

## UNA NOTTE DI SANGUE

C. Addis, A. Bua, D. Ticca, C. Locci, N. Gaias; G. Masia, D. Bettati, R. Sale; C. Cubaiu; I. Fotzi; G. Sanna; M.L. Cassetta; A.M. Oggiano.

*Scuola di Specializzazione in Pediatria-Università degli Studi di Sassari*

Situazione tipica: notte fonda, medico di guardia impegnato nella gestione di un lattante con pianto inconsolabile e sangue nelle feci. Arriva il piccolo M. di sette anni, pallido, sudato, iporeattivo con prostrazione intensa. La madre riferisce al domicilio un episodio di ematemesi di sangue rosso vivo, senza dolore addominale e due episodi presincopali. Naturalmente il primo pensiero del medico è “seratina niente male”!

Le condizioni davvero compromesse nonostante un addome trattabile e non dolente alla palpazione inducono il MG a pensare che qualcosa di importante sia accaduto! Ma dove? Si convince a livello gastrico e così M. viene immediatamente trattato con infusione di soluzione fisiologica 20 ml/kg ed H<sub>2</sub>-antagonista, e successivamente con soluzione idroelettrolitica bilanciata e Pantoprazolo. I parametri di M. rimangono per tutto il tempo stabili, con FC 115 bpm e PA 94/58 mmHg. Gli esami ematochimici nel mentre segnalano un’anemia con un valore di Hb di 9.3 g/dl ridottosi a 7.5 g/dl dopo 48 ore. Dopo un’ora circa il piccolo ripresenta un abbondante vomito caffeano e dopo altri 90’ un vomito di sangue coagulato. Stabilizzato il piccolo il pensiero del povero medico di guardia va alle cause più comuni e soprattutto più rare di ematemesi. Richiede dunque una consulenza ORL per escludere un sanguinamento nasofaringeo, che risulta negativa. A questo punto richiede Esofagogastroduodenoscopia che individua la presenza di una mucosa gastrica pallida con un’ulcera rotondeggiante di circa 5 mm a livello angolare già parzialmente cicatrizzata. Nella mente del medico di guardia si affollano le possibili cause e così dopo aver ulteriormente escluso all’anamnesi l’assunzione di FANS, richiede la ricerca di Ag tot HPsA HP nelle feci nel sospetto di ulcera peptica da HP e il dosaggio della gastrinemia per escludere la sindrome di Zollinger Ellison sebbene non comune.

Il giorno seguente le condizioni generali del bambino sono notevolmente migliorate, e anche quelle del nostro medico. Arriva dall’istituto di igiene il referto della ricerca dell’antigene dell’HP nelle feci: NEGATIVO! Perviene inoltre il risultato della gastrinemia che rientra nel range di normalità. A questo punto è tutto da rifare? Il nostro medico non si scoraggia, sa che l’antigene fecale può risultare falsamente negativo. A sostenerlo in questa sua ipotesi arriva (dopo 4 giorni) il referto istologico della biopsia eseguita in sede di EGDS che segnala la presenza di colonie batteriche compatibili con il genere HP. Il piccolo M. inizia dunque terapia eradicante dell’Hp come prevede il NESPGHAN: Amoxicillina, Claritromicina e IPP per due settimane. A un mese di distanza M. ha una Hb di 12.7 g/dl, buone condizioni cliniche ed in programma l’Urea-breath-test.

Ma che fine ha fatto il piccolo lattante con cui era impegnato il nostro medico? Invaginazione intestinale complessa, parzialmente ridotta col clisma opaco e definitivamente risolta sul tavolo operatorio. Seratina niente male!

### **Bibliografia**

- Evidence-based guidelines from ESPGHAN and NASPGHAN for *Helicobacter pylori* infection in children
- Sibylle Koletzko, Nicola L. Jones, Karen J. Goodman, Benjamin Gold, Marion Roland, Samy Cadranet, Sonny Chong, Richard B. Colletti, Thomas Casswall, Yoram, Elitsur, Jeannette Guarner, Nicolas Kalach, Armando Madrazo, Francis Megraud, Giuseppina Oderda on behalf of the *H. pylori* working groups of ESPGHAN and NASPGHAN
- Gastrointestinal Bleeding in Infants and Children John T. Boyle *Pediatrics in Review* February 2008; 29:39-52;

## IL LATTANTE USTIONATO... TROPPO O TROPPO POCO.

Marta Bernassola, Carlo Licheri

*U.O. Semplice di Pediatria, Presidio Ospedaliero Paolo Merlo, La Maddalena*

La gestione di un lattante con ustioni gravi è una urgenza traumatologica che può mettere in difficoltà il Pronto Soccorso di un presidio ospedaliero periferico. Tra i punti critici, la carente formazione specifica degli operatori, l'identificazione della più appropriata struttura di riferimento per le cure successive e le decisioni operative per un trasferimento corretto e sicuro.

### **Caso Clinico**

Si presenta il caso di un piccolo di 13 mesi che riporta ustioni gravi agli arti e al volto, in seguito all'incendio dei suoi abiti mentre gioca in casa.

Dopo l'iniziale valutazione a cura dello staff di Pronto Soccorso, che propone il ricovero del bambino presso la nostra Unità Operativa, si procede a rivalutazione e trattamento del piccolo secondo i principi e le indicazioni dell'ABLS (Advanced Burn Life Support), e viene identificata la necessità di trasferimento precoce ad un Centro Ustioni.

Il Centro Ustioni Regionale di Sassari per l'età del paziente e la gravità delle lesioni che verosimilmente necessiteranno di terapia chirurgica, ci indica come struttura di riferimento la Chirurgia Pediatrica dell'Ospedale S.S. Trinità a Cagliari, dotata di 2 posti letto per ustionati in camera sterile.

Con i Colleghi della Chirurgia Pediatrica di Cagliari si concorda quindi il trasferimento del piccolo. Il paziente appare in stabili condizioni emodinamiche, e non c'è evidenza di danno alle vie aeree o intossicazione. Tuttavia, in considerazione del rischio emodinamico nel piccolo paziente e dei lunghi tempi necessari per un trasferimento via mare-terra si decide di utilizzare l'eliambulanza.

Il trasferimento avviene senza eventi significativi e il piccolo arriva a Cagliari a 5 ore dal trauma.

### **Discussione**

Anche nel lattante con lesioni termiche gravi si applica la sequenza ABCDE del soccorso avanzato. Da temere e quindi da ricercare è il possibile danno diretto o da inalazione alle vie aeree.

Lo shock ipovolemico a evoluzione subdola nel corso delle ore è il secondo evento da temere ed è la principale causa di morte nell'ustionato grave. Il bambino presenta fabbisogni aggiuntivi in termini di quantità e tipo di liquidi da infondere.

Una corretta stima della gravità ed estensione delle lesioni termiche e il monitoraggio della diuresi sono fondamentali per ridurre il rischio di insufficienza di circolo o di sovraccarico di fluidi.

La necessità di trasferimento precoce a un Centro Ustioni regionale, che possa gestire il rischio emodinamico e infettivo prima dell'eventuale trattamento chirurgico delle lesioni, va identificata velocemente nel bambino con ustioni gravi.

L'accurata documentazione scritta con il dettaglio delle cure somministrate è necessaria anche al corretto proseguimento della terapia.

### **Conclusioni**

La formazione specifica degli operatori dell'Emergenza-Urgenza può migliorare significativamente la prognosi complessiva del bambino piccolo con ustioni gravi, favorendone il corretto inquadramento, l'identificazione delle priorità di trattamento, la calibratura degli interventi terapeutici secondo i peculiari bisogni del piccolo paziente, e il trasferimento precoce in sede appropriata quando necessario.

Sembra auspicabile la definizione formale e condivisa delle strutture regionali di riferimento e i relativi criteri di trasferimento per il paziente pediatrico.

### **Bibliografia**

- American Burn Association – Advanced Burn Life Support, Student Course Manual, 2007

- American College of Surgeons, Committee on Trauma – Advanced Trauma Life Support, Student Course Manual, VIII edizione.

## “UN FILO... MALEDETTO”

Laura Chia \*, Valeria Manca \*, Giuseppe Masnata \*\*, Paolo Pusceddu \*\*\*.

*\*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Cagliari;*

*\*\*S.S. di Urologia e Urodinamica Pediatrica, AO Brotzu;*

*\*\*\* S. C. Pediatria, AO Brotzu.*

### **Caso clinico**

Alberto, un bambino di 1 mese, giunge al nostro Pronto Soccorso Pediatrico nel primo pomeriggio per il riscontro da parte dei genitori di una tumefazione al II dito del piede dx.

I genitori riferiscono di aver notato la tumefazione solo poche ore prima, negano traumi accidentali del bambino.

All'ingresso presenta apiressia, irrequietezza con pianto difficilmente consolabile. La cute appare marezzata, reperti obiettivi toracici e addominali nella norma, fauci e membrane timpaniche rosee. Si osserva una notevole tumefazione del II dito del piede dx che appare notevolmente edematoso, iperemico e caldo al termo-tatto. Anche il III e IV dito dello stesso piede e il II del piede sinistro appaiono leggermente tumefatti e arrossati.

Ad un attento esame si nota che alla base del II, III e IV dito destro e del II dito sinistro è presente un "filo" che cinge le falangi prossimali e che scompare sotto piccole ferite, da cui fuoriesce materiale sieroso, generate dal filo che è penetrato in profondità nel sottocute.

Con strumenti idonei si recide il filo che appare costituito da capelli e filamenti di tessuto annodati strettamente alla base delle falangi.

Dopo la rimozione dei capelli, il II dito riprende solo parzialmente il normale colorito e permane un edema importante. Si medicano le ferite alla base delle falangi e si somministra terapia antibiotica ad ampio spettro (amoxicillina e acido clavulanico).

I genitori, nei controlli successivi, hanno dichiarato di aver volontariamente avvolto i capelli intorno al dito del piccolo per proteggerlo dal “male” e da eventuale “fattura o malocchio”.

### **Conclusioni**

Il “malocchio” (cioè influenza maligna che procede dallo sguardo invidioso) è temuto da numerose persone ed avvalorato da credenze popolari e paesane. Il neonato soprattutto nei primi mesi di vita, vive nella culla ed è qui che i rischi si concentrano e che viene avvertito il maggior bisogno di protezione, di conferma, di consacrazione.

Il gesto di rituali (i più svariati a seconda della razza e delle credenze) o dell'amuleto come rito per scacciare il “malocchio”, rimane attualmente ancora diffuso e può talvolta rappresentare una vera e propria emergenza pediatrica che può mettere a rischio la vita dei piccoli pazienti.

## “IL SEGRETO DI UNA BIMBA”

Laura Chia \*, Valeria Manca \*, Giuseppe Masnata \*\*, Paolo Pusceddu \*\*\*.

*\*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Cagliari;*

*\*\*S.S. di Urologia e Urodinamica Pediatrica, AO Brotzu;*

*\*\*\* S. C. Pediatria, AO Brotzu.*

### **Caso clinico**

Brenda, una bambina di 9 mesi, giunge alla nostra osservazione per tumefazione dell'arto sinistro. All'anamnesi la madre non riferisce traumi e nessun episodio infettivo o di altra natura nei giorni precedenti. All'esame obiettivo la bimba appare irrequieta, lamentosa e poco reattiva agli stimoli verbali, motori e dolorosi. L'arto inferiore sinistro è tumefatto e dolorante. L'attività cardiopolmonare e la restante obiettività risultano nella norma. Brenda viene sottoposta a esami di routine e radiografia dell'arto interessato. L'emocromo mette in evidenza una grave anemia: Hb 8,5 g/dl, MCV 80 fl, PLT 1005/mm<sup>3</sup>, D-Dimero 1172 ug/L, PT-INR 1, PTT 27", ATIII 111%, fibrinogeno 471mg/dl. La radiografia dell'arto inferiore sn mostra una frattura composta della tibia del III° diafisario prossimale e della testa del perone. Viene subito posizionata una valva gessata e programmata una TC del cranio. A distanza di 12 ore viene praticato un emocromo di controllo che mostra un'emoglobina di 7,2 g/dl. Con il sospetto di un'emorragia in atto si programma una TC del cranio, un'ecografia addome e una RM total-body. Si decide inoltre di effettuare un'emotrasfusione. Alla TC e successivamente alla RMN vengono segnalate raccolte subdurali bi-emisferiche cerebrali di segnale misto, con componente ematica recente in sede occipito-parieto-temporale unilaterale. Tali raccolte di circa 7 cm, mostrano fasi differenti di sanguinamento, essendo più recenti a destra, come da numerosi traumi avvenuti in fasi differenti; si osservano inoltre riduzione dello spessore del corpo calloso e atrofia cerebrale. Non vengono messe in evidenza altre lesioni traumatiche nel resto del corpo. L'EEG mostra asimmetrie con organizzazioni migliori a destra. A sinistra il tracciato appare meno ricco di figure fisiologiche. Visita cardiologica e fundus oculi risultano nella norma. La frattura a carico dell'arto inferiore sin si è risolta in circa un mese, ma la piccola Brenda ha necessitato di successivi numerosi controlli neurochirurgici e neuro-diagnostici a causa dell'emorragia cerebrale e dei numerosi danni riportati a carico dell'encefalo.

### **Conclusioni**

Una delle forme di abuso sui bambini è rappresentata dalla “sindrome del bambino battuto”. Questa definizione si utilizza solitamente per quei bambini che mostrano lesioni gravi e ripetute a carico della pelle, del sistema scheletrico e/o del sistema nervoso centrale. Comprende bambini con fature multiple a diversi stadi, trauma cranico e gravi traumi interni, con segni di ripetizione dell'abuso. Nell'infanzia l'abuso, nelle sue varie declinazioni, è trasversale alle classi sociali e culturali ed è diffuso più di quanto si possa immaginare o percepire dai fatti di cronaca o dalle statistiche giudiziarie che rappresentano la punta di un iceberg di notevoli dimensioni.

La “sindrome del bambino battuto” è un'emergenza pediatrica da non sottovalutare e da non considerare rara.

## L'INDIMENTICABILE TEOFILLINA

Maria Furno, Fabiana Sau, Roberta Puxeddu, Daniela Congiu, Carla Serra, Azzurra Doneddu,  
Roberto Minelli

*Clinica Pediatrica - AOU Cagliari*

L'asma è una condizione caratterizzata da broncocostrizione delle vie aeree in seguito a diversi stimoli. Nella terapia della crisi acuta d'asma è previsto l'utilizzo di  $\beta_2$ -agonisti inalatori associati, nei casi più gravi, ad anticolinergici per via inalatoria e a corticosteroidi per via orale. La terapia dell'asma è definita "a gradini" ed è codificata sia nell'asma acuto che nella malattia cronica secondo linee guida. Nel caso dell'attacco acuto d'asma tra le linee guida più autorevoli sono presenti quelle del SIGN. Secondo queste LG, nei casi di crisi asmatica grave non responsiva a dosi massimali di broncodilatatori e corticosteroidi sistemici è prevista la somministrazione di teofillina, come ultima scelta prima dell'invio in reparto di terapia intensiva. L'impiego limitato della teofillina è giustificato dalla disponibilità di presidi di maggiore efficacia, rapidità d'azione e minori effetti collaterali.

Leo è un bambino di 6 anni condotto in PS per un accesso asmatico persistente nonostante la somministrazione di  $\beta_2$ -agonisti assunti tramite dispositivo autohaler e corticosteroidi per via orale; il piccolo pratica terapia di fondo con salmeterolo, fluticasone e montelukast.

Alla valutazione praticata in PS la SaO<sub>2</sub> è del 95%, con MV diffusamente ipotrasmesso, sibili e fischi diffusi. In prima giornata di ricovero, nonostante una terapia inalatoria con broncodilatatori inalatori ogni 4 ore e cortisonici per os, si registra una FR di 50 atti/min e una SaO<sub>2</sub> massima del 90% in aria ambiente. Si decide di intraprendere aerosolterapia continua con  $\beta_2$ -agonisti ad alte dosi per 8 ore, associati a ipratropio ogni 4 ore, steroidi sistemici ed ossigeno senza evidente giovamento. Considerata la mancata risposta clinica, diventa inevitabile utilizzare la teofillina endovena in aggiunta alla terapia in corso. La sintomatologia si modifica, con riduzione della FR, aumento della SaO<sub>2</sub> e miglioramento clinico, in poche ore. Dopo 4 giorni, visto il progressivo miglioramento di Leo, si decide di sospendere la teofillina, mantenendo invariata la restante terapia. Qualche ora dopo la sospensione dell'infusione Leo comincia a presentare crisi di dispnea e desaturazione, espirazione prolungata, fischi e sibili con evidente peggioramento del quadro clinico. Si decide, pertanto, di riprendere l'infusione di teofillina a dosi piene, con pronto miglioramento. Dopo 24 ore, constatata la buona risposta e la normalizzazione dei reperti obiettivi polmonari si riduce l'infusione della teofillina fino a sospenderla in altre 24 ore. La terapia inalatoria viene proseguita con  $\beta_2$ -agonisti ogni 4-6 ore fino alla dimissione per trasferimento ad altro ospedale richiesto dai genitori (turisti).

Questo caso ci ricorda che le crisi asmatiche gravi, seppur rare, esistono e di fronte all'insuccesso terapeutico dei farmaci "tradizionali" bisogna prendere in considerazione presidi apparentemente obsoleti, apparentemente superati, ma ancora clinicamente validi e capaci di risolvere situazioni difficili. L'ultimo impiego nella nostra clinica della teofillina risale, infatti, a più di 10 anni fa.

Il caso clinico di Leo ci insegna, inoltre, che la decisione di sospendere una terapia è un momento critico perché la paura di effetti collaterali di rilievo può indurci ad una eccessiva fiducia che può comportare la ripresa della sintomatologia clinica acuta.

"L'arte è lunga, la vita breve, il giudizio difficile, l'occasione buona passeggera." J. W. Goethe.

## **NEUROTOSSICITA' DA IFOSFAMIDE IN UN PAZIENTE ONCOEMATOLOGICO.**

Laura Gaudi Megnetto, Federica Casula, Francesco Corongiu, Giulio Murgia, Antonella Nonnis,  
Rosamaria Mura

*Servizio di Oncoematologia Pediatrica e patologie della coagulazione; Ospedale Regionale per le  
Microcitemie, Cagliari.*

### **Introduzione**

La neurotossicità grave da ifosfamide è un evento raro che si verifica con più frequenza nel paziente con ridotta escrezione renale del farmaco, in relazione sia ad una alterazione di tipo ostruttivo (compressione) delle vie urinarie secondaria alla patologia sia ad una riduzione del GFR dovuta al carico terapeutico.

L'insorgenza dell'encefalopatia da IFO (IIE-Ifosfamide induced encephalopathy) può essere insidiosa, soprattutto in fase iniziale, deve però essere tenuta presente in ogni paziente che presenti un alterato livello di coscienza durante o dopo l'infusione del farmaco.

In caso di neurotossicità è indicato iniziare terapia con blu di metilene ev in bolo lento (15'-20'): 30 mg/mq ( massimo 50 mg) in soluzione acquosa al 2%.

In soggetti intolleranti al blu di metilene (es. G6PD carenti quando si prevedano somministrazioni ripetute) è possibile utilizzare Tiamina ( 50 mg/mq in 50 ml di SF in circa 45' ripetibile dopo 4 ore) per via endovenosa.

### **Obiettivi**

Valutare l'efficacia della somministrazione di Tiamina endovenosa in soggetto G6PD carente, affetto da Sarcome di Ewing, che presenti IIE.

### **Metodi**

A., 15 anni, in terapia per Sarcoma di Ewing/Pnet pelvico (protocollo Ep SSG 2005- ultimo ciclo praticato IVADo ), presente massa addominale comprimete e dislocante gli ureteri e in attesa di posizionamento di stent ureterali , durante ricovero per ciclo IVE ( Ifo 3 g/mq giorno 1,2,3), a 15 ore dall'ultima somministrazione di Ifosfamide presenta alterazioni neurologiche.

La TC encefalo eseguita in urgenza esclude eventi emorragici acuti in atto.

Nei cicli precedenti A. aveva mostrato una discreta tolleranza alla chemioterapia senza manifestare alterazioni neurologiche degne di nota.

### **Risultati**

Data la negatività della TC encefalo e valutato il quadro neurologico (obnubilamento del sensorio, letargia, agitazione ed alterazioni del visus) si pone diagnosi di IIE e si intraprende terapia con Blu di Metilene 30 mg ev .

Data la persistenza del quadro neurologico, considerata l'anamnesi del paziente (G6PD carente) e valutata la necessità di nuovo intervento farmacologico, si somministra Tiamina 50 mg ev.

In 48 ore, con tre somministrazione di Tiamina ev, si ha una pressoché totale normalizzazione del quadro neurologico.

### **Conclusioni**

La terapia con Tiamina endovenosa, nel paziente G6PD carente, può essere una valida alternativa in caso di neurotossicità acuta da Ifosfamide con necessità di multiple somministrazioni.

# **ASSISTENZA INFERMIERISTICA E PROCEDURE DI MONITORAGGIO IN PAZIENTE TRAUMATIZZATO CRANICO CON FRATTURA DI FEMORE E TIBIA SN.**

Paola Loi, Filippo Manca

*Struttura Complessa di Rianimazione e Terapia Intensiva A.O.Brotzu - Cagliari*

## **Obiettivi**

Descrizione dell'assistenza infermieristica e monitoraggio in un piccolo paziente in stato di coma a seguito di trauma cranico con monitoraggio della PIC tramite sistema Codman, e frattura di femore e tibia sn.

## **Disegno dello studio**

Attraverso la descrizione del caso clinico e la revisione della letteratura si analizzano i sistemi di assistenza e monitoraggio della PIC.

## **Sede dello studio**

Terapia intensiva polivalente Azienda Ospedaliera "G. Brotzu" Cagliari.

## **Equipe**

Medico rianimatore, infermiere, Oss e personale di supporto

## **Materiali**

Paziente di 8 anni del peso di 27 kg vittima di incidente della strada, urtato da un'auto mentre andava in bicicletta. Viene condotto presso l'ospedale di San Gavino dove esegue tac cranio che mette in evidenza delle "piccole lesioni lacero contusioni corticali in sede temporale dx con l'associazione di falda ematica temporo parietale omolaterale". Si completa quindi l'accertamento diagnostico con TAC torace-addome e pelvi che risultano nella norma. Si esegue inoltre rx del femore che mette in evidenza una "frattura completa e gravemente scomposta del terzo medio della diafisi del femore sn e frattura completa e scomposta del terzo medio della diafisi della tibia sn". Non si sono evidenziate fratture vertebrali. Considerato il trauma e lo stato neurologico del paziente che presenta un GCS 14, viene trasferito presso la Sala Operatoria della NCH del nostro presidio, dove in anestesia generale, viene sottoposto a posizionamento di catetere Codman per il monitoraggio della PIC. Al termine dell'intervento viene ricoverato presso la nostra rianimazione per monitoraggio post operatorio.

## **Metodi e procedure**

Monitoraggio dei parametri vitali (Ecg, SPO<sub>2</sub>, RR, NIBP, Tc). Preparazione dei farmaci e del materiale per l'assistenza respiratoria.

Il paziente, proveniente dalla sala operatoria, entra in reparto intubato per via oro-tracheale con tubo cuffiato 5.5. Si procede quindi al collegamento del paziente al V.M. Bennet Puritan in modalità PCV, alla monitorizzazione dei parametri vitali (Ecg a 5 derivazioni, pressione arteriosa incruenta, saturazione con sensore a cerottino pediatrico. Tc con termometro timpanico e monitorizzazione di EtCO<sub>2</sub> con sensore collegato al monitor e controllo dei due accessi venosi periferici reperiti in S.O.

Dietro prescrizione medica si preparano i farmaci per il mantenimento della sedazione del paziente: propofol e fentanyl.

Vengono eseguiti esami ematochimici e strumentali: emocromo, coagulazione, elettroliti, elettrocardiogramma ed rx torace.

Si posiziona il paziente con inclinazione della testata del letto a 30°, si posiziona sondino naso gastrico 14 Fr a caduta per svuotamento gastrico più catetere vescicole 12 Fr per monitorizzazione della diuresi oraria.

Si procede a tarare il rilevatore della PIC secondo Codman che mette in evidenza una PIC di 15 mmHg.

Prosegue analgo-sedazione mediante infusione continua di fentanyl e propofol. Il controllo dei parametri vitali e dei valori glicemici viene eseguito ogni due ore. In corso di sedazione lo stato

neurologico del paziente viene valutato mediante controllo del diametro pupillare stimolato da una fonte luminosa, ed il livello di coscienza e responsività.

Inizia terapia antiedemigena con mannitolo secondo protocollo prescritto dal neurochirurgo (30 cc per 2 volte/die.)

In prima giornata si evidenzia un improvviso aumento della pic non responsiva ai boli di propofol. Si conduce il paziente in radiologia per eseguire una tac di controllo che rispetto alla precedente definisce meglio “il focolaio contusivo frontobasale sn e uno più piccolo a livello del peduncolo cerebellare dx da impatto sul tentorio. Invariata l’iperdensità ematica tentoriale e lo spessore delle falde subdurale temporale dx. il sistema ventricolare appare in asse, simmetrico e normoteso, mentre i restanti spazi liquorali cisterno corticali sono regolari”. Eseguendo quindi consulenze NCH e ortopedica.

Vista la stabilità delle condizioni generali si sospende la sedazione per una valutazione neurologica, alla quale il piccolo pz risponde in maniera positiva senza deficit motori. In previsione dell’intervento di chirurgia ortopedica per il posizionamento di trazione esterna (FE) di femore e tibia si richiedono 2 UI di emazie concentrate e 2 UI di plasma.

In seconda giornata considerate le condizioni stabili si sospende la sedazione e si inizia lo svezzamento dal VM con conseguente rimozione del tubo tracheale.

Il bambino è sveglio e risponde positivamente alle richieste dell’interlocutore in respiro spontaneo valido con buona SPO<sub>2</sub> senza l’ausilio di O<sub>2</sub> terapia. A seguito della consulenza ortopedica post-operatoria, e della consulenza NCH, il piccolo paziente viene dimesso dalla rianimazione e trasferito nel reparto di neurochirurgia.

Il paziente da prima viene trasferito presso il reparto di neurochirurgia per poi essere trasferito sino alla data di dimissione nel reparto di ortopedia e traumatologia.

In quest’ultimo reparto viene sottoposto a riduzione cruenta di frattura del femore con fissazione interna e contemporanea rimozione di dispositivo impiantato nel femore (FE).

Viene dimesso e inviato al domicilio per poi essere ricoverato dopo due mesi circa per rimozione del dispositivo impiantati in tibia.

### **Conclusioni**

La figura dell’infermiere è in continua evoluzione. Per favorire questo processo è indispensabile che in tutti i reparti, ma soprattutto nelle terapie intensive, si dia il giusto spazio alla formazione. Infatti è solo grazie ad una buona formazione, al continuo sviluppo delle apparecchiature e ad un costante lavoro d’equipe con tutto il personale operante nell’unità operativa che continueremo a favorire ai nostri pazienti e ai loro familiari un servizio all’insegna della professionalità e dell’alta competenza.

## “NON PIANGE... STARA’ BENE...”

Valeria Manca \*, Laura Chia \*, Giuseppe Masnata \*\*, Paolo Pusceddu \*\*\*.

\* *Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Cagliari;*

\*\**S.S. di Urologia e Urodinamica Pediatrica, AO Brotzu;*

\*\*\* *S. C. Pediatria, AO Brotzu.*

### **Caso clinico**

Rosanna, una bambina di 2 mesi e mezzo di etnia Rom, arriva al nostro Pronto Soccorso Pediatrico portata dalla madre che riferisce scariche di feci liquide da circa 15 gg. Durante l’anamnesi veniamo a conoscenza del fatto che la piccola non viene allattata al seno con regolarità: con intervalli tra i pasti anche superiori 4-5 ore, perché la bimba non piange per reclamare il pasto. Nel primo mese di vita il peso è aumentato di soli 400 gr (peso alla nascita 2930 gr). Per questi motivi il Pediatra del consultorio di riferimento, che aveva visitato Rosanna circa un mese prima, aveva consigliato l’integrazione con il latte formulato, che però non è stato somministrato. Dall’ultima visita pediatrica, circa un mese prima, la piccola ha incrementato il suo peso di 200gr.

Rosanna si presenta in condizioni generali scadute, irrequietezza, scarsa reattività spontanea e dopo stimolo. Apiressia, fontanella bregmatica lievemente depressa, riflessi arcaici non facilmente evocabili. Pannicolo adiposo scarsamente rappresentato, cute distrofica, disidratata, pliche cutanee sollevate. Obiettività toracica e addominale nei limiti della norma. Nella regione del panno si osserva cute secca, eritematosa ed eczematosa con impetiginizzazione. Il pannolino è asciutto e la madre non ricorda quando la bambina ha urinato l’ultima volta. Peso 3,2 Kg, lunghezza 56 cm, cc 37 cm (BMI 10.2). Lo stato di sottanutrizione e disidratazione è evidente. Dai primi esami effettuati emerge una condizione di acidosi metabolica (pH 7,278, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 22.8 mmol/L, EB -7.2 mmol/L, sodio 136 meq/L, potassio 4.8 meq/L, cloro 100 meq/L, calcio 10.2 mg/dl, fosforo 5.6 mg/dl, glicemia 86 mg/dl) e chetosi(uro stick: chetoni++++). L’emocromo evidenzia anemia normocitica (GR 4.120.000/mm<sup>3</sup>, Hb 11.4 g/dl, MCV 86.7 fl, Hct 35.7%). Iniziamo la reidratazione con soluzione fisiologica per le prime 6 ore, poi soluzione mista come mantenimento. Gli esami ematochimici che arrivano successivamente documentano una riduzione della sideremia e transferrinemia, proteine totali e albumina ai limiti inferiori della norma. Dopo le prime 24 ore dal ricovero Rosanna appare più vigile e reattiva, i riflessi arcaici sono presenti, fontanella bregmatica normotesa, la diuresi è regolare. L’ecografia cerebrale e addominale non mettono in evidenza alcuna alterazione e la suzione durante l’allattamento al seno è valida. Decidiamo pertanto di somministrare in aggiunta al latte materno un latte formulato di tipo 1 per valutare l’accrescimento ponderale nei giorni successivi. Al sesto giorno sospende l’infusione di liquidi e. v. Dopo 10 giorni la piccola viene dimessa in buone condizioni generali, con un peso di 3,6 Kg.

### **Conclusioni**

La denutrizione può essere un'emergenza pediatrica. Una delle cause della denutrizione/malnutrizione è l'apporto inadeguato di cibo, che si può verificare non solo in condizioni di povertà e di privazioni sociali estreme. Nell'assoluta maggioranza dei casi, la denutrizione colpisce lentamente e silenziosamente, rallentando lo sviluppo fisico e intellettuale del bambino, provocando ritardi permanenti e infine erodendo la capacità dell'organismo di reagire con successo alle infezioni e alle malattie. Una nutrizione adeguata è essenziale nei primi mesi di vita per porre le basi di un adeguato sviluppo neuro-evolutivo.

## “NEL SEGNO DEL GIALLO”

Valeria Manca \*, Laura Chia \*, Giuseppe Masnata \*\*, Paolo Pusceddu \*\*\*.

*\*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Cagliari;*

*\*\*S.S. di Urologia e Urodinamica Pediatrica, AO Brotzu;*

*\*\*\* S. C. Pediatria, AO Brotzu.*

### **Caso clinico**

C.H. un bimbo cinese di 3 anni e mezzo, giunge alla nostra osservazione per la comparsa di urine ipercromiche da più di 24 ore e scadimento delle condizioni generali. Da subito troviamo notevole difficoltà nell'anamnesi, per motivi di comprensione linguistica, i genitori negano ripetutamente l'ingestione di farmaci o particolari alimenti e non sembrano essere a conoscenza di un'eventuale G6PD carenza del bambino.

All'ingresso le condizioni generali sono scadute, il piccolo è soporoso, poco reattivo agli stimoli, compresi quelli dolorosi. La cute appare pallida, itterica e disidratata. TC 39,6°C, PA 95/50 mmHg; FC 148 bpm, SaO<sub>2</sub> 92%. Non presenta segni di irritazione meningea. L'attività cardiorespiratoria è valida, l'addome è trattabile e non dolente, gli organi ipocondriaci sono nei limiti della norma. Osserviamo l'emissione di urine a lavatura di carne. Viene praticata un'immediata idratazione per via endovenosa e ossigenoterapia di supporto. I primi esami mostrano una severa anemia (Hb 7.2 g/dl) ed emolisi (bilirubina tot 6.3 mg/dl, bilirubina indiretta 5.7 mg/dl, LDH 1088 U/L, PT-INR 1.26, PTT 29", D-Dimero 2603 ug/L e riduzione dell'aptoglobina). Richiediamo inoltre test di Coombs diretto e compatibilità per la richiesta di sangue per l'emotrasfusione, mentre il dosaggio della G6PD viene richiesto il giorno seguente. Il test di Coombs è negativo e il bambino tollera bene la trasfusione di sangue. A distanza di 12 ore le condizioni generali di C. H. sono migliorate ma l'emissione di urine fortemente ipercromiche persiste, tanto da rendere necessaria una seconda emotrasfusione, che permette di stabilizzare le condizioni cliniche del bambino. Veniamo a conoscenza dell'esame quantitativo della G6PD che risulta ridotta (0,30) e nel comunicare ai genitori la causa dell'emolisi e interrogandoli nuovamente sulla possibilità di aver ingerito sostanze o farmaci particolari, ci raccontano di aver somministrato al bambino delle fave.

### **Conclusioni**

Se fino al secolo scorso il favismo si riteneva circoscritto nell'area mediterranea, esso è oggi considerato un'affezione ubiquitaria, anche in rapporto ai flussi migratori, con maggiore frequenza per i paesi del bacino mediterraneo. Pertanto può essere difficile e insidioso indirizzare in urgenza la diagnosi di una crisi emolitica se l'approccio anamnestico è molto difficile.

## “UNO SCROTO ACUTO... A META’ “

Enrica Pintor \*, Valeria Manca \*, Laura Chia \*, Giuseppe Masnata \*\*, Paolo Pusceddu \*\*\*.

*\*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Cagliari;*

*\*\*S.S. di Urologia e Urodinamica Pediatrica, AO Brotzu;*

*\*\*\* S. C. Pediatria, AO Brotzu.*

### **Caso clinico**

Alessandro, un bambino di 11 anni, arriva al nostro Pronto Soccorso Pediatrico nel primo pomeriggio accompagnato dalla madre per l'insorgenza di sintomatologia dolorosa piuttosto importante a carico del testicolo dx.

Dall'anamnesi emerge che il dolore è insorto a metà mattina mentre si trovava a scuola in una condizione di pieno benessere. Non sono riferiti traumi recenti a carico della regione genitale.

All'esame obiettivo dei genitali esterni i testicoli appaiono entrambi contenuti nel sacco scrotale, normali per forma, volume e consistenza. All'apice del testicolo dx si apprezza una piccola tumefazione di mm 5 x 4 circa, ricoperta da cute integra, lievemente violacea, senza evidenti segni di flogosi, intensamente dolente alla palpazione come da torsione dell'idatide del Morgagni. Richiediamo un'ecografia testicolare urgente che attesta la presenza di una formazione ovoidale a struttura disomogenea, iporiflettente di mm 5.4 di cui non si evidenzia la vascolarizzazione, quadro ecografico compatibile con torsione. Alessandro è quindi trasferito c/o la Chirurgia Pediatrica per l'intervento di asportazione dell'idatide.

### **Conclusioni**

L'idatide del Morgagni è un incostante residuo embrionario, di derivazione Mulleriana posizionato sul polo superiore del testicolo, spesso con un peduncolo più o meno lungo. L'idatide può torcersi proprio intorno a questo peduncolo, ma tale fenomeno è meno frequente e provoca un dolore inferiore rispetto alla torsione testicolare. La torsione del testicolo e dell'idatide fanno parte, insieme all'orchiepididimite, all'ernia inguinale strozzata, ai traumi ecc., del quadro clinico denominato "SCROTO ACUTO".

La diagnosi di certezza può essere effettuata soltanto nelle prime fasi quando è presente una piccola tumefazione bluastra e dolente, palpabile al polo superiore del testicolo (Blue dot sign). Nelle ore successive all'esordio clinico, la tumefazione e l'ispessimento dei tessuti scrotali rendono difficile porre una diagnosi differenziale con le altre patologie responsabili dello scroto acuto. La terapia della torsione dell'idatide di Morgagni è esclusivamente chirurgica e consiste nella sua asportazione.

# NURSING AL BAMBINO AFFETTO DA ENCEFALITE SECONDARIO A VIRUS VARICELLA ZOSTER

Roberta Pisano, Cristina Pinna e Mariella Sedda

*U.O. Clinica Pediatrica – AOU Cagliari*

## **Obiettivo**

Descrizione dell'assistenza infermieristica prestata in un caso di un bambino affetto da encefalite secondario a virus varicella zoster.

Gestione del piccolo dal punto di vista infermieristico attraverso lo sviluppo di un piano d'assistenza personalizzato, individuazione di diagnosi infermieristiche e problemi collaborativi, attuazione di interventi e procedure e valutazione dei risultati ottenuti.

## **Caso clinico**

La piccola P. M. di 7 anni si è presentata al Pronto soccorso pediatrico "G. Macciotta" con condizioni cliniche scadute, colorito pallido, e esantema varicelloso, polimorfo, con elementi in varie fasi evolutive: papuloso, vescico-bollosa, crostosa presenti su volto, tronco e arti. All'esame obiettivo presentava uno stato di idratazione insufficiente, una attività cardiaca valida, respiro regolare con murmure vescicolare ben trasmesso. Sensorio conservato, ma ridotta vivacità e sonnolenza, non riusciva a reggere la stazione eretta, per cui non è stato possibile valutare l'equilibrio. Riferiva cefalea moderata, presentava lieve Rigor Nucalis con positività della manovra di Kernig. L'addome si presentava incavato, trattabile e leggermente dolente alla palpazione, presentava anche episodi di vomito. Presentava pupille isocoriche e isocicliche normoreagenti alla luce.

## **Accertamenti del caso**

Viene ricoverata nel reparto della Prima Clinica Pediatrica "G. Macciotta" dove ha eseguito esami ematici urgenti, elettrocardiogramma, visita oculistica, elettroencefalogramma e rachicentesi. Sono stati eseguiti, nel corso della degenza, due elettroencefalogrammi in cui il primo evidenziava una attività di fondo globalmente rallentata e disorganizzata, si presentava come tracciato indicativo di sofferenza parenchimale diffusa, più accentuato in ambito posteriore. Il secondo tracciato eseguito prima della dimissione evidenziava un notevole miglioramento. Dalla rachicentesi il liquor prelevato, circa 5ml, si presentava color acqua di roccia ed è stato inviato al laboratorio per le colture chimico fisico, batteriologico e virale. L'esito delle colture di liquor hanno indicato: Proteine 43,5 mg/dl, glucosio 88 mg/dl, cloruri 132 mEq/l, cellule 220 cell/mmc, aspetto limpido e colore acqua di roccia. Nei giorni successivi sono stati eseguiti ulteriori accertamenti: due RM encefalo. Nella prima non si evidenzia area di alterato segnale dei tessuti encefalici. Nella norma gli spazi liquorali cortico-sottocorticali. Strutture mediane in asse, si segnala come reperto accessorio l'ingombro flogistico del seno mascellare destro e del seno sfenoidale omolaterale. Nella seconda RM di controllo pre dimissione, non si apprezzano significative modifiche del quadro precedente, in particolare non si evidenziano aree di alterato segnale dei tessuti encefalici.

Viene programmato un piano d'assistenza infermieristico in cui vengono individuate delle diagnosi infermieristiche e dei problemi collaborativi.

## **Diagnosi infermieristiche**

Diagnosi: **Alterazione dei processi cognitivi causata da cambiamenti dell'umore**

Obiettivo: gestire le alterazioni dei processi cognitivi.

Interventi: aiutare la piccola ad orientarsi nel tempo e nello spazio e verso le persone.

Risultato atteso: paziente orientata con memoria conservata.

Diagnosi: **Alterazione del modello di riposo correlato alla patologia infettiva**

Obiettivo: promuovere un adeguato riposo

Interventi: modificare il microclima; creare un ambiente confortevole e adatto al riposo; limitare i rumori e la luce; monitorare la quantità e la qualità del sonno.

Risultato atteso: la paziente riesce a riposare adeguatamente senza interruzioni.

Diagnosi: **Dolore acuto correlato alla patologia**

Obiettivo: eliminare la sofferenza, la presenza del dolore e migliorare la qualità di vita della piccola.

Interventi: utilizzare una scala di valutazione del dolore; anticipare l'insorgenza del dolore e intervenire precocemente; permettere alla bambina di mettersi in una posizione confortevole; somministrare i farmaci prescritti dal medico.

Risultato atteso: la piccola non presenta dolore.

Diagnosi: **Alterazione dello stato della cute correlato alle lesioni della varicella**

Obiettivo: portare a risoluzione le lesioni nel più breve tempo possibile e minimizzare il rischio di infezione delle stesse.

Interventi: bagni giornalieri antisettici; tagliare le unghie per evitare di grattarsi le lesioni; somministrare antistaminici per ridurre il prurito sotto prescrizione medica.

Risultato atteso: la piccola non presenta lesioni cutanee.

Diagnosi: **Rischio elevato di ipertermia in relazione al processo infettivo**

Obiettivo: alleviare la febbre e recuperare la normotermia

Interventi: monitorare con frequenza la temperatura e i segni vitali; monitorare il flusso dei liquidi in entrata e in uscita durante lo stato febbrile e reintegrarli; somministrare antipiretici sotto prescrizione medica e adottare le misure indicate per abbassare la temperatura.

Risultato atteso: la piccola presenta apiressia.

Diagnosi: **Deficit del volume dei liquidi, in relazione al vomito e alla perdita di liquidi**

Obiettivo: ripristinare il bilancio idrico

Interventi: monitorare quantità e velocità di infusione della soluzione endovenosa reidratante; sorvegliare i parametri vitali della piccola per individuare precocemente segni e sintomi di sovraccarico del sistema circolatorio; verificare spesso il funzionamento del set di infusione e la pompa; controllare il sito di inserzione dell'accesso venoso periferico per rilevare segni e sintomi di edema o infiammazione; pesare quotidianamente la paziente per calcolare il fabbisogno idrico e lo stato di idratazione; monitorare la diuresi e registrare le entrate e le uscite tenendo in considerazione il vomito e la diarrea.

Risultato atteso: buono stato di idratazione, bilancio delle entrate e delle uscite regolare.

Diagnosi: **Rischio elevato di alterazione dell'alimentazione inferiore al fabbisogno**

Obiettivo: apportare un'adeguata quantità di nutrienti secondo il fabbisogno calorico giornaliero

Interventi: verificare la prescrizione medica per la Nutrizione Parenterale Totale (NPT); verificare scadenza, colore, consistenza della NPT; preparare il set di infusione, impostare la pompa infusoriale e innestare la soluzione all'accesso venoso; verificare frequentemente la tolleranza della paziente, il sito di inserzione dell'accesso venoso ed eventuali complicanze; documentare in cartella la sostituzione del set di infusione e la somministrazione della NPT.

Risultato atteso: ripresa spontanea dell'alimentazione per via orale.

Diagnosi: **Rischio elevato di infezione in rapporto con la trasmissione**

Obiettivo: evitare la trasmissione della patologia infettiva.

Interventi: mantenere l'isolamento; utilizzare le precauzioni standard come dispositivi di protezione individuale e lavaggio sociale delle mani; informare i familiari riguardo i rischi di

trasmissione della patologia infettiva, insegnare loro come adottare le precauzioni standard e ottenere la loro collaborazione.

Risultato atteso: nessuna trasmissione dell'infezione.

Diagnosi: **Rischio elevato di ansia dei genitori correlato allo stato della bambina**

Obiettivo: sostegno emotivo alla famiglia

Interventi: assicurare ai genitori che si farà il possibile per tutelare la salute della bambina; informare i genitori sui cambiamenti importanti, sui dispositivi utilizzati, sulle procedure eseguite; invitare i genitori a porre domande su ogni loro dubbio.

Risultato atteso: notevole riduzione dell'ansia dei genitori.

**PROBLEMI COLLABORATIVI:**

Potenziale complicanza di infezione durante la rachicentesi

Potenziale complicanza di convulsioni correlate allo stato febbrile.

### **Procedure e trattamenti infermieristici**

Al momento del ricovero e per tutta la durata della degenza sono stati rilevati i parametri vitali (Saturazione ossigeno, frequenza cardiaca, frequenza respiratoria, temperatura corporea, pressione arteriosa, valutazione stato di coscienza), sono stati eseguiti esami ematici urgenti, elettrocardiogramma, è subito iniziato il bilancio idrico dei liquidi in entrata e in uscita. Nella fase acuta della patologia la piccola si presentava molto sofferente, non riusciva a riposare in modo soddisfacente, accusava molto dolore e cefalea e si trovava in uno stato confusionale. E' stato reperito inizialmente un accesso venoso, con cannula 22G, per l'infusione della terapia endovenosa prescritta che consisteva nella somministrazione di Soluzione Elettrolitica Bilanciata in infusione continua tramite pompa a 60 ml/h per idratare la piccola, l'infusione di antivirale Aciclovir 190mg per 3 volte al giorno per 15 giorni, l'infusione di antibiotico Ceftriaxone 1g per una volta al giorno per 12 giorni. Per contrastare il dolore e la conseguente irrequietezza della bambina si somministrava Paracetamolo sciroppo per via orale al bisogno. Successivamente dopo circa una settimana di degenza è stato reperito anche un secondo accesso venoso nell'altro braccio, per l'infusione in via periferica della Nutrizione Parenterale Totale Oliclinomel inizialmente a 21 ml/h poi a 42ml/h per circa 10 giorni, in quanto la piccola rifiutava l'alimentazione. Sono stati ripetuti più volte nel corso della degenza gli esami ematici per valutare lo stato di salute della piccola.

### **Valutazione dei risultati**

Dopo circa 17 giorni di degenza la piccola è stata dimessa in condizioni di salute buone. Superata la fase acuta della patologia lo stato sofferente della piccola è regredito insieme al dolore. Lo stato neurologico è migliorato notevolmente. Ha riacquisito un modello di riposo idoneo a soddisfare le sue necessità. Dopo aver ripreso le forze la piccola ha iniziato ad alimentarsi in maniera autonoma apportando al proprio organismo il nutrimento necessario a soddisfare il proprio fabbisogno giornaliero. Lo stato della cute è migliorato e la varicella si è risolta. I genitori sono stati rassicurati in ogni fase della degenza della piccola e la loro ansia è stata ridotta al minimo in quanto l'equipe infermieristica è stata sempre presente per ogni necessità e per ogni chiarimento riguardo l'assistenza prestata alla piccola.

### **Bibliografia**

- Sandra M. Nettina – Il Manuale dell'infermiere – 2008 Piccin
- Sally Huband, Ethel Trigg – Nursing pediatrico, linee guida e procedure per l'ospedale e il territorio – 2001 McGraw-Hill
- Associazione Infermieri Neuroscienze – Assistenza infermieristica specialistica, procedure, protocolli, linee guida – 2006 Masson
- Kathleen Morgan Speer - Piani di assistenza in pediatria - McGraw-Hill
- Nelson – Trattato di pediatria – 2009 Elsevier

## SCOMPENSO EPATICO GRAVE: EQUILIBRI DIFFICILI

Valentina Pisano, Roberta Puxeddu, Anna Paola Pinna, Maria Laura Fenu, Anna Maria Nurchi

*Scuola di specializzazione in Pediatria – Università di Cagliari  
Clinica Pediatrica – AOU Cagliari*

### **Introduzione**

Quando coesistono patologie croniche gravi, come l'insufficienza epatica cronica del nostro piccolo paziente, la disidratazione in corso di gastroenterite può determinare un quadro di scompenso metabolico difficile da trattare e da gestire.

### **Caso clinico**

Andrea è un bambino di 7 mesi, seguito c/o la nostra clinica per Colangite Sclerosante Primitiva, che assume spironolattone os (natriemia basale 132 mEq/l), in lista per trapianto epatico.

A 7 mesi, Andrea giunge per ricovero in quanto presenta febbre e rifiuto dell'alimentazione. Il bambino è in condizioni generali scadute, con ittero biliverdinico di cute e mucose, tosse accessuale associata a vomito dopo i pasti, addome globoso, evidente reticolo venoso superficiale, cicatrice ombelicale lievemente estroflessa, fegato 4-5 cm sotto l'arcata costale, milza 7 cm sotto l'arcata costale, peso 5,520 Kg (decremento di circa 200 g in 2 giorni), circonferenza addominale 41 cm. Gli esami ematochimici d'urgenza evidenziano emogasanalisi ed emocromo nei limiti della norma, bilirubina tot 17.94 mg/dl, PCR 2 mg/l, AST 184 U/l, ALT 71 U/l, gGT 129 U/l, Alb 2.48 g/dl.

Per il persistere delle difficoltà nell'alimentazione si posiziona sondino naso gastrico e il bambino si alimenta per gavage lento.

Nelle prime ore della degenza si manifesta diarrea acquosa, abbondante, fino a 10-12 scariche/die (out totali da 400 a 600 mg/die) e calo ponderale in prima giornata di 350 g. Le condizioni cliniche del piccolo peggiorano e l'emogas mostra acidosi e disidratazione ipernatriemica (pH 7.33, EB -10.5, Na 157 mEq/l, K 3.81 mEq/l, Cl 130 mEq/l, Ca 9.5 mg/dl).

Considerato il quadro clinico e metabolico, si decide di sospendere lo spironolattone e si inizia infusione ev: 85-90 ml/Kg/die di soluzione mista al 50% glucosata 10% e NaCl 0.9%.

Nonostante ciò, si assiste a ulteriore peggioramento (pH 7.29, EB -10.6, Na 157 mEq/l, K 3.45 mEq/l, Cl 130 mEq/l) del paziente; si aggiungono alla soluzione 8 mEq/l di K e si aumenta la quota idrica a 105 ml/Kg/die.

Nelle 36 ore successive, nonostante ulteriori progressive riduzioni della quantità di NaCl nella soluzione ev (da 40% a 20% NaCl 0.9%, 110 ml/kg/die), l'ipernatriemia e l'acidosi continuano a peggiorare (Na 159.3 mEq/l, pH 7.26) e clinicamente il bambino mostra irrequietezza, cute e mucose fortemente disidratate, lingua asciutta e fissurata, occhi alonati e incavati.

Si decide di cambiare completamente l'apporto di liquidi: ev si infonde soluzione elettrolitica bilanciata in quantità di 140 ml/kg/die, sospende per 12 ore alimentazione enterale con latte e introduce soluzione reidratante orale (dicodral) via sondino naso gastrico e per os a richiesta del bambino.

Dopo 12 ore il sodio si riduce a 153 mEq/l, e in 36-48 ore si corregge l'acidosi e l'ipernatriemia (pH 7.35, EB -6.7 Na 145 mEq/l) per cui la velocità dell'infusione ev viene ridotta progressivamente.

Clinicamente il bambino migliora, si riduce la diarrea, ma l'addome appare molto globoso, la cicatrice ombelicale estroflessa con reticolo venoso superficiale notevolmente evidente, incremento ponderale di 450 g, circonferenza addominale aumentata di 2.5 cm in 48 ore.

Rilevata clinicamente ed ecograficamente un aumento del versamento ascitico e dosata albumina sierica (2.18 g/dl), si pratica 0.5 g/kg di Albumina ev.

### **Conclusioni**

La gestione di una disidratazione ipernatriemica in un lattante con compenso epatico labile e terapia con diuretici, può essere complessa e insidiosa: la prudenza nell'evitare una reidratazione troppo rapida, l'urgenza di correggere lo squilibrio elettrolitico, l'attenzione nel non peggiorare ascite, il

cercare di mantenere l'apporto idrico e nutrizionale, sono elementi che sfociano nella necessità di creare uno schema di idratazione sartoriale, adattato alle specifiche peculiarità, problematiche e risposte del bambino.

## **VA DOVE TI PORTA IL CUORE. QUANDO LO SCOMPENSO È DIETRO L'ANGOLO.**

Roberta Puxeddu, Anna Paola Pinna, Sara Pusceddu

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Cagliari.*

### **Caso clinico**

Descriviamo il caso di S.P., una ragazza di 14 anni che giunge al PS pediatrico con una storia di nausea e vomito da diversi giorni: da circa 72 ore il vomito ha assunto carattere ingravescente ed è comparsa la diarrea. All'esame obiettivo le condizioni generali appaiono scadute, si documenta temperatura febbrile (38,5°C), cute pallida, addome diffusamente dolente e dolorabile, fauci iperemiche, diuresi contratta. Si esegue uno Stick Urine che mostra lieve proteinuria. Vengono eseguiti esami ematochimici di routine e si inizia reidratazione endovenosa. La diuresi riprende, tuttavia, le condizioni generali sembrano sempre compromesse, l'addome appare poco trattabile e pertanto viene richiesta un'ecografia addome. Tale esame evidenzia epatomegalia, ectasia delle vene sovra-epatiche e della cava inferiore, versamento polisierosistico. A questo punto si richiede una visita cardiologica urgente che evidenzia tachipnea, tachicardia, toni cardiaci ovattati con ritmo di galoppo, epatomegalia, turgore delle giugulari e verosimili edemi declivi. L'EcoCardioColorDoppler mostra un quadro di importante dilatazione bi-ventricolare con severa riduzione della funzione sistolica globale (FE Vsn 10%). La diagnosi è quella di scompenso cardiaco in cardiomiopatia dilatativa di prima diagnosi. La paziente viene immediatamente trasferita presso la terapia intensiva cardiologica.

### **Discussione**

Lo scompenso cardiaco è un'evenienza non remota in età pediatrica. Le cause possono essere molteplici e l'esordio subdolo. Il caso descritto ben rappresenta le caratteristiche cliniche dell'insufficienza cardiaca, che in un adolescente può presentarsi con sintomi prevalentemente addominali.

### **Conclusioni**

Nel caso in esame è stato accertato un quadro di grave scompenso cardiaco, che necessita di un'ulteriore valutazione eziopatogenetica (miocardite? cardiomiopatia dilatativa primitiva?). Per il pediatra il corretto inquadramento diagnostico dello scompenso e la precoce presa in carico rappresentano senz'altro la priorità e le sfide maggiori in questo contesto.

### **Bibliografia**

- Hsu DT, Canter CE. Dilated cardiomyopathy and heart failure in children. Heart Fail Clin. 2010 Oct; 6(4): 415-32, VII.

*Per gentile concessione del Dott. Porcu, del Dott. Pusceddu e del Dott. Tumbarello – A.O. Brotzu Cagliari.*

## EPISTASSI ED ECCHIMOSI

G.Sanna, D. Ticca, M.L. Cassitta, A.M. Oggiano, C. Addis, D. Bettati, C.Locci, M.I.Fotzi, R.Sale, A.Bua, C.Cubaiu, N.Gaias, G.Masia.

*Scuola di specializzazione in Pediatria-Università degli Studi di Sassari*

### **Caso clinico**

Giacomo giunge alla nostra osservazione per epistassi ed ecchimosi agli arti e al tronco. E' già stato visto qualche giorno prima dai colleghi otorinolaringoiatri i quali hanno praticato un tamponamento nasale anteriore con parziale riduzione del sanguinamento.

All'ingresso esegue profilo coagulativo ed emocromo: GR 3.590.000, Hb 9.8 g/dl, PLT 12.000. Nel sospetto di una porpora trombocitopenica Giacomo pratica esami per escludere un'infezione (TORCH, EBV, HAV, HBV, HCV, HIV) e pratica Ig vena secondo protocollo. Il giorno seguente i valori dell'ematocrito evidenziano: GB 6000, GR 3000000, Hb 8,7 g/dl e PLT 12.000; profilo coagulativo: PT: 14.8 sec, aPTT: 22.5 sec, Fibrinogeno: 107 mg/dl, D-dimero: 16.8 mg/l. Nelle ore seguenti dopo uno starnuto Giacomo manifesta epistassi e vomito caffèano. Viste le condizioni cliniche e i valori ematochimici si decide di eseguire un puntato midollare urgente che rivela all'esame microscopico la presenza di cellule immature con scarsi megacarioblasti.

Nel frattempo Giacomo inizia la trasfusione con 1 Unità di pool di piastrine e iperidratazione con soluzione idroelettrolitica bilanciata.

Il giorno successivo il numero di PLT è di 12.000 con 7.3 g/dl di Hb: il bimbo viene trasfuso con due pool di piastrine e un pool di emazie irradiate e leucodeplete e si ripete il puntato midollare. Il campione viene inviato al Centro di riferimento di Padova. Il referto è compatibile con una leucemia mieloide acuta, fenotipo M3 (promielocitica) e si riscontra all'indagine molecolare positività per mRNA ibrido PLM/RAR alfa. Pertanto, fatta la diagnosi, inizia terapia come da protocollo GIMEMA con acido transretinoico.

### **Discussione**

La leucemia acuta promielocitica è un sottotipo di LMA con peculiari caratteristiche. La diagnosi è genetica e consiste nel dimostrare la traslocazione bilanciata tra i cromosomi 15 e 17 che dà luogo alla formazione di una proteina anomala di fusione chiamata PML/RAR alfa che coinvolge i geni che codificano per il recettore alfa dell'acido retinoico (RAR alfa, sul cromosoma 17) ed un gene chiamato Promielocitico (PML, sul cromosoma 15) che a causa della traslocazione vengono alterati nella loro espressione. Tale alterazione determina un blocco maturativo delle cellule staminali mieloidi che si arrestano allo stadio di promielocita determinando un accumulo di questo tipo cellulare a livello midollare. Tali cellule sono in grado di produrre grandi quantità di sostanze proteolitiche, fibrinolitiche o ad azione pro-coagulante che possono comportare il rapido instaurarsi di una coagulazione intravasale disseminata.

La prognosi è buona con remissione completa di circa il 90% nei pazienti trattati secondo protocollo. La mortalità è di circa il 10%, ma sembra essere sottostimata perchè spesso avviene per CID prima per che si possa arrivare alla diagnosi.

### **Conclusioni**

Il caso invita a riflettere sulla fondamentale importanza della diagnosi precoce al fine di instaurare la terapia specifica e scongiurare la morte per CID.

### **Bibliografia**

- Testi AM, Biondi A, Lo CF et al. - GINEMA-AIEOP AIDA protocol for the treatment of newly diagnosed acute promyelocytic leukemia (APL) in children. - Blood 2005; 106:447-453;
- Yoo ES - Recent advances in the diagnosis and management of childhood acute promyelocytic leukemia. - Korean J Pediatr. 2011 Mar;54(3):95-105. Epub 2011 Mar 31.

## UN CODICE ROSSO... VENT'ANNI DOPO

Fabiana Sau, Francesca Carta, Maria Furno, Roberto Minelli, Anna Maria Nurchi

*Clinica Pediatrica, AOU Cagliari*

Greta, 5 anni, giunge in PS per dispnea intensa. La bimba presenta condizioni generali scadute; è iporeattiva. E' apiretica ma i genitori riferiscono recente somministrazione di paracetamolo; è in corso terapia antibiotica con cefpodoxima da 48 ore. Ciò nonostante si è verificato un progressivo peggioramento della sintomatologia. All'esame obiettivo si rileva dispnea intensa con rientramenti intercostali e al giugulo. La FR è di 60/min; il MV è aspro e risulta ridotto in emitorace dx, con rantoli inspiratori, qualche fischio e sibilo espiratorio. Lo stato di ossigenazione è scadente con SaO<sub>2</sub> 90% e FC 160/min. La bimba non tossisce né spontaneamente né dopo stimolo (compressione cartilagine cricoidea). Si somministra O<sub>2</sub> in maschera ad alto flusso (fino a 11 l/min) e in successione salbutamolo (100ug/kg) e adrenalina nebulizzati rispettivamente per trattare la componente espiratoria ed inspiratoria, senza evidente beneficio. Le condizioni generali di Greta peggiorano, la SaO<sub>2</sub> si abbassa fino al valore di 86%, la bambina appare confusa e il sensorio è obnubilato; osservando i segni caratteristici della fatica respiratoria e temendo un imminente esaurimento respiratorio si allertano i rianimatori. In seguito ad ulteriore compressione cricoidea la bambina riesce ad espellere una minima quantità di escreato verdastro, purulento. Vista la criticità, il medico rianimatore procede all'intubazione OT: i tessuti faringei e periglottici appaiono edematosi e marcatamente iperemici, si aspira escreato purulento e si invia il campione per la coltura batterica che risulterà positiva per Streptococco Pyogenes. L'emocromo e gli indici di flogosi sono indicativi di un'infezione batterica (WBC 29.600/mm<sup>3</sup>; N 89%; L 5%; PCT 2,34 ng/ml). Si esegue un RX torace che mostra un opacamento diffuso del polmone sinistro con iperespansione del polmone destro e sbandamento del mediastino. Greta viene ricoverata in Rianimazione e trattata con ventilazione meccanica assistita e terapia antibiotica ad ampio spettro. Dopo due giorni può essere estubata e dopo una settimana dimessa dall'ospedale.

Gli elementi clinici di Greta erano indicativi di un'ostruzione delle alte vie aeree. La diagnosi differenziale si pone in prima battuta con il Croup che si manifesta con i medesimi segni e sintomi respiratori ma non si associa a stato settico e generalmente mostra buona risposta all'adrenalina e/o al cortisone nebulizzati. Lo stato settico poteva far sospettare un'epiglottite o un'ascesso faringeo. L'epiglottide non si presentava iperemica, non vi era scialorrea né disfagia e mancava il classico atteggiamento a tripode. All'esame obiettivo il faringe posteriore era normale, non era presente torcicollo antalgico.

In questo caso erano soddisfatti tutti i criteri necessari per la diagnosi di una causa molto rara di ostruzione delle alte vie respiratorie: la tracheite batterica. Questa forma ha un'incidenza pari a 0,4 casi ogni 1000 abitanti e nella casistica della clinica pediatrica l'ultimo caso di tracheite batterica risale a circa vent'anni fa.

Si tratta di un'infezione batterica primaria della trachea che determina una risposta infiammatoria locale e sistemica con la produzione di essudato mucopurulento. Si manifesta prevalentemente con dispnea inspiratoria acuta che insorge come complicanza di una infezione respiratoria di eziologia virale. Spesso è presente uno stato settico. Il trattamento si avvale quasi sempre del supporto respiratorio e di una terapia antibiotica ad ampio spettro.

### **Bibliografia**

- B Al-Mutairi, V Kirk. Bacterial tracheitis in children: Approach to diagnosis and treatment. Paediatr Child Health, 2004.
- J Graf, F Stein. Tracheitis in Pediatric Patients. Semin Pediatr Infect Dis, 2006.

# UN CASO DI RARA E PARTICOLARE EMERGENZA NEONATALE: LA SINDROME DI CRISPONI

Eurilla Sequi

*S.C. di Pediatria - P.O. San Gavino Monreale*

## **Caso clinico**

Verrà presentato un raro caso di emergenza neonatale peculiare per il comportamento da adottare in modo da affrontare adeguatamente le manifestazioni cliniche.

## **Discussione**

Si tratta di una Sindrome descritta per la prima volta nel 1996 dal un pediatra sardo Giangiorgio Crisponi. Il gene implicato, responsabile della mutazione CRLF1 del cromosoma 19 è stato individuato nel 2007.

Sino ad oggi sono stati accertati, in Sardegna, 23 casi, provenienti da 17 famiglie, dei quali solo 7 ancora in vita.

La sindrome, autosomica recessiva, si manifesta alla nascita con un tipico quadro fenotipico, con marcata contrattura della muscolatura facciale e dell'orofaringe responsabili di trisma, scialorrea, apnee e cianosi.

## **Conclusioni**

La peculiarità dell'intervento in emergenza risiede nella risoluzione delle crisi unicamente attraverso la riduzione di qualsiasi stimolo con conseguente rasserenamento del neonato.