecocolor-doppler cardiaco eseguito a 10 giorni dall'esordio della febbre mostra minima insufficienza valvolare aortica, minima insufficienza valvolare mitralica, coronaria destra con pareti iperlucidi, alterazioni che in questo contesto clinico suggeriscono interessamento cardiaco in corso di Malattia di Kawasaki [1]. Tale riscontro strumentale persiste invariato all'indagine ecocardiografica eseguita circa due settimane dopo, mentre gli esami strumentali successivi mostrano completa restitutio ad integrum. Il paziente viene dimesso con l'indicazione alla prosecuzione della terapia con aspirina a dosaggio antiaggregante (5 mg/kg/die) per 8 settimane [2] e al follow-up cardiologico [1].

Discussione

La Malattia di Kawasaki è una forma di vasculite acuta sistemica ad eziologia sconosciuta che ha come bersaglio le arterie di medio-piccolo calibro, elettivamente i vasi coronarici. Rappresenta la forma di vasculite più frequente nel bambino dopo la Porpora di Schoenlein-Henoch e dalla metà degli anni '80 ha sostituito la malattia reumatica come principale causa di cardiopatia acquisita nel bambino nei Paesi industrializzati [1]. La sua rilevanza deriva dal fatto che in una percentuale di pazienti non trattati (15-25%) si assiste allo sviluppo di aneurismi coronarici, complicanza maggiore della Malattia di Kawasaki, con conseguenti significativi tassi di morbilità e mortalità [1]. La terapia con immunoglobuline entro 10 giorni dall'insorgenza della febbre riduce di 5 volte il tasso di insorgenza di aneurismi coronarici [2]. Per le sue molteplici manifestazioni cliniche e l'assenza di uno specifico marker biomolecolare patognomonico, la Malattia di Kawasaki entra in diagnosi differenziale sia con le più frequenti infezioni di origine virale e batterica dell'età pediatrica, sia con l'esordio di forme infiammatorie giovanili a carattere sistemico: la sua diagnosi tempestiva risulta dunque spesso difficile, con conseguenze negative sul timing del trattamento e, quindi, sull'outcome finale. Nel nostro caso manifestazioni gastrointestinali e respiratorie hanno preceduto l'insorgenza dei sintomi tipici della malattia di Kawasaki, portando in prima istanza ad ipotizzare un'eziologia infettiva. La presenza di iperemia faringea, congiuntivite, sintomi gastrointestinali e marcato rialzo degli indici di flogosi rendeva l'infezione da Adenovirus, come sovente accade nei casi di Malattia di Kawasaki, la principale ipotesi diagnostica. Gli approfondimenti microbiologici infettivologici (tampone faringeo e delle sierologie per virus) sono peraltro successivamente risultati negativi, così come il dosaggio degli ANA, eseguito nell'ambito della diagnosi differenziale con artrite idiopatica giovanile all'esordio [1]. L'evoluzione del quadro clinico, con la comparsa di edema indurativo acrale e di cheilite angolare, ha condotto alla diagnosi di Malattia di Kawasaki. Tale diagnosi è clinica, e si fonda sul riscontro di segni e sintomi diagnostici caratteristici ma talvolta non univoci, con il contributo dei dati laboratoristici e strumentali. Infine, per ciò che riguarda l'etnia del piccolo, non sono disponibili in letteratura articoli che esaminino la prevalenza di questa malattia nei paesi africani: alcune casistiche statunitensi riportano tuttavia nei bambini di origine afroamericana una prevalenza maggiore rispetto ai caucasici e minore rispetto ai soggetti di origine asiatica, seppure con un'in-

cidenza minore di aneurismi coronarici [2-3-4].

Bibliografia

1. Newburger JW, Takahashi M et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: a statement for health professionals from the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis and Kawasaki Disease, Council on Cardiovascular Disease in the Young, American Heart Association. *Circulation*. 2004 110:2747-2771
2. Marchesi A, Pongiglione G et al. Malattia di Kawasaki: Linee guida italiane. *Prospettive in pediatria*. 2008;38(152):266-283
3. Abuhammour WM, Hasan RA et al. Kawasaki disease hospitalizations in a predominantly African-American population. *Clin Pediatr (Phila)*. 2005; 44(8):721-54
4. A.R. Porcalla, C.A. Sable et al. The epidemiology of Kawasaki disease in an urban hospital: does African American race protect against coronary artery aneurysms? *Pediatr Cardiol* 2005 26: 775-781

Corrispondenza

a.panigari@alice.it

Il bambino con malignità nell'esperienza dei pediatri di libera scelta del Friuli Venezia Giulia

Chiara Plotti

Università di Trieste

Introduzione

L'incidenza di cancro in età infantile è di circa 15/100.000 pazienti pediatrici [1], pertanto il pediatra di base dovrebbe incontrare durante la sua carriera in media due pazienti affetti da cancro infantile [2]. Pur essendo un evento piuttosto raro, il cancro è la seconda causa di morte nei bambini tra i cinque e i quattordici anni di età [3]. Un problema fondamentale dei tumori pediatrici è rappresentato da i sintomi di esordio che spesso mimano quelli delle più innocue e transitorie condizioni tipiche dell'età pediatrica [4]. I pediatri di famiglia svolgono un ruolo fondamentale nel riconoscimento dei primi segni di cancro infantile; il pronto riconoscimento e l'invio a uno specialista hanno un profondo impatto sul processo diagnostico.

Obiettivo

Gli obiettivi del nostro studio sono stati: determinare il numero di diagnosi di malignità all'anno per pediatra; definire il peso qualitativo e le ricadute nel rapporto tra il pediatra e la famiglia dopo la diagnosi e la presa in carico di un bambino con tumore, nell'esperienza dei pediatri di libera scelta (PLS) del Friuli Venezia Giulia (FVG). Infine abbiamo voluto identificare le criticità nel coinvolgimento del pediatra nella diagnosi e nella gestione del bambino con malignità, confrontando la realtà attuale con uno studio effettuato 15 anni fa.

Materiali e metodi

A ciascuno dei pediatri di libera scelta (PLS) della regione Friuli Venezia Giulia (FVG), nel periodo tra marzo e giugno 2016, è stato inviato tramite e-mail o consegnato a mano un questionario strutturato in due parti. La prima, riguardante il pediatra e la sua attività, la seconda inerente al caso/i di neoplasia. Il questionario è stato compilato in forma anonima e restituito al responsabile tramite e-mail o fax. Anche i pediatri che non avevano avuto

pazienti neoplastici sono stati invitati a partecipare, compilando solo la parte riguardante il medico.

Risultati

Il campione analizzato in questo studio comprende 79 PLS (su 118) del FVG e in totale sono stati descritti 150 casi di bambini con patologia tumorale. È stata riscontrata una debole correlazione tra gli anni di attività come PLS e la possibilità di avere un paziente neoplastico: coefficiente di correlazione di Spearman pari a 0.38 ($p=0.0005$). In media ciascun pediatra ha avuto 2.5 casi di pazienti con neoplasia, mentre il numero di casi di tumore all'anno per pediatra è stato stimato essere in media 0.17; di conseguenza, un PLS vedrà 1-2 casi di neoplasia ogni 10 anni. I nostri risultati sono stati coerenti con la letteratura nel descrivere una maggiore preponderanza della patologia tumorale nel sesso maschile e nel confermare le leucemie e i tumori del sistema nervoso centrale come tipologie di cancro infantile più frequenti. Come riportato in letteratura, i sintomi con i quali i PLS si sono interfacciati con maggiore frequenza sono stati sintomi aspecifici come febbre, calo ponderale, ipotesia, astenia, dolore. A seguito della diagnosi di neoplasia il rapporto tra il pediatra e la famiglia del bambino è migliorato in 49 casi (38%), è rimasto invariato in 65 casi (51%) ed è peggiorato in 14 casi (11%). È stata individuata una correlazione tra il rapporto pediatra-famiglia e la partecipazione del pediatra all'Unità di Valutazione Distrettuale (UVD) (test di Fisher: $p=0.007$). Il rapporto tra le cure primarie e il centro di riferimento è risultato essere critico: nel 21% dei casi i pediatri di libera scelta riferiscono una totale assenza di comunicazione. La maggior parte dei PLS ha dichiarato di essere insoddisfatto del rapporto con il centro di riferimento, la cui efficacia sembrerebbe basarsi più sul rapporto personale che su protocolli standardizzati. Si ritiene sia di fondamentale importanza un rafforzamento della collaborazione e della condivisione delle scelte terapeutiche tra Centro Oncologico di riferimento e il PLS.

Conclusioni

Il nostro studio ha confermato che il cancro infantile è una malattia relativamente rara e difficile da diagnosticare, a causa dei sintomi d'esordio vaghi. Inoltre, da questo studio si è visto come nel 10% dei casi la diagnosi di tumore porti all'interruzione del rapporto tra pediatra e famiglia; tale percentuale non si è modificata negli ultimi 15 anni. Il coinvolgimento del pediatra da parte del Centro Oncologico di riferimento nella comunicazione della diagnosi e nella gestione del paziente con malignità ha ancora ampi spazi di miglioramento. Questa collaborazione è fondamentale per mantenere e migliorare il rapporto tra il pediatra e la famiglia del bambino in modo da garantire la continuità delle cure. Potrebbe essere interessante, in futuro, ampliare l'indagine intervistando anche gli oncologi di riferimento e i genitori dei bambini affetti da cancro, per scoprire se hanno notato la stessa critica, come la letteratura sembra suggerire.

Bibliografia

1. Ward E, Desantis C, Robbins A, et al. Childhood and Adolescent Cancer Statistics, 2014. *Ca Cancer J Clin*. 2014;64(2):83-103
2. Dixon-Woods M, Findlay M, Young B, et al. Parents' accounts of obtaining a diagnosis of childhood cancer. *Lancet*. 2001;357(9257):670-674
3. Murphy SL, Xu J, Kochanek KD. Deaths: final data for 2010. *Natl Vital Stat Rep*. 2013;61(4):1-117

4. Raab CP, Gartner JC. Diagnosis of Childhood Cancer. Prim Care - Clin Off Pract. 2009;36(4):671-6843.

Corrispondenza

a.panigari@alice.it

Eziologia inconsueta di trombosi venosa profonda

Prucoli Federica², Viola Laura¹, Pini Renzo¹, Tarantini Salvatore¹, Zavatta Marcello¹, Iughetti Lorenzo², Vergine Gianluca¹

1. Pediatria, Ospedale Infermi di Rimini-ASL della Romagna
2. Università degli Studi di Modena e Reggio Emilia, Scuola di Specializzazione in Pediatria

Caso clinico

Un bambino di 7 anni, veniva inviato dal chirurgo vascolare, per riscontro d'ipertrofia della coscia destra, comparsa nell'ultimo mese, in peggioramento senza che il paziente presentasse altri sintomi. Gli esami emato-chimici, sierologici e le Rx bacino e anca non evidenziavano alterazioni, mentre l'ecografia inguinale dimostrava la presenza di adenopatia in sede inguinale destra, lungo l'asse vascolare iliaco esterno, prevalentemente anecogena e con scarso segnale vascolare all'ecocolordoppler e poneva il sospetto di linfonodo colliquato. La consulenza chirurgica vascolare con ecocolordoppler evidenziava una trombosi venosa profonda del passaggio venoso iliaco-femorale comune destro e l'Angio RMN bacino e coscia un espanso fluido, multiloculato, con esili sepimentazioni nel contesto, in sede inguinale alta a destra, esercitante effetto compressivo al passaggio vena iliaca esterna-femorale comune, con associata stasi venosa a livello della coscia, come da verosimile linfangioma cistico (**Figura 3**). Impostata terapia con Enoxaparina Sodica e bendaggio elastico-compressivo, si richiedeva valutazione presso l'Ortopedia Oncologica (IOR) di Bologna. In tale sede si eseguiva intervento chirurgico di escissione della neoformazione. L'esame istologico deponeva per cisti sinoviale con linfonodi negativi. A distanza di 6 mesi i successivi controlli ecocolordoppler, risultavano nella norma, compreso l'ultimo di Dicembre 2016, che confermava una completa restitutio ad integrum dei vasi. E' attualmente in corso il follow-up clinico-radiologico. Le cisti possono interessare tendini e articolazioni; in particolare le articolazioni più colpite sono polso, mano, caviglia e ginocchio. Lo sviluppo di tali cisti a livello dell'articolazione dell'anca è un reperto piuttosto raro e generalmente di riscontro occasionale. Da un punto di vista istologico esistono 2 tipi di cisti:

- Gangliare: sono il risultato di una degenerazione mixomatosa di certi tessuti fibrosi e non hanno un rivestimento di cellule sinoviali.

- Sinoviale: presentano un rivestimento di cellule sinoviali e spesso comunicano con l'articolazione adiacente.

Le lesioni cistiche attorno all'articolazione dell'anca sono generalmente asintomatiche, ma talvolta possono provocare, quando aumentano di dimensione, dolore, e compressione dei nervi adiacenti, delle vene e delle arterie.

In particolare la compressione della vena femorale o iliaca provoca tumefazione della coscia, in seguito a trombosi venosa profonda (detta pseudotromboflebite) [1]. La compressione estrinseca della vena può esser rilevata con esami ultrasonografici; pertanto una lesione cistica dell'articolazione dell'anca deve sempre esser

tenuta in considerazione nella diagnosi differenziale di trombosi venosa profonda. In letteratura sono stati descritti oltre 40 casi di compressione venosa, dovuti a lesioni cistiche attorno all'articolazione dell'anca [2-3-4].

Bibliografia

1. K. Yukata, S Nakai, T Goto et al. Cystic lesion around the hip joint. World journal of Orthopedics, 2015 October 18; 6(9): 688-704.
2. Cheung YM, Gupte CM, Beverly MJ. Iliopsoas bursitis following total hip replacement. Arch Orthop Trauma Surg 2004; 124: 720-723
3. Vohra HA, Jones B. Femoral vein obstruction with an arthritic hip. J R Soc Med 2000; 93: 594-595.
4. Colasanti M, Sapienza P, Moroni E, et al. An unusual case of synovial cyst of the hip joint presenting as femoral vein compression and severe lower limb edema. Eur J Vasc Endovasc Surg 2006; 32: 468-470

Corrispondenza

federica.prucoli@gmail.com

Quando posso tornare a casa?

Valentina Ragnoni¹, Anna Bulian¹, Giuseppe Maggiore¹

1. Dipartimento di Pediatria, Ospedale Sant'Anna di Ferrara, Università degli studi di Ferrara, Scuola di Specializzazione in Pediatria

Caso clinico

Fabio è un bambino di un anno e 4 mesi, nato in Italia da genitori nomadi, di origine rumena. In anamnesi personale risulta un ricovero in altra sede, all'età di quattro mesi, per febbre e tosse. In tale occasione viene eseguita la radiografia del torace che documentava un addensamento polmonare in sede parailare superiore destra, con presenza di IgM dubbie per il Citomegalovirus e la positività di CMV-DNA nelle urine. Viene pertanto dimesso con diagnosi di verosimile polmonite da CMV. Seguono due accessi in pronto soccorso pediatrico, a distanza di 6 mesi l'uno dall'altro, per tosse stizzosa e febbre, l'ultimo dei quali presso il nostro presidio ospedaliero. In tali occasioni è stata consigliata terapia aerosolica con budesonide e salbutamolo. Nei mesi seguenti, è riferito benessere clinico con persistenza di una lieve tosse stizzosa. Dopo 3 mesi dall'ultimo accesso in pronto soccorso, il papà di Fabio viene ricoverato per tubercolosi polmonare bacillifera

Figura 3

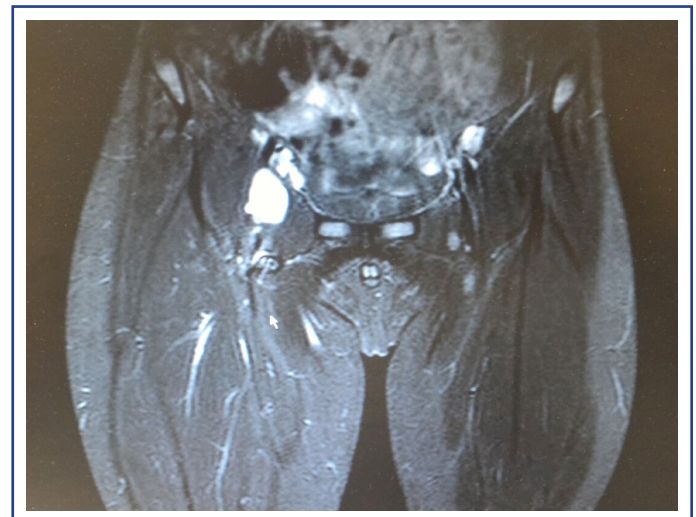
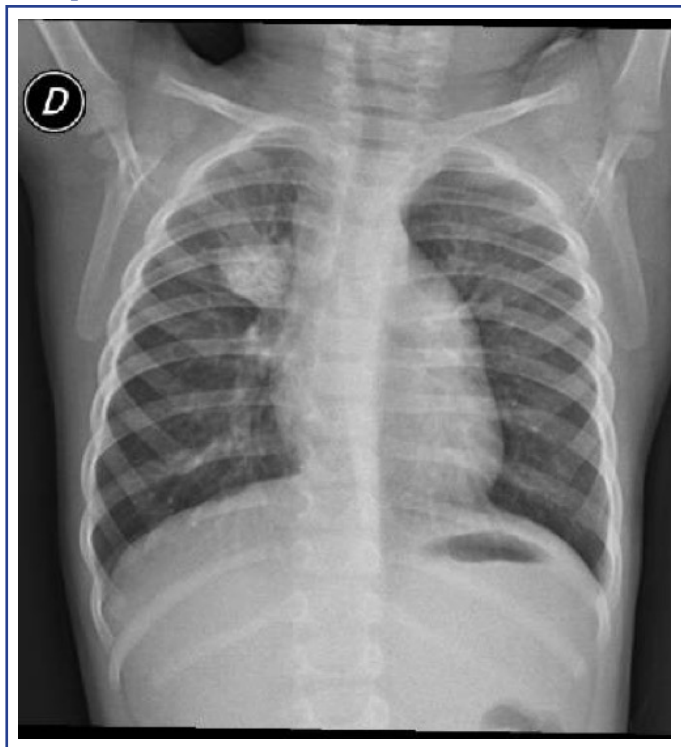


Figura 4. Radiografia del torace: ben evidente l'addensamento parailare superiore destro



e così il bambino viene sottoposto a screening: l'intradermoreazione di Mantoux risulta positiva (diametro di 10 mm) e la radiografia del torace mostra un addensamento parailare superiore destro (Figura 4), analogo a quello già precedentemente descritto. Nel sospetto di tubercolosi, si ricovera per gli accertamenti del caso. La diagnosi si conferma dopo la raccolta di 3 campioni di aspirato gastrico [1], sottoposti ad esame microscopico, colturale e ad amplificazione genica con riscontro di PCR positiva per *M. Tuberculosis Complex* sensibile alla rifampicina [2]. Durante la degenza, in considerazione dell'età inferiore a 2 anni e dell'anamnesi personale, si esegue la TC del torace che documenta la presenza di un'area di consolidamento parenchimale nel segmento anteriore del lobo superiore destro con piccoli inclusi calcifici, e di una seconda area di consolidamento più piccola, a carico del segmento posteriore dello stesso lobo, con ispessimento dell'interstizio sub pleurico. La TC dimostra anche la presenza di plurimi linfonodi lievemente ingranditi, alcuni dei quali parzialmente calcifici. Per il quadro di tubercolosi polmonare bacillifera si inizia la polichemioterapia con lo schema a quattro farmaci (Isoniazide, Rifampicina, Pirazinamide, Etambutolo). Gli esami di laboratorio, ripetutamente controllati durante il ricovero, risultano nella norma; gli indici di flogosi si mantengono negativi e si esclude il deficit di vitamina D. Fabio mantiene buone condizioni generali con un'adeguata dinamica respiratoria e parametri vitali sempre nella norma. A 15 giorni dall'inizio della terapia, secondo il protocollo della gestione della TBC in età pediatrica, si effettua il controllo microbiologico su tre aspirati nasogastrici in giorni consecutivi: i primi due risultano negativi mentre il terzo risulta negativo all'esame microscopico ma positivo alla PCR. In accordo con i colleghi infettivologi, si ripete il prelievo di materiale gastrico, che risulta positivo per rarissimi micobatteri all'esame microscopico. Dopo alcuni giorni, si ricontra l'aspirato gastrico con esito negativo, e si dimette quindi il paziente, con l'indicazione alla prosecuzione della terapia a domi-

cilio. All'ultimo controllo, dopo cinque mesi di terapia, viene riferito benessere a domicilio; l'esame obiettivo risulta nella norma e la radiografia del torace di controllo mostra una riduzione dell'area di addensamento parenchimale in sede perilare destra e dei restanti reperti toraco-polmonari. La compliance alla terapia è adeguata e non si documentano effetti collaterali.

Discussione e conclusioni

Il nostro caso suggerisce di pensare sempre ad una infezione tubercolare anche in un bambino con età inferiore a 2 anni se è socialmente disagiato, ha una tosse persistente e un focolaio di addensamento parenchimale anche se per questa lesione è suggerita un'altra etiologia [3]. Inoltre questo caso ci ha messo di fronte alla difficoltà di definire con esattezza i criteri di dimissibilità di un paziente adeguatamente trattato e in buone condizioni cliniche. Le forme di TBC polmonare in età pediatrica tendono a essere paucibacillifere e ciò contribuisce a ridurre l'accuratezza diagnostica delle indagini microscopiche, già limitata dalla difficoltà a reperire campioni adeguati [4]. Attualmente la sospensione dell'isolamento respiratorio è basata sull'ottenimento di 3 campioni di escreato con esame microscopico negativo. Tuttavia, secondo alcuni autori, sarebbe sufficiente la negatività all'esame microscopico di un solo aspirato gastrico, dopo 15 giorni di terapia adeguatamente eseguita, a fronte di un miglioramento clinico, per considerare il paziente dimissibile [5]. Emerge dunque la necessità di ottenere una standardizzazione dei percorsi diagnostico-assistenziali, al fine di garantire una migliore uniformità nella gestione della malattia in termini di dimissione e di sicurezza per la riammissione in comunità.

Bibliografia

1. Mukherjee A, Singh S, Lodha R, et al. Ambulatory Gastric Lavages Provide Better Yields of Mycobacterium Tuberculosis than Induced Sputum in Children with Intra-thoracic tuberculosis. *Pediatr Infect Dis J* 2013;32:1313-7.
2. Lawn SD, Mwaba P, Bates M, et al. Advances in tuberculosis diagnostics: the Xpert MTB/RIF assay and future prospects for a point-of-care test. *The Lancet Inf Dis* 2013; 13:349-61
3. Perez-Velez CM, Marais BJ. Tuberculosis in children. *N Eng J Med* 2012; 367(4):348-61
4. Guidance for national tuberculosis programmes on the management of tuberculosis in children- 2th ed. 2014 . World Health Organization.
5. Linee Guida SIP e SITIS: prevenzione, diagnosi e terapia della tubercolosi in età pediatrica. Esposito S., Villani A. 2014

Corrispondenza

valentina.ragnoni@gmail.com

Tosse e dispnea ricorrente in paziente con cardiopatia complessa: non solo infezioni!

Francesca Vendemini¹, Rosalba Bergamaschi², Marianna Fabi³, Andrea Pession⁴

1. Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università degli studi di Bologna
2. UO Pediatria d'Urgenza, Pronto Soccorso Pediatrico e Osservazione Breve Intensiva, AOU Sant'Orsola Malpighi, Bologna
3. UO Cardiocirurgia Pediatrica e dell'Età Evolutiva, AOU Sant'Orsola Malpighi, Bologna
4. Direttore UO Pediatria-Pession, AOU Sant'Orsola Malpighi, Bologna

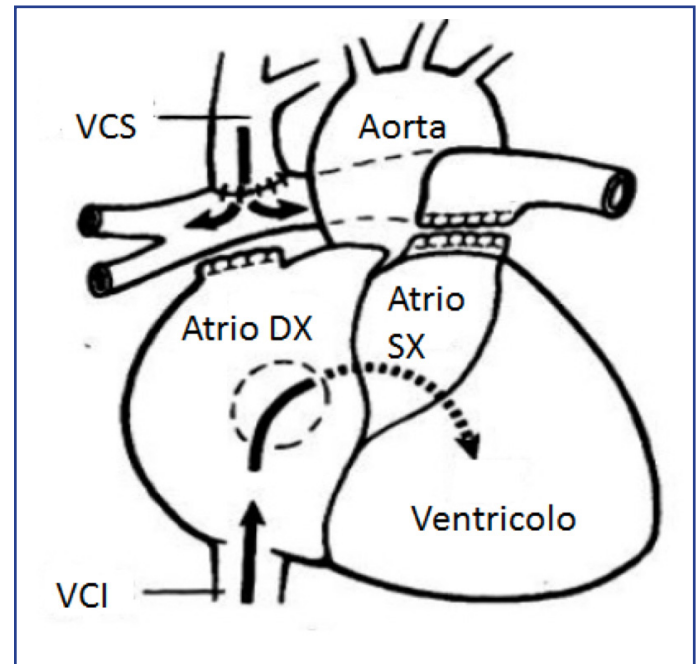
Caso clinico

Un bambino giunge alla nostra osservazione all'età di 5 anni per focolai broncopneumonici ricorrenti e tosse persistente. Nato a termine, diagnosi prenatale di atresia della valvola tricuspide con vasi normocorrelati, ipoplasia del ventricolo destro e dell'albero polmonare. Pregressi interventi di atrioseptectomia, shunt sistemico-polmonare e successiva anastomosi cavo-polmonare bidirezionale (6 mesi di vita) (Figura 5). Dall'età di 3 anni frequenti focolai broncopneumonici (7 ricoveri in 24 mesi), tosse persistente e saltuaria espettorazione di materiale solido biancastro. All'età di 4 anni eseguita TC torace con riscontro di esiti di pregressi focolai broncopneumonici. Per elevate pressioni polmonari è stata eseguita terapia con sildenafil, sospesa per pneumatosi intestinale. All'ingresso in Reparto il piccolo era apiretico, eupnoico in aria ambiente con SatO₂ 88%, MV ridotto alla base di sinistra. All'obiettività cardiaca: soffio sistolico 2/6 L. Gli esami ematici mostravano una lieve neutrofilia (GB 9100/mmc - N68%) e un lieve rialzo degli indici di flogosi (PCR 2,3 mg/dl). All'Rx torace era evidente un addensamento perilare inferiore sinistro. La visita cardiologica mostrava un quadro di compenso emodinamico; per escludere un'origine iatrogena della tosse veniva indicata interruzione della terapia con ACE-inibitore senza beneficio. Test del sudore: negativo. Intradermoreazione di Mantoux: negativa. Per comparsa di febbre (T 38°C) veniva iniziata terapia con Cefprozil con defervescenza nell'arco di 48 ore. Nei giorni successivi si assisteva all'espettorazione di materiale a stampo bronchiale: l'esame colturale risultava negativo mentre l'esame istologico definiva la presenza di materiale mucoide e cheratinico. Per ulteriore inquadramento diagnostico veniva eseguita TC torace che evidenziava multiple opacità sfumate, aspetto di "tree in bud" da impegno delle piccole vie aeree e ostruzione del bronco lobare inferiore di sinistra (Figura 6). Dopo 5 giorni di ricovero per comparsa di severo distress respiratorio e desaturazione grave con necessità di ossigenoterapia a alti flussi il piccolo veniva trasferito presso il reparto di cardiologia pediatrica. La broncoscopia documentava la presenza di materiale a stampo bronchiale che veniva rimosso in grande quantità durante la procedura. Il cateterismo cardiaco evidenziava pressioni moderatamente aumentate nel circuito cavo-polmonare e stenosi dell'arteria polmonare sinistra che veniva sottoposta a angioplastica. Tali indagini strumentali confermavano il sospetto diagnostico di bronchite plastica. Veniva iniziata terapia aerosolica con agente fibrinolitico (Alteplase) con graduale miglioramento della dinamica respiratoria e progressivo aumento delle saturazioni in ossigeno. Inoltre, in considerazione dell'aumento delle pressioni nel circuito cavo-polmonare riscontrate al cateterismo, veniva iniziata terapia con Bosentan. Dopo circa 30 giorni di degenza il bambino veniva dimesso. A tre anni dalla diagnosi di bronchite plastica Marco prosegue la terapia con Alteplase e Bosentan con buon compenso. Non ha più presentato espettorazioni di materiale a stampo né episodi di dispnea o flogosi delle basse vie respiratorie significativi. Prosegue follow-up cardiologico.

Conclusioni

La bronchite plastica è una rara patologia caratterizzata dalla formazione di stampi endobronchiali che provocano ostruzione bronchiale, talora acuta e potenzialmente fatale. Rappresenta una complicanza descritta in patologie respiratorie (asma, fibrosi cistica), anomalie del sistema linfatico, drepanocitosi e in pazien-

Figura 5. Rappresentazione schematica dell'anastomosi cavo-polmonare bidirezionale. VCS: vena cava superiore, VCI: vena cava inferiore

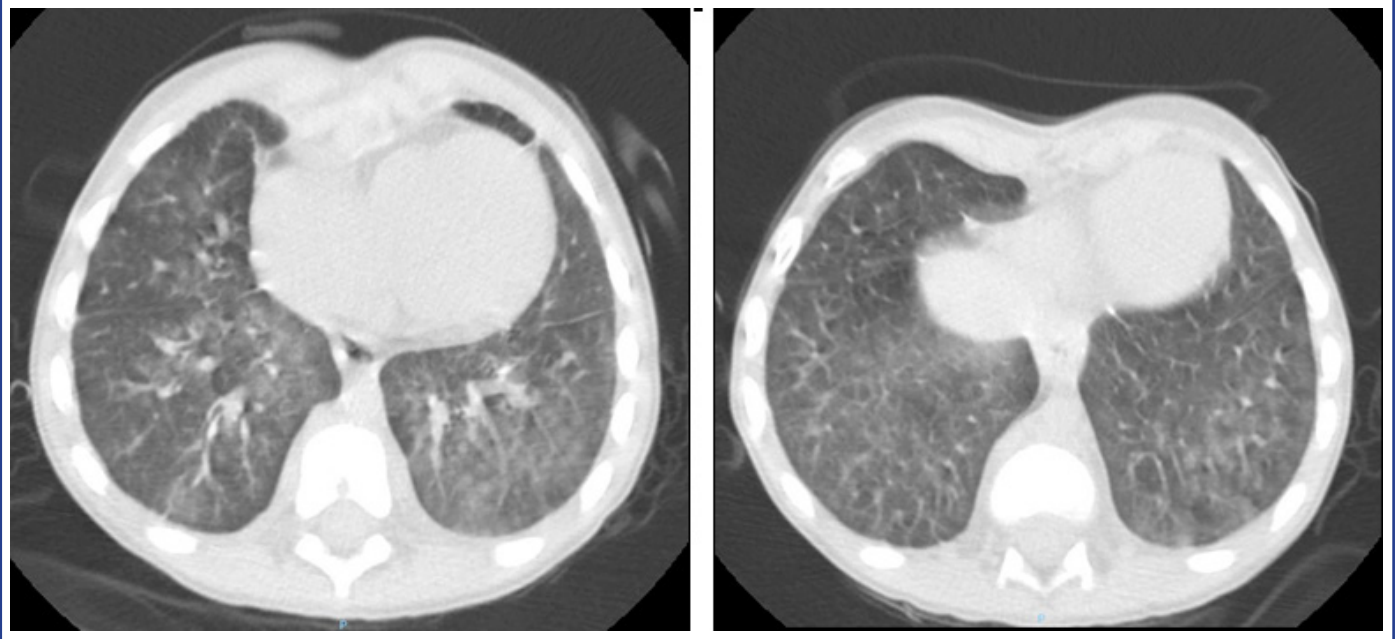


ti con cardiopatie congenite complesse sottoposte ad intervento di anastomosi cavo-polmonare [1-2]. L'età media di insorgenza della bronchite plastica in età pediatrica varia da 4 a 12 anni [3]: il 40% dei bambini affetti presenta una cardiopatia congenita. In presenza di cardiopatia sottostante l'esordio è usualmente più precoce e i tassi di mortalità sono più elevati rispetto ai bambini con bronchite plastica da altra causa. Sebbene la patogenesi della bronchite plastica non sia ancora chiara, l'intervento di anastomosi cavo-polmonare sembra poter condurre all'essudazione di materiale proteinaceo e fibrinoso nel lume bronchiale mediante due meccanismi [4] (Figura 5):

1. aumento delle pressioni in vena cava inferiore con aumento della produzione di linfa;
2. aumento della pressione nel circolo polmonare determinato dall'orientamento del flusso cavale al suo interno con conseguente compromissione del drenaggio linfatico.

Nella maggior parte dei casi la malattia si presenta con esordio acuto di distress respiratorio determinato dall'ostruzione bronchiale, possibile dolore toracico e febbre. All'esame obiettivo si rileva wheezing o ipofonesi dei campi polmonari interessati. La radiografia del torace può evidenziare atelettasia del segmento polmonare coinvolto con iperinflazione compensatoria o aspetti di multipli infiltrati polmonari [2]. La diagnosi differenziale tra bronchite plastica e focolaio broncopneumonico risulta difficoltosa per la clinica e il quadro radiologico spesso sovrapponibili: il dato anamnestico di condizioni patologiche predisponenti, un'anamnesi positiva per espettorazione di materiale a stampo bronchiale o la rimozione dello stesso materiale in broncoscopia consentono di definire la diagnosi corretta. Dal punto di vista terapeutico, la broncoscopia rappresenta il cardine della terapia nella fase acuta di malattia. Accanto al trattamento della patologia sottostante (cardiaca, polmonare o anomalia linfatica) che rappresenta l'elemento fondamentale nella gestione di questi pazienti, in letteratura sono state proposte numerose terapie volte a prevenire la ricomparsa di stampi bronchiali: sebbene non vi sia

Figura 6. TC torace: multiple opacità sfumate, impegno bilaterale delle vie aeree da ristagno di secreti, a destra aspetto a “tree in bud” da ostruzione delle piccole vie aeree



consenso unanime, l'utilizzo topico di agenti fibrinolitici sembra essere l'approccio più efficace nei pazienti con bronchite plastica correlata a cardiopatia [3]. In presenza di condizioni predisponenti pensare a questa rara patologia che “una volta vista non si dimentica” è importante per giungere a una diagnosi precoce e iniziare una terapia adeguata.

Bibliografia

1. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ Jr, Redding GJ et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34(6): 482-487.
2. P. Madsen, S.A. Shah, B.K. Rubin, Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Paediatr.Respir.Rev.* 2005;6(4):292-300.
3. Jasinovic T, Kozak FK, Moxham JP et al.. Casting a look at pediatric plastic bronchitis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015 Oct;79(10):1658-61.
4. Dori Y, Keller MS, Rychik J, Itkin M. Successful treatment of plastic bronchitis by selective lymphatic embolization in a Fontan patient. *Pediatrics.* 2014;134(2):e590-5.

Corrispondenza

francesca.vendemini@gmail.com