

# Paìdòs



Anno 12 N.1 Gennaio - Marzo 2011  
[www.paidosct.com](http://www.paidosct.com)



Giorgio Bartolozzi

*Vaccinazione nel  
bambino con  
malattia metabolica*



Alberto Fischer

*Il bambino con  
Stomatite Aftosa  
Ricorrente*



**Rivista Paidòs**  
 Direttore responsabile  
 Giuseppe Musumeci  
 Direttore  
 Antonino Gulino  
 Vicedirettore  
 Maria Libranti  
 Comitato Scientifico  
 Giorgio Bartolozzi  
 Alberto Fischer  
 Lorenzo Pavone  
 Gino Schilirò  
 Francesco De Luca  
 Responsabile  
 di redazione  
 Francesco Privitera  
 Comitato di redazione  
 Filippo Di Forti  
 Vito Marletta  
 Salvatore Spitaleri  
**Collaboratori**  
 Giusy Germenia  
 Angelo Milazzo  
 Raffaele Falsaperla  
 Antonio Fichera  
 Francesco Bellia  
 Eleonora Passaniti

**C.D. Ass. Culturale Paidos**  
 Alberto Fischer  
 Salvatore Bonforte  
 Rosario Bucchieri  
 Filippo Di Forti  
 Antonino Gulino  
 Maria Libranti  
 Lidia Luglio  
 Vito Marletta  
 Giuseppe Mazzola  
 Gino Miano  
 Giuseppe Patanè  
 Francesco Privitera  
 Salvatore Spitaleri

**Segreteria e Grafica**  
 ASC Europromo  
 Tel. 347 7792521  
 Fax 095 7571514  
 segreteriapaidos@tiscali.it

**Stampa**  
 PPT Poligrafica Piano Tavola s.r.l.  
 Tel. 095 391391 - Fax 095 391335  
 Via Rinaudo, 26/28  
 Piano Tavola-Belpasso (CT)

Questo periodico è distribuito  
 gratuitamente ai pediatri

**Reg. Tribunale di Catania**  
 N. 27/2000 del 30/11/2000

EDITORIALE

# Emergenze

di Antonino Gulino

Il pediatra è spesso costretto a confrontarsi con situazioni di emergenza, un trauma accidentale, una ferita o una convulsione febbrile fanno parte del vissuto di ciascuno di noi, ma l'esperienza non riesce a sopire l'ansia o i dubbi che inevitabilmente ci accompagnano in questi momenti.

Dedicare a questo argomento l'intervista ad un pediatra esperto come Riccardo Lubrano è nelle nostre intenzioni un tentativo per rinfrescare le nostre conoscenze alla luce dei dettami delle Linee Guida più accreditate. La progressiva riduzione dei Pronto Soccorso pediatrici, la prospettiva di Unità operative territoriali dove probabilmente saremo chiamati ad operare, ci spinge a migliorare non solo il nostro "sapere" ma soprattutto il nostro "saper fare".

Confesso che queste ipotesi non mi entusiasmano, ma credo che sia importante sapersi mettere in discussione e proporsi nella maniera migliore per offrire ai nostri bambini un'assistenza di qualità.

Una qualità che non si misura con fumose pubblicazioni ad alto "impact factor", ma con la capacità di dare risposte concrete ai bisogni dei nostri pazienti, soprattutto a quelli più sfortunati, i bambini con malattie croniche o peggiori rare che sono costretti a disagi insopportabili non solo per avere adeguate risposte sanitarie ma anche assistenziali.

Uno sportello dedicato ai bambini con "handicap" potrebbe essere una grande opportunità, un progetto magari banale ma noi pediatri della Paidos e il nostro, mai stanco, Raffaele Falsaperla, che a questi bambini ha dedicato e dedica gran parte del suo tempo, crediamo sia veramente utile.

Questa è la nostra piccola risposta ad un'emergenza troppo spesso trascurata, ma forse per questa ragione merita di essere ricordata con forza: la malattia cronica sfortunatamente non si affronta solo con l'E.B.M ma soprattutto col cuore.

SOMMARIO

- 3 Editoriale
- 4 L'angolo di Giorgio Bartolozzi
- 6 Il bambino con SAR
- 8 Pillole di... neonatologia
- 10 Il pediatra e la balbuzie
- 11 La balbuzie in età infantile
- 12 Intervista a Riccardo Lubrano
- 16 Il dolore nel bambino
- 19 Casi da ricordare...
- 20 Flash su cervello e psiche
- 22 News dalla rete

RUBRICHE

- 14 Un pediatra al cinema
- 14 Recensioni
- 15 Digiamocelo

Copertina  
 (foto di M. Libranti)

Può un bambino con intolleranza ereditaria al fruttosio esser vaccinato con il vaccino antimorbillo/parotite/rosolia, in considerazione che i vaccini in commercio contengono sorbitolo quale conservante?



## Vaccinazione nel bambino con malattia metabolica

di Giorgio Bartolozzi

La risposta non è semplice, anche perchè la letteratura non ci viene molto in aiuto, e la rarità della malattia non consente di acquisire un'adeguata esperienza. Una importante review risale al 2006 ad opera di Jeffrey Kingsley (*Pediatrics*, 2006, 118:e460-e470), dove tuttavia non vi è alcuna indicazione per la malattia in questione, ma vale comunque la pena di considerarla per le interessanti informazioni che ci propone.

Gli effetti sul metabolismo degli umani di una qualsiasi infezione sono ben conosciuti. La risposta iniziale ad una agente infettivo si caratterizza per l'attivazione di una cascata di mediatori endogeni. Il fegato incrementa l'uptake degli ami-

noacidi ed aumenta l'anabolismo delle proteine, e ciò si riflette in una generalizzata e transitoria ipoaminoacidemia, mentre l'attivazione dell'asse ipotalamo-ipofisi favorisce l'aumentata secrezione di ormone della crescita e glucocorticoidi. L'incremento poi di un grado di temperatura corporea porta ad un incremento del 10% del metabolismo basale, inducendo ad una maggior richiesta di energia laddove l'introduzione alimentare è ridotta nel bambino febbrile. Nelle prime fasi della malattia febbrile vi è inoltre un'intolleranza glucidica di media entità con un'aumentata risposta insulinica e successiva nuova sintesi epatica di glucosio. Rispetto al metabolismo proteico e al metabolismo dei carboidrati, il meta-

bolismo dei lipidi viene coinvolto meno nei processi infettivi, anche se il rilascio di catecolamine porterebbe ad aspettarsi un aumento della lipolisi e la liberazione di acidi grassi liberi, che viene compensata dall'azione antilipolitica dell'insulina.

L'improvvisa richiesta di energia ad un organismo in equilibrio instabile, per una patologia metabolica genetica, può improvvisamente evidenziare il problema attraverso un'emergenza metabolica o peggiorare una alterazione metabolica alterandone il fragile equilibrio. Inoltre alcuni errori congeniti del metabolismo presentano alterazioni di enzimi che intersecano con il metabolismo cellulomurale del sistema immune, determinando un oggettivo deficit immunitario. E' del resto dimostrato come, ad esempio, nel deficit di trasporto degli aminoacidi dibasici (lisina, arginina e ornitina) si associno disordini dei B- e T-linfociti. Autori hanno dimostrato una ridotta ipersensibilità cutanea, ridotta attività citotossica, neutropenia e piastrinopenia. Come conseguenza di quanto detto è chiaro che le vaccinazioni più che trovare controindicazioni negli errori congeniti del metabolismo, hanno anche in questi casi opportune indicazioni. Nella tabella 1 e 2 sono riportate le patologie metaboliche e le modalità di vaccinazioni. Nello schema di Kingsley, laddove traccia le indicazioni per gli errori del metabolismo dei carboidrati manca proprio ciò che interessa noi, e cioè le indicazioni per l'intolleranza ereditaria al fruttosio. La malattia, che può esser anche grave, è legata al-

l'introduzione del fruttosio (saccarosio, frutta, sorbitolo, dolcificanti contenenti sorbitolo). Il deficit di 1-fosfofruttoaldolasi determina l'accumulo endocellulare del fruttosio-1-fosfato, che agisce come inibitore competitivo della fosforilasi e quindi come un tossico cellulare. L'effetto più manifesto, vera emergenza metabolica, è l'ipoglicemia determinata dalla inibizione della conversione del glicogeno a glucosio. Oltre all'ipoglicemia i sintomi della forma acuta sono molto simili a quelli della galattosemia per un danno epatico: ittero, aumento delle transaminasi, vomito, epatomegalia, letargia, irritabilità e convulsioni. Nelle forme più subdole da un punto di vista sintomatologico si instaura una progressiva epatopatia. La diagnosi si basa soprattutto con la biopsia epatica e la determinazione enzimatica mentre i test da carico di fruttosio possono determinare uno shock mortale.

È veniamo ora al nostro quesito iniziale. Non esistono in MEDLINE studi che ci indicano quale è la dose minima di sorbitolo che può, in singola somministrazione, risultare pericolosa. Tutti i vaccini vs morbillo/parotite/rosolia contengono in media 14 mg di sorbitolo come conservante: è sufficiente a scatenare un'emergenza metabolica nel bambino con intolleranza ereditaria al fruttosio? Forse no, soprattutto nelle forme a minore espressività fenotipica, dato il basso contenuto di fruttosio e l'unicità della somministrazione, ma non avendo riscontri in letteratura si dovrebbe esser molto cauti e la risposta alla domanda

Tab. 1: Vaccinazione negli errori congeniti del metabolismo degli aminoacidi e degli ac. Organici

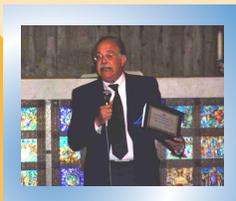
Malattia	Manifestazioni	Modalità di vaccinazione
Fenilchetonuria	Grave ritardo mentale se non trattata	Vaccinazioni tutte secondo schedula
Tirosinemia I	Disturbo della crescita. Cirrosi epatica. Nefrosclerosi. Neuropatia. Porfiria-like sintomi.	Vaccinazioni tutte secondo schedula in corso di trattamento specifico.
Difetti del ciclo dell'urea	Irritabilità, vomito, letargia, coma, ritardo mentale.	Rischio/beneficio nei sopravvissuti a favore delle vaccinazioni.
Orotico aciduria	Ritardo psicomotorio, anemia, leucopenia, anomalie immunitarie.	Vaccinazioni secondo schedula. Verifica immunizzazione.
Deficit di adenilsuccinasi	Convulsioni. Segni autistici. Distrofia muscolare. Distrofia muscolare.	Vaccinazione secondo schedula. Vaccino antipneumococcico 13 e 23.

Tab. 2: Patologie metaboliche e modalità di vaccinazione

Malattia	Manifestazioni	Modalità di vaccinazione
Galattosemia	Ittero neonatale Cataratta Epatomegalia Vomito	Vaccinazione secondo schedula
Glicogenosi tipo I	Ipoglicemia neonatale, acidosi lattica, convulsioni, anomala funzionalità piastrine, ricorrenti infezioni batteriche	Vaccinazione secondo schedula
Aspartilglucosaminuria	Infezioni ricorrenti, ipotonia, regressione cognitiva, convulsioni	Vaccinazione secondo schedula

iniziale potrebbe esser "ni".

Le afte rappresentano la lesione infiammatoria più frequente del cavo orale. Esse son ben definite sul piano nosologico quando si presentano in maniera isolata e non recidivante. In questo caso le cause possono esser di natura traumatica o infettiva, come la gengivostomatite erpetica che rappresenta la fastidiosa espressione clinica della prima infezione erpetica. Il ripetersi di afte, piccole o grandi, più o meno dolorose e la difficile risoluzione di alcune forme definibili croniche, impone un percorso diagnostico non sempre facile, ma necessario per escludere alcune importanti patologie.



## Il bambino con Stomatite Aftosa Ricorrente: per un corretto approccio terapeutico.

di Alberto Fischer

Vi sono alcuni bambini in cui si registra una ricorrenza di stomatite con piccole afte, poco dolorose, che non va al di là delle 3-6 volte per anno e che sono esclusivamente presenti nel cavo orale. In altri casi le afte sono molto dolorose, singole o multiple ma con diametri più grandi, difficilmente regredibili e associate spesso ad afte mucose in altri distretti (genitali). Queste stomatiti afose definite come "complesse" debbono indurre ad una attenta disamina diagnostica che permette l'esclu-

sione di malattie sistemiche. Nella "neutropenia ciclica" vi è un periodico - circa ogni 20 gg - abbassarsi del numero dei neutrofili che si associa ad una immunodeficienza de facto con infezioni ricorrenti nei vari distretti, in alcuni casi anche gravi. L'anemia microcitica da carenza di ferro è un'altra delle cause che facilitano il ripetersi di fenomeni afosi al cavo orale. In tal evenienza le afte sono di piccole dimensioni, ricorrenti e non eccessivamente dolorose ed ovviamente la carenza di ferro è

Terapia sistemica delle SAR	
Colchicina	- Riduce durata e numero delle lesioni nel 63% dei casi - Trattamento per 6 settimane seguito da un periodo lungo a dose ridotta
Pentosifillina	Associata alla colchicina ha un'efficacia del 30 -60%
Corticosteroidi	Utilizzati nelle ricadute o quando la colchicina non ha dato effetti. Preferibile il bolo per evitare gli effetti collaterali
Dapsona	100 mg/day. Ricadute alla sospensione
Thalidomide	Riservato a casi particolari per la sua teratogenicità. Dose standard 100 mg/die
Methotrexate/Azatioprina	L'azatioprina alla dose di 50 mg/die può ridurre le manifestazioni afose nella ABD. Sconsigliato nelle gestanti, nelle donne che allattano e nel bambino, MTX viene utilizzato alla dose di 7-10 mg/settimana
Interferon-alpha	Successo solo nella ABD
Biologici (Infliximab e Embrel)	Nessun effetto dell'embrel sulle afte genitali

### Trattamento topico della SAR

- Lidocaina 2% in gel o spray
- Soluzione orale contenente benzocaina e cetilpiridinium chloride
- Sol. Orale con clorexidina
- Sol di idrogeno perossido allo 0,5%
- Sol di nitrato d'argento 1%
- Sucralfato
- Soluzione con tetraciclina 5%
- Steroidi topici
- Crema di 5-aminosalicilico acido 5%
- Prostaglandina E2 topica

correttamente documentabile (emocromo, transferrina, ferritina, retico locitosi dopo introduzione del ferro). Tuttavia l'anemia ferropriva può essere espressione unica di tutta una serie di patologie di natura cronica sulle quali è opportuno indagare quando la risposta al trattamento è nei tempi brevi insufficiente (celiachia, morbo di Crohn, rettocolite ulcerosa, artrite reumatoide, les, ecc.).

Le microafte ricorrenti o croniche del cavo orale, associate o meno a lesioni perianali, debbono condurre il clinico ad ipotizzare un M. di Crohn. In aiuto per indirizzare lo specifico percorso diagnostico (calprotectina fecale, sangue occulto, edgs) vi potrebbe essere un'anamnesi suggestiva (febbre senza apparente causa, dolori addominali, anemia ferropriva, eritema nodoso) anche se spesso la clinica, almeno nelle fasi iniziali, è muta.

Infine non è da sottovalutare la possibilità diagnostica di una malattia di Adamantiades-Behçet (ABD). Questa malattia descritta per la prima volta nel 1937 da un dermatologo turco si presenta in tutto il mondo ma con maggior estensione in Giappone e Medio Oriente, lungo quella che fu chiamata "la via della seta". La prevalenza è di 10-15 casi /100.000 in Giappone ma di soli 2 casi /100.000 in Germa-

nia. Rara nei bambini, tende a prevalere nei maschi ed ha il picco d'insorgenza verso i 20 anni, tanto che viene considerata malattia dell'adolescenza. E' una malattia infiammatoria cronica, caratterizzata da remissioni e riacerbazioni, i cui criteri diagnostici (International Study Group) si basano su manifestazioni maggiori e minori. Nel 1940 fu descritto per la prima volta un coinvolgimento neurologico nella Behçet (neuro Behçet) caratterizzato da danni diretti parenchimali (brain stem, corteccia emisferica, gangli basali, midollo spinale) o indiretti per effetto della patologia venotrombotica che caratterizza la malattia (trombosi seno sagittale, stroke, aneurismi, ecc). La diagnosi è fondamentalmente legata all'assemblaggio di anamnesi e criteri diagnostici, di cui si è accennato. Un test aspecifico ma utile è quello definito come *Pathergy test* con il quale delle iniezioni intradermiche con aghi spuntati evidenziano una iperattività aspecifica documentata istologicamente con la presenza di cellule mononucleate e cheratinociti perivasali.

Il trattamento oggi si basa su utilizzo di sostanze topiche per le ulcere orali e genitali e terapia sistemica (colchicina, talidomide, interferon, biologici, azatioprina, metotrexate).

### Criteri diagnostici dell'ABD

Criteri Maggiori	Criteri minori
- Afte orali	- Artriti non deformanti
- Ulcere genitali	- Vasculiti delle grandi e piccole arterie
- Lesioni cutanee	- Trombosi superficiali e profonde
- Lesioni oculari (uveite)	- Interessamento gastro-intestinale
	- Interessamento polmonare, neurologico, cardiaco, renale

## SHOX, questo sconosciuto: implicazioni nella bassa statura



di Francesco Privitera

*Tra le basse stature congenite, una causa nuova si affaccia alla ribalta: il gene SHOX Sequenziato abbastanza recentemente (1997), dovrebbe essere conosciuto anche dal pediatra di famiglia per le implicazioni anche nella bassa statura idiopatica.*

SHOX è l'acronimo di Short stature Homeobox-containing gene. E' un gene che si trova nella regione pseudoautosomale

PAR1 localizzata nel braccio corto di entrambi i cromosomi sessuali (Xp 22.33 e Yp 11.32). Questo gene codifica per una proteina omeodominio che agisce come fattore di trascrizione, il cui prodotto è coinvolto in meccanismi importantissimi per un normale accrescimento lineare e segmentale, nonché per un regolare sviluppo scheletrico. Il gene SHOX normalmente è presente in duplice copia: nella femmina ce n'è una

copia su ogni cromosoma X, nel maschio se ne trova una sul cromosoma X e l'altra sul cromosoma Y. Poiché nella regione PAR1 non avviene l'inattivazione del cromosoma X, per una normale funzionalità è necessario che entrambe le copie vengano espresse. Di contro, se esistono anomalie in una sola copia del gene SHOX, esse possono determinare l'aploinsufficienza con quadri morfologici molteplici, di cui un'ipostaturalismo di grado variabile rappresenta la caratteristica fenotipica più rilevante (spesso associata a distorsioni scheletrici).

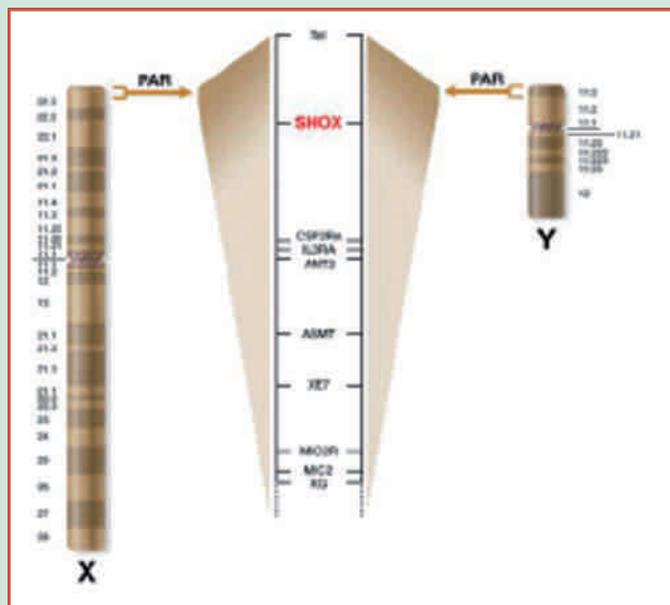
Le principali anomalie causate da alterazioni del gene SHOX sono: 1) **Sindrome di Leri-Weill;**

2) **Displasia Mesomelica di Langer;**

3) **Sindrome di Turner;**

4) **Bassa Statura Idiopatica.**

1) La **Sindrome di Leri-Weill (SLW)** è caratterizzata da bassa statura sproporzionata, brachi-



Deformità di Madelon

melica mesomelica (cioè accorciamento dei segmenti mediani delle ossa lunghe) e deformità ossee, tra cui la tipica Deformità di Madelung (malformazione bilaterale dell'avambraccio con accorciamento ed incurvamento di radio, ulna e ossa del carpo, ipoplasia e dislocazione dorsale dell'ulna distale e, nei casi più gravi e nella tarda infanzia, dolorosa e limitata mobilità di polso e gomito). Non è presente ritardo mentale. Nel 60% dei casi la SLW è causata da aploinsufficienza del gene SHOX, mentre nell'altro 40% non sono state isolate le anomalie genetiche responsabili. La malattia viene trasmessa come carattere pseudoautosomico dominante. I figli di un soggetto malato, ereditano la mutazione nel 50% dei casi; se entrambi i genitori sono malati, i figli hanno il 50% di possibilità di ereditare la malattia, il 25% di ereditare la forma omozigote (Displasia Mesomelica di Langer), ed il 25% di essere sani.

2) La **Displasia Mesomelica di Langer (DML)**, detta anche

“nanismo mesomelico di Langer”, sembra essere la variante omozigote della SLW, dalla quale si differenzia per una maggiore gravità dei segni clinici e radiologici. La Deformità di Madelung non rappresenta una caratteristica tipica di questa sindrome, e si differenzia dalla SLW soprattutto per la bassa statura più accentuata, la spiccata mesomelia degli arti, la sproporzione del perone rispetto alla tibia, e la micrognatia. Anche in questa sindrome non è presente di solito ritardo mentale. I soggetti affetti non presentano nessuna copia funzionale del gene SHOX e la malattia viene trasmessa come carattere pseudoautosomico recessivo. Pertanto i figli di un malato hanno il 50% di probabilità di ereditare la mutazione, mentre se ne sono affetti entrambi i genitori, i figli ereditano nel 50% la DML, nel 25% la SLW e nel 25% sono sani.

3) Nella **Sindrome di Turner (ST)**, i soggetti con delezione del braccio corto del cromosoma X (Xp) che coinvolgono il gene SHOX, causando l'aploinsufficienza, presentano bassa statura ed anomalie scheletriche. A secondo del-

l'anomalia genetica responsabile della ST (monosomia o mosaicismo) si hanno espressioni fenotipiche più o meno gravi.

4) La **Bassa Statura Idiopatica (BSI)** interessa il 3% della popolazione generale. I soggetti presentano un ipostaturalismo proporzionato ad etiologia sconosciuta (cariotipo, assetto ormonale, scheletro e quant'altro nella norma). Alcuni autori di recente hanno messo in evidenza che circa il 2-2,5 % dei soggetti con BSI hanno anomalie del gene SHOX, il che implicherebbe una prevalenza di popolazione di almeno 1/2000 bambini, quindi superiore alla classica carenza di GH (1/3500) ed alla ST (1/2500 ragazze o 1/5000 bambini). Tale prevalenza aumenta a circa il 12% circa dei bambini con BSI e rapporto estremità/tronco < 1,95 + metà altezza in metri.

Poiché il trattamento con GH è stato dimostrato efficace nei soggetti con BSI ed alterazioni del gene SHOX, soprattutto se in eterozigosi, sarebbe raccomandabile ed auspicabile sottoporre i bambini con BSI ad indagini per la ricerca di mutazioni del gene SHOX per poter offrire a questi bambini tempestivi ed appropriati interventi terapeutici, in grado di migliorarne la qualità di vita.

# Il pediatra e la balbuzie: la gestione in otto step

di Antonio Fichera

step 1

## DEFINIZIONE

LA BALBUZIE E' UN DISORDINE NEL RITMO DELLA PAROLA, NEL QUALE IL PAZIENTE SA CON PRECISIONE CIO' CHE VORREBBE DIRE, MA NON E' IN GRADO DI DIRLO A CAUSA DI ARRESTI, RIPETIZIONI E/O PROLUNGAMENTI DI UN SUONO, CHE HANNO CARATTERE DI INVOLONTARIETA'.

step 2

## LA BALBUZIE IN CIFRE

- TASSO DI PREVALENZA MONDIALE: 1%
- TASSO DI INCIDENZA INFANTILE: 5%
- EVOLUZIONE FAVOREVOLE: > 80%
- RISCHIO DI CRONICIZZAZIONE SE:
  - ↑ sesso maschile
  - persistenza > 12-18 mesi
  - anamnesi familiare positiva
  - insorgenza > 5-6 anni di età

step 3

## CAUSE DELLA BALBUZIE

- **PSICOLOGICHE**: origine intima e nervosa, fenomeno fortemente intermittente che aumenta in situazioni emotive.
- **ORGANICHE**: da lesioni cerebro-corticali o da insufficienze dell'apparato fonatorio.
- **LINGUISTICHE**: da incertezze terminologiche, sintattiche e grammaticali.
- **IMITATIVE**: in presenza di altri familiari affetti

step 4

## TIPOLOGIA DELLA BALBUZIE

- **APPARENTE**: è la forma più comune, età 2-4 anni, fenomeno temporaneo, prognosi buona.
- **EFFETTIVA**: età dopo 5-6 anni, maggiore rischio di cronicizzazione con disturbo della personalità, difficoltà terapeutiche.

step 5

## LA BALBUZIE: QUANDO INTERVENIRE?

- **VALUTAZIONE DEL RISCHIO DI CRONICIZZAZIONE**: < 6 MESI DALL'INIZIO.
- **INTERVENTO TERAPEUTICO**: > 12 MESI DALL'INSORGENZA.

step 6

## BALBUZIE: TECNICHE TERAPEUTICHE

- **TECNICHE LOGOPEDICHE**: sulla coordinazione del sistema pneumo-fono-articolatorio.
- **TECNICHE PSICOLOGICHE**: evoluzione della personalità del bambino con rafforzamento dell'io.

step 7

## COMPORTEMENTO DEI GENITORI 1

- Evitare la cospirazione del silenzio;
- Mantenere sempre il contatto oculare con il bambino soprattutto quando balbetta;
- Non anticipare il suo pensiero, finendo le frasi;
- Non mettere fretta mentre parla;
- Mostrare interesse a ciò che dice;
- Parlare al bambino con tono calmo e rilassato;
- Ridurre numero e frequenza delle domande;

step 8

## COMPORTEMENTO DEI GENITORI 2

- Parlare al bambino con linguaggio facile, frasi brevi e comprensibili;
- Non usare mai frasi del tipo "parla bene", "smettila di balbettare", "rilassati", "pensa a ciò che vuoi dire prima di parlare"...;
- Prendere tempo qualche secondo prima di porre delle domande;
- Non lasciare trapelare la propria ansia;
- Lodare il bambino quando fa qualcosa di buono.

# La balbuzie in età infantile

di Eleonora Passaniti

La balbuzie è un disordine in cui la fluidità del linguaggio può essere gravemente compromessa. Essa è caratterizzata dalla ripetizione involontaria e/o dal prolungamento di suoni, sillabe, parole o frasi, così come da frequenti pause, impedendo il flusso ritmico ed armonico del discorso.

Sono diverse le traiettorie e le cause di una comunicazione disturbata dopo una iniziale e normale fluency del linguaggio:

- Cause di origine psico-traumatica;
  - Cause idiopatiche;
  - Cause organico-funzionali.
- Si rilevano inoltre tra le cause nei bambini:

l'imitazione ed i ritardi del linguaggio o dislalie multiple.

Il **Disturbo del linguaggio** prima dei 3-4 anni è molto diverso dal disturbo che si presenta in seguito (5-6 anni) e ancora diverso dal disturbo che emerge in età adulta. Diverse sono le strutture esterne (sociali e relazionali) ed interne (psicologiche e personali) compromesse nel tempo e negli anni.

Il linguaggio comincia a svilupparsi progredendo rapidamente per una lunga fase della vita dell'infanzia. La ricchezza delle cose che circondano il bambino, il desiderio d'esplorazione e la curiosità naturale si traducono nel desiderio di "domandare" e "comunicare" incessante, talvolta maggiore delle effettive capacità ed abilità comunicative.

E' facile quindi che il linguaggio del bambino "in fase di rodaggio" presenti difficoltà nella produzione di suoni, con il vocabolario e con la strutturazione delle prime frasi.

Ripetizione di parole, di sillabe, di frasi intere, esitazioni, prolungamenti, la talvolta frequente riformulazione della frase, sono fenomeni frequenti nelle prime fasi del linguaggio. E' una fase di ripetizione di sillabe senza tensione spasmodica o tonica, che interviene verso i 3-4 anni e che con la balbuzie vera non ha alcun rapporto.

Dunque, parliamo di una **balbuzie primaria**, apparente e transitoria, tipica dell'età infantile, costituita da fisiologiche e normali disfluenze e da intermittenti esitazioni e ripetizioni sillabiche iniziali, la cui risoluzione è spontanea in circa il 65% dei casi dei bambini in età prescolare, e che con intervento indiretto dà risultati positivi nella maggior parte dei casi. Diverso invece è il sintomo tipico dell'età adolescenziale e degli adulti: la **balbuzie secondaria**, nella sua fase "avanzata" e "cronica". Una sintetica classificazione delle forme di balbuzie fa riferimento alla particolare configurazione del "blocco", al suono caratteristico che il blocco verbale manifesta nello sforzo articolare. Rileviamo una:

- **Forma tonica**, nella quale si ha un arresto in particolare all'inizio della frase, o con prolungamento della sillaba o anche del fonema iniziale difficile da pronunciare.

- **Forma clonica**, nella quale si ha una ripetizione continua o intermittente della sillaba.

- **Forma palilalica o mista**, caratterizzata dalla presenza di prolungamenti, tonicità e ripetizioni cloniche.

Alcuni studiosi tuttavia, tenendo presente la localizzazione anatomica del blocco e degli spasmi muscolari soprattutto nella produzione di alcune consonanti, individuano:

- **Forma labio-coreica**, presenta contrazioni fonarticolari a livello della lingua e delle labbra ("corea", danza delle labbra) con conseguente difficoltà nella produzione delle consonanti "p/b" e "t/d".

- **Forma gutturo-tetanica**, presenta spasmi e contratture dei fasci muscolari laringei e faringei con difficile produzione delle consonanti "g/k".

La sintomatologia della balbuzie riguardante alterazioni dei tratti segmentali e sopra-segmentali del discorso appare complessa e varia. Non va ovviamente sottovalutata la "sintomatologia in-

terna" di carattere secondario della balbuzie, che riguarda alterazioni del comportamento e degli atteggiamenti che condizionano la vita nei vari aspetti. Il timore di balbettare "autoproduce" e mantiene il balbuziente in una costante situazione di "difesa relazionale". Un sentimento negativo accompagna i blocchi e le esitazioni, e la rinuncia a "comunicare" viene vissuta come una "punizione" ingiustificata, una sconfitta che si lega a vissuti interni traumatici. Il circolo (feedback) negativo dell'auto-ascolto alimenta vissuti negativi, "oscurando" il sé e la fiducia di base. Il riproporsi di ripetute ricadute spingono a continui mascheramenti con gli altri, e ad "evitamenti" verbali (uso di sinonimi), parafrasi, nel tentativo di evitare il blocco delle parole. La consapevolezza del disturbo e l'ansia che ne deriva vanno tenute in considerazione nel programma d'intervento individuale.

**Dunque l'intervento diretto** sul bambino deve mirare a:

- gestione dei blocchi verbali e degli spasmi della bocca.
- recupero dell'ansia relazionale.
- decondizionamento e rilassamento psicologico.
- incremento comportamentale delle abilità sociali di relazione.

Quindi, porre le basi per la "fluency" vuol dire **identificare i "comportamenti disfluenti"** del bambino e le sue conseguenze all'interno della famiglia. vuol dire puntare sulle **modificazioni** di questo "comportamento", e della percezione che il bambino ha di se stesso, della sua difficoltà fonetica, e del suo imbarazzo con gli altri, vuol dire inoltre creare insieme ai genitori quelle "condizioni ambientali e relazionali" ottimali per il recupero della facilità verbale.

**Possiamo concludere ricordando che la balbuzie è un disturbo multifattoriale**, che riconosce una rilevante causa ambientale e psicologica. Diversi studi sono stati effettuati per individuare dei geni coinvolti in questa condizione, ma senza dubbio la ricerca scientifica deve ancora fare dei passi avanti per individuare le cause della malattia al fine di strutturare strategie terapeutiche più efficaci.

# Intervista a Riccardo Lubrano

di Antonino Gulino



Il pediatra di famiglia si trova spesso da solo a fronteggiare le emergenze più svariate.

Come affrontarle nel modo migliore ci viene indicato in questa intervista da Riccardo Lubrano, docente presso la clinica pediatrica dell'Università "La Sapienza" di Roma e consigliere nazionale della Società Italiana di Medicina d'Urgenza Pediatrica, ben noto ai soci Paidos per essere stato spesso presenti ai nostri incontri di aggiornamento.

*Gulino: Come va organizzato uno studio di pediatria di famiglia per affrontare un'emergenza?*

Lubrano: Vorrei inizialmente fare una premessa relativa alle attrezzature che devono essere presenti nello studio del pediatra di famiglia per far fronte nel modo più idoneo ad una condizione di emergenza/urgenza. In particolare bisogna considerare alcuni fattori:

1) l'attività del pediatra: se fa semplicemente visite oppure somministra vaccini, se fa terapie desensibilizzanti od altre pratiche che configurano un rischio aumentato di reazioni indesiderate;

2) l'ubicazione dello studio pediatrico nel territorio: maggiore frequenza di alcune emergenze rispetto ad altre (ustioni solari, punture di tracine, contatto con meduse per chi ha lo studio in località di mare, oppure traumi di vario genere, morsi di animali, per chi opera in località montane);

3) la distanza tra presidi ospedalieri attrezzati e lo studio pediatrico: rete viaria e possibilità di raggiungere il più vicino presidio



Figure 1: Pediatric Chain of Survival (Tratta da Linee guida RCP AHA)

di pronto soccorso in tempi congrui in caso di emergenza-urgenza.

Questi fattori debbono essere attentamente valutati per attrezzare nel migliore dei modi il proprio studio.

*G: Quali manovre di emergenza deve conoscere il pediatra che opera nel territorio?*

L.: Le manovre di base di emergenza che deve necessariamente conoscere un pediatra per la gestione del suo studio professionale sono quelle del corso PBLIS (Pediatric Basic Life Support - fig. 2) esecutori sanitari, ovvero deve saper effettuare un massaggio cardiaco corretto, deve saper utilizzare qualche piccolo presidio per la gestione delle vie aeree come la cannula di Guedel e saper ventilare con un pallone AMBU. Logicamente un pediatra lontano da presidi ospedalieri e che siano per lui difficilmente raggiungibili dovrebbe avere nello studio anche una maschera laringea, un dispositivo interessantissimo per garantire una buona ventilazione e che può essere posizionato senza avere quella conoscenze sulle vie aeree che invece richiede un'intubazione orotracheale.

Per chi volesse affrontare con sicurezza maggiore, situazioni di emergenza avanzate un corso PALS (Pediatric Advanced Life Support) potrebbe sicuramente rappresentare un buon livello di preparazione in quanto permette di acquisire quelle abilità di base per la gestione di un'emergenza avanzata. Sicuramente un intermedio ottimale è dato dai corsi di simulazione che permettono di coniugare alcuni skill di base con l'uso dei farmaci, diagnosi e riconoscimento di alcuni casi clinici come anche con le flow chart validate a livello internazionale per il loro trattamento.

*G: Quale strumentario è necessario in ambulatorio?*

L.: Padronanza degli skill significa anche acquisire la conoscenza delle attrezzature necessarie nello studio. Sicuramente è necessaria una tavola rigida da poter porre sotto le spalle di un paziente per poter eseguire un massaggio cardiaco che determini gli effetti sperati sulla portata cardiaca; un flacone di soluzione fisiologica, con il suo corredo da infusione (deflussori e aghi) in quanto il sostegno del circolo è il primo atto per il trattamento di un qualsiasi stato di shock; una camera di espansione per il trattamento rapido di un attacco d'asma è un presidio essenziale; inoltre è importante avere una serie di cannule di Guedel almeno tre misure ed un AMBU pediatrico con maschere facciali di tre misure.

Per finire non bisogna dimenticare qualche siringa da insulina, da 1,5 - 3 - 5 e 10 ml ed un piccolo kit per medicare ferite con degli steril-strip oppure una colla chirurgica per suturare senza punti.

Sarebbe auspicabile possedere un defibrillatore automatico, poichè in base alle ultime linee guida, deve essere impiegato nell'arresto cardiaco (la mortalità aumenta del 10% ad ogni minuto dall'arresto e l'uso del defibrillatore è l'unica terapia in grado di bloccare immediatamente una fibrillazione od una tachicardia ventricolare). Attualmente sono in commercio diversi modelli di defibrillatore a prezzi contenuti che non hanno necessità di essere collegati alla rete elettrica in quanto hanno in dotazione batterie in grado di mantenere un'autonomia di carica anche di 5 anni.

*G: Quali sono i farmaci indispensabili da tenere in ambulatorio?*

L.: I farmaci veramente necessari nello studio pediatrico sono, come già detto, un flacone di soluzione fisiologica, delle fiale di adrenalina, soprattutto per chi esegue vaccinazioni o terapie desensibilizzanti, i broncodilatatori e i cortisonici

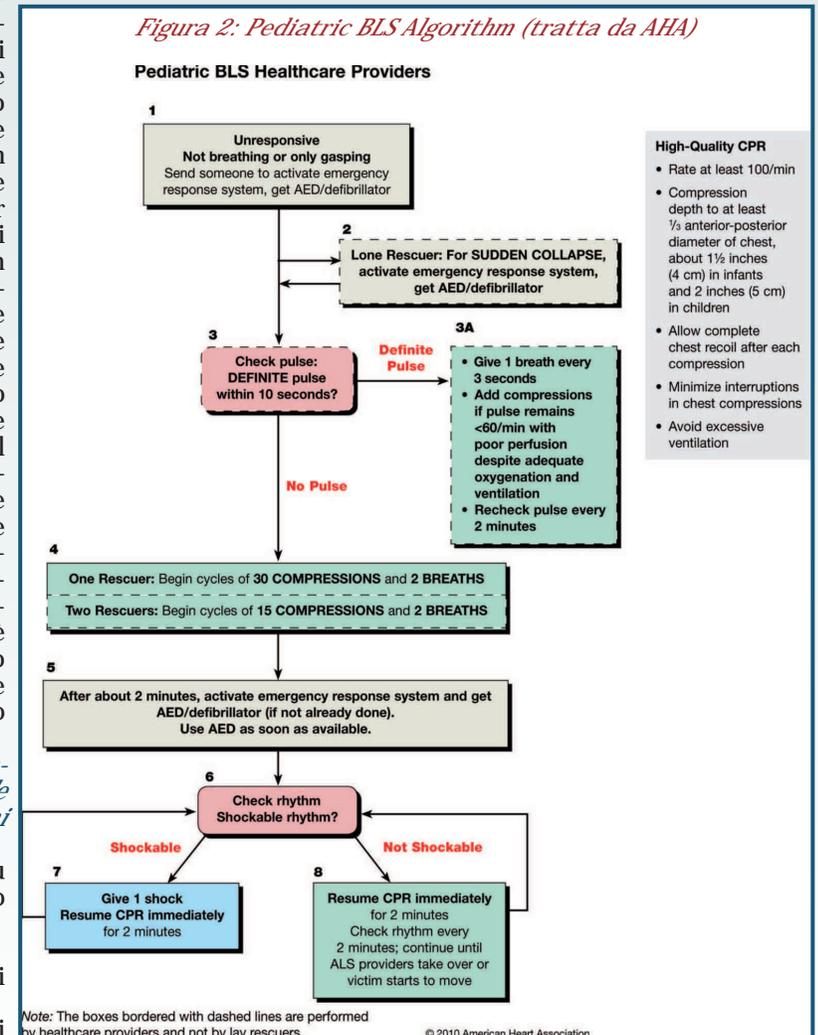
delle alte vie aeree (le laringotracheiti);

- le reazioni avverse ai vaccini;
- i piccoli traumi (ferite lacero-contuse, ustioni, etc.);
- le disidratazioni;
- gli avvelenamenti.

Certamente è importante conoscere le linee guida internazionali di trattamento di queste patologie e soprattutto imparare ad utilizzare in modo corretto, magari come consigliavo all'inizio attraverso un corso di simulazione che permetta di coniugare le capacità manuali e diagnostiche con quelle di conoscenza delle linee guida internazionali di trattamento della fase acuta

Chiuderei inoltre con una piccola nota ma non di scarsa importanza, ovvero la necessità di stabilire una rete di contatti con i reparti ed i dipartimenti di emergenza del territorio perchè ovviamente non bisogna mai pensare di poter gestire un'emergenza da soli.

Figura 2: Pediatric BLS Algorithm (tratta da AHA)



Note: The boxes bordered with dashed lines are performed by healthcare providers and not by lay rescuers. © 2010 American Heart Association

*G: Quali sono in base alla tua esperienza le emergenze più comuni e come affrontarle?*

L.: Le emergenze più comuni di uno studio medico sono:

- le convulsioni;
- gli attacchi asmatici;
- le ostruzioni

di Antonino Gulino

**HEREAFTER**  
Regia di Clint Eastwood

Ancora una volta provo a segnalare ai soliti quattro amici un film di Clint Eastwood, grande vecchio del cinema americano, che smessi i panni del pistolero dagli "occhi di ghiaccio", si ripropone ancora una volta grande autore, sensibile ed eclettico.

Hereafter, la sua ultima opera, tratta il tema della morte ed oltre, attraverso la storia di una giornalista francese sopravvissuta allo Tsunami, di un bambino inglese che non riesce ad accettare la tragica fine del gemello e di un operaio che ha il doloroso "dono" di comunicare con i defunti.

Tre destini incrociati dal lutto, ma anche e soprattutto dal desiderio di vivere, di trasformare la propria dolorosa esperienza in una consapevole ricerca di una felicità possibile.

Coinvolgente in particolare l'episodio dei due gemelli, capaci per amore di proteggere la madre tossicodipendente e se stessi, da invadenti assistenti sociali che, in nome di una cieca protezione dei minori, cercano con ogni mezzo di allontanarli dalla madre.

I protagonisti appaiono confusi, incerti, incapaci di cogliere pienamente la grandezza ed il mistero di ciò che c'è oltre, ma alla fine coscienti e felici del proprio quotidiano.

Credo che soltanto un grande regista come Clint Eastwood, poteva provare a raccontare l'aldilà senza cadere nel retorico o peggio nel paranormale, regalandoci un film bello e commovente come un racconto di Charles Dickens, prezioso pretesto usato dall'autore per ricomporre una storia frammentaria e complessa in un lieto fine non banale.



recensioni



**Il fatto è**  
di Gek Tessaro  
ed. Lapis, € 8,50

di Giusi Germenia

Un albo illustrato imperdibile, ironico, acuto, spassoso, un libro pubblicato diversi anni fa ma poco presente sulla scena editoriale e ripubblicato dalle edizioni Lapis (€ 8,50) in robusto materiale cartonato molto maneggevole, meritatamente riproposto alla lettura dei piccoli. Scritto da Gek Tessaro e illustrato dallo stesso autore con un accattivante, piacevolissimo collage, il libro presenta una freschezza particolare, una immediatezza che lo rende perfettamente adeguato alla prima timida lettura ma offre anche una solida capacità di esame di alcune azioni adulte. La paperetta, si sa, deve imparare a nuotare ma la piccola protagonista della astuta gag della storia, non ci pensa nemmeno un po' e nonostante

le spinte dei vari educatori, di certo volenterosi e sicuri di volere il suo bene, rimane imperterrita, ferma nella sua decisione. Poi qualcosa turberà l'equilibrio e... non sveliamo l'epilogo ma diciamo solo che la conclusione porta spontanea e doverosa una riflessione (soprattutto per i cosiddetti grandi) sulla applicabilità e la opportunità dei metodi educativi. Una piccola storia che diverte, insegna e fa pensare, assolutamente da consigliare ai genitori e ai bambini per la sua non comune verve comica ma comunque profonda e intelligente e per la sua possibilità di generare, nella lettura a due, un dialogo immediato, un complice sorriso, un momento di incontro di vite per cui parole e immagini sono catalizzatori fanta-

DI GIAMOCELO...

Da qualche mese la nostra Università ha dovuto rinunciare ad un altro pilastro della pediatria catanese: per raggiunti limiti di età Lorenzo Pavone lascia la guida della clinica pediatrica. Tutti coloro che hanno contribuito alla crescita della scuola catanese di pediatria non possono che essere ricordati con affetto e riconoscenza, cominciando dal compianto Prof. Giuseppe Russo ma senza dimenticare gli altri maestri: Giustiniano Reitano, Florindo Mollica, Gino Schilirò, Rosario Patanè, Nicolò Saporito, etc... Tuttavia sono certa, credendo di parlare a nome di ognuno dei suoi numerosi allievi, che l'allontanamento di quest'ultimo vero Maestro dal timone della pediatria universitaria sia una grave perdita per il nostro Ateneo.

Infatti è piuttosto prevedibile che non sarà facile per noi rinunciare al suo prezioso bagaglio di conoscenze, nè per lui sottrarsi al richiamo affettuoso dei suoi discepoli sempre bisognosi della sua esperienza e della sua cultura saggiamente intrisa di modestia ed umanità. Il Professore attualmente svolge un incarico di prestigio presso l'Istituto Superiore di Sanità ed è ancora attivamente presente all'Ospedale Vittorio Emanuele dove opera in qualità di consulente di neurologia pediatrica.

E dunque, **digiamocelo**, caro Professore Le vogliamo bene sinceramente e, da bravi figlioli, amiamo anche le sue debolezze:

- l'inguaribile sindrome di "Peter Pan" che le consente ancora d'interessarsi ed entusiasinarsi alla vita con curiosità e candido stupore;
- quelle sue dita incerottate per anni, nel tentativo puerile di sottrarre le unghie alla bramosia dei denti;
- quella congenita distrazione

(certo aggravata dai molti impegni), spesso causa di memorabili "gaffes" che solo l'evidente buona fede e la sua grande signorilità sono riuscite a trasformare in irresistibili aneddoti;



di Maria Libranti

ti;

- la mitica "Fiat 500" che, pur se a volte sgangherata e malconca, è stata sua compagna fedele (o quasi) fino ad oggi e "minaccia" di continuare ad esserlo (attento ai freni, Prof!).

Ma altrettanto bene conosciamo le qualità del vero Maestro che si spende generoso per i suoi allievi, che non è mai avaro di buoni consigli e di esemplari insegnamenti. Un Maestro che incoraggia e sostiene anche nelle difficoltà, pronto ad aiutare e mai a mortificare i più giovani colleghi.

Grazie Professore! La dedizione allo studio ed alla ricerca, il costante impegno mai disgiunto dall'empatia e dal calore umano che ha sempre contraddistinto il suo operato, sono per noi la traccia da seguire ed il modello da imitare per sperare di divenire ogni giorno persone e pediatri migliori.

# IL DOLORE NEL BAMBINO: DALLA VALUTAZIONE AL TRATTAMENTO

di Francesco Bellia

Il dolore rappresenta, in ambito pediatrico, uno dei principali sintomi d'accesso in pronto soccorso, con una incidenza del 47 - 66% sul totale degli accessi.

Dai dati ricavati dalla nostra casistica del pronto Soccorso Pediatrico dell'Ospedale Vittorio Emanuele di Catania emerge che il dolore è il sintomo preminente nel 25% degli accessi, mentre nel 20% rappresenta il sintomo di accompagnamento rispetto al problema principale.

Al pronto soccorso il pediatra si confronta fondamentalmente con il dolore acuto, cioè con quel dolore di recente insorgenza (24 - 48 ore), segno di patologia acuta, spesso utile per indirizzare la diagnosi di malattia, nonché fattore di monitoraggio del decorso della malattia stessa.

Tra le cause più frequenti di dolore acuto negli accessi pediatrici di Pronto Soccorso figurano la patologia traumatica (31%) ed infettiva (17%). Esistono però altre forme di dolore, meno frequenti, ma altrettanto rilevanti per l'impegno di risorse sanitarie che comportano. Esse sono: il dolore cronico, di durata superiore a tre mesi o caratterizzato da una ricorrenza della sintomatologia algica; il dolore terminale, in corso di patologia cronica a prognosi infausta in fase terminale; il dolore procedurale, che accompagna le diverse e molteplici procedure diagnostiche e terapeutiche messe in atto in pronto soccorso dall'iter assistenziale attuato nel caso specifico.

Nonostante le numerose pubblicazioni scientifiche relative alla gestione del dolore nel bambino, rimangono tuttavia limitati gli studi e le esperienze nel campo della valutazione algogena del bambino in pronto soccorso, dove le modalità di valutazione sono condizionate dai tempi limitati e da situazioni cliniche spesso a rischio.

Il fattore che ha maggiormente contribuito ad ostacolare un adeguato approccio valutativo al dolore in età pediatrica è di natura culturale. Esistono ancora numerose lacune nella formazione del personale medico ed infermieristico, che tende spesso a sottovalutare la reale incidenza ed importanza di questo sintomo, che tra tutti è quello che più mina l'integrità fisica e psichica del bambino e preoccupa i familiari con inevitabili ripercussioni sull'efficacia delle prestazioni erogate. Purtroppo ancora oggi l'approccio al dolore è spesso affidato alla sensibilità individuale degli operatori.

A complicare la gestione del dolore in pronto soccorso bisogna considerare alcuni fattori quali: la notevole eterogeneità dell'età dei pazienti, l'ampia gamma delle patologie cui bisogna programmare la valutazione antalgica, le informazioni anamnestiche spesso scarse, per i tempi limitati del triage, la difficoltà oggettiva nel recuperare notizie sulle condizioni cliniche e farmacologiche del piccolo paziente.

La valutazione indiretta del dolore, ovvero mediata dal sanitario o dall'accompagnatore del bambino, spesso si discosta significativamente dalla reale intensità del dolore provato dal bambino. Infatti, nonostante i genitori diano molta rilevanza al sintomo dolore, ed il loro contributo nella valutazione del dolore al triage

è un elemento irrinunciabile, non è tuttavia sufficiente per una misurazione attendibile, essendoci una tendenza, ben documentata in letteratura, a sottostimare la reale intensità del dolore provato dal bambino anche da parte dei suoi familiari.

Alla luce di questo l'American Pain Society (APS) ha promosso, da oltre un decennio, una campagna di sensibilizzazione, affinché il dolore venga considerato "il quinto segno vitale" da rilevare al pari della temperatura e degli altri parametri vitali.

Il dolore non è un parametro misurabile oggettivamente come il polso, la pressione, è infatti un fenomeno multifattoriale, influenzato da variabili culturali, psicosociali ed ambientali, che incidono sulla manifesta-

<b>Problemi che insorgono nell'approccio valutativo al dolore in pronto soccorso</b>
Tipologie di dolore diverse
Eterogeneità di età dei pazienti
Eterogeneità delle patologie
Anamnesi personale del paziente non nota
Scarsa preparazione in merito del personale sanitario
Sottovalutazione del dolore alla valutazione diretta

zione stessa della sintomatologia dolorosa.

La misurazione soggettiva del dolore, tramite strumenti di autovalutazione, può essere effettuata solo a partire dal quarto anno di età, fase in cui il livello cognitivo del bambino è sufficientemente adeguato per esprimere il grado di dolore (molto/poco).

Nei bambini di età inferiore a quattro anni, si ricorre alla misurazione di indici comportamentali e/o fisiologici.

<b>Valutazione diretta del dolore in pronto soccorso</b>	
Età	Metodica di valutazione
0 - 1 mese	Indici fisiologici (FC, SatO2)
1 mese - 3 anni	Indici comportamentali (pianto)
4 - 6 anni	Scale di autovalutazione
> 6 anni	Scale di valutazione numeriche

Gli indici fisiologici (modificazioni cardiorespiratorie) si sono rivelati di grande utilità soprattutto in età neonatale, in quanto i sistemi che regolano le funzioni cardiovascolari sono strettamente associati ai sistemi di modulazione del dolore e le risposte cardiovascolari sono in parte correlate all'intensità ed alla durata dello stimolo nocicettivo.

L'aumento delle frequenza cardiaca e la diminuzione della saturazione di ossigeno in seguito ad uno stimolo doloroso sono indici affidabili di misurazione. E' considerato significativo un aumento del 20% rispetto ai valori basali, ma bisogna tenere in considerazione anche la possibilità che questi parametri si possano modificare a causa di pianto, febbre, stress, irrequietezza, ansia, paura: pertanto la valutazione andrebbe arricchita da osservazioni comportamentali, tenendo bene presente la successione degli eventi.

La misurazione degli indici comportamentali implica l'analisi, tramite apposite scale o griglie costruite ad hoc e compilate da più osservatori, dei comportamenti messi in atto dal bambino nel momento in cui prova dolore: l'espressione facciale, la consolabilità, la postura corporea (con particolare riferimento alle posture antalgiche assunte dal bambino), la presenza o assenza di pianto, la modalità espressiva verbale.

Tra questi strumenti di valutazione applicabili nella prima infanzia, grande rilevanza ha assunto la scala FLACC (Face, Legs, Activity, Cry, Consolability).

I tempi di applicazioni delle scale di valutazione sono però spesso lunghi, pertanto non adeguati ai ritmi del Pronto Soccorso; ciò potrebbe precludere l'applicabilità al triage nei bambini di età < 3 anni.

Si è tentato di semplificare l'analisi degli indici comportamentali limitandola, durante il triage, all'osservazione del pianto che è la manifestazione più evidente del dolore: dolore lieve = assenza di pianto; dolore moderato = qualora il pianto sia consolabile; dolore intenso, se il pianto è inconsolabile.

<b>Scala FLACC: volto, gambe, attività, pianto, consolabilità</b>			
	0	1	2
<b>Volto</b>	Espressione neutra o sorriso	Smorfie occasionali o sopracciglia corrugate, espressione disinteressata	Aggrottamento delle sopracciglia da costante a frequente, bocca serrata, tremore del mento
<b>Gambe</b>	Posizione normale e rilassata	Si agita, si dondola avanti e indietro, è teso	Scalcia e ritrae le gambe in modo frequente
<b>Attività</b>	Posizione normale e tranquilla, si muove naturalmente	Movimenti delle gambe a scatti o scalcianti, muscoli tesi	Inarco e rigido, si muove a scatti
<b>Pianto</b>	Assenza di pianto	Geme o piagnucola, lamenti occasionali	Piange in modo continuo, urla o singhiozza, si lamenta frequentemente
<b>Consolabilità</b>	Soddisfatto rilassato	E' rassicurato dal contatto occasionale dall'abbraccio e dal tono della voce. Distrainabile	Difficoltà a consolarlo e confortarlo

A partire dal 18° mese, si possono applicare le misurazioni oggettive del dolore. I bambini a questa età, sono in grado di esprimere verbalmente il proprio dolore ricorrendo a semplici espressioni quali: "fa male", "bua", "ahi", ecc.

Dal 3° anno manifestano a capacità di indicare la presenza o assenza di dolore, mentre dal 4° anno acquisiscono una competenza verbale e cognitiva per esprimere e graduare l'intensità della sintomatologia rendendo possibile la misurazione della componente soggettiva del dolore.

Le scale di autovalutazioni che sono state elaborate per la valutazione del dolore post operatorio seppur complete, non trovano indicazione nell'urgenza per una valutazione rapida al triage.

Nelle realtà cliniche nazionali ed internazionali



l'esperienza maggiore nella valutazione del dolore in età prescolare riguarda la scala di Wong-Baker: che è costituita dalla rappresentazione grafica di 6 faccine rappresentanti i differenti livelli di dolore, da quella sorridente corrispondente a nessun male, alla faccina disperata corrispondente a tantissimo male.

La scala di Wong-Baker offre l'indubbio vantaggio di essere agevolmente applicabile anche nell'ambito della valutazione del triage, poiché di facile e rapido utilizzo in un ampio range di età pediatrica, sebbene l'utilizzo migliore riguardi i bambini di 4 - 6 anni, mentre risulterebbe uno strumento troppo sem-

plicitistico per bambini di età superiori.

I bambini in età scolare invece, hanno già acquisito concetti di ordine e numerazione e diventano capaci di descrivere in modo accurato: l'intensità, la qualità e la localizzazione del proprio dolore.

Tra i numerosi strumenti di autovalutazione indicati in letteratura, uno dei più idonei, per la valutazione triangistica del sintomo dolore nel bambino in età scolare, è la scala analogica visiva (VAS): consiste in una scala lineare che dà la rappresentazione visiva dell'ampiezza

del dolore che il paziente ritiene di percepire. L'ampiezza è rappresentata da una linea, solitamente lunga 10 centimetri, con o senza tacche in corrispondenza di ciascun centimetro.

Un'estremità indica l'assenza di dolore, mentre l'altra rappresenta il peggio dolore immaginabile.

Questo tipo di stima è di facile applicazione, ed è compreso dalla maggior parte dei bambini in età scolare.

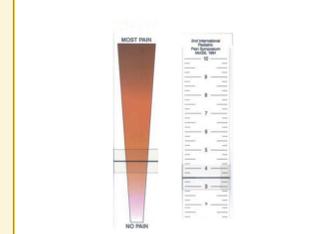
La VAS può essere utilizzata per valutare il dolore acuto e cronico.

Il sintomo dolore al pronto soccorso deve rappresentare un criterio sufficiente per l'attribuzione del codice di priorità o per modificare quello precedentemente assegnato.

I bambini che accedono al pronto soccorso per dolore intenso, a prescindere dalla localizzazione o dalla patologia sottostante, sono da considerare urgenze, ovvero codici gialli.

Il dolore moderato costituisce un criterio di urgenza indifferibile alla visita, quindi codice verde; un dolore lieve o assenza di dolore sono da considerare codice bianco.

VAS and Coloured Analogue Scale



Valutazione del dolore al triage

Prima infanzia (1 mese - 3 anni)	Età prescolare (4 - 6 anni)	Età scolare (7 - 12 anni)	Intensità dolore	CODICE
PIANTO	OUCHER			
ASSENTE	1° e 2° faccia	VAS 1 - 3	Lieve	BIANCO
CONSOLABILE	3° e 4° faccia	VAS 4 - 6	Moderato	VERDE
INCONSOLABILE	5° e 6° faccia	VAS 7 - 10	Grave	GIALLO

Sede del dolore e possibili cause	
Dolore toracico	Pleura Coste Cuore (pericardite) Polmoniti
Mal di pancia	Peritoneo Capsula di un viscere Muscolatura viscere cavo Mucosa esofagea
Dolore muscolo scheletrico	Periostio Innervazione di un tendine Artrite Osteomielite Polimiosite Fascite

Il sollievo dal dolore, più che la diagnosi della malattia, rappresenta la maggiore preoccupazione del bambino e nonostante le tecniche di rilassamento, distrazione, ipnosi possono ridurre l'ansia del bambino, il trattamento farmacologico rappresenta la pietra miliare nella gestione del dolore acuto.

In pronto soccorso ci si occupa principalmente della gestione del dolore acuto che classificheremo in lieve, moderato e grave, i farmaci che utilizzeremo saranno modulati secondo la sintomatologia presentata dal bambino.

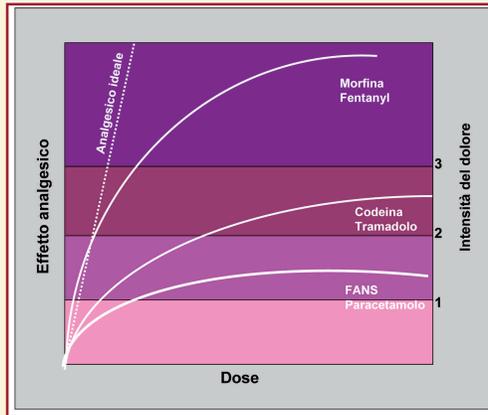
Esiste anche un dolore non dichiarato, sofferto in silenzio dal bambino, con patologia tumorale o cronica, che si abitua al dolore ed ha spesso paura di mostrarlo, perchè svelarlo potrebbe rappresentare un nuovo ricovero ed essere sottoposto a nuove procedure invasive.

Per identificare questo tipo di dolore non esistono scale di valutazione ma soltanto una grande esperienza ed empatia verso il bambino.

Se è vero che il dolore fisico e il dolore dell'anima fanno parte di uno stesso sistema di adattamento che permette la vita di tutti i giorni e che le dà un senso, è anche vero che soprattutto nel bambino è un sintomo che a volte compromette l'integrità fisica e psichica, creando angoscia e preoccupazione nei familiari con notevole impatto sulla qualità di vita durante e dopo la malattia.

Dolori riflessi	
Braccio sinistro	Ischemia cardiaca
Spalla destra	Patologia biliare
Spalla sinistra	Patologia pancreatica
Regione sopra-ombelicale, pene, testicolo	Danno ureterale
Ginocchio	Danno all'anca
Dolore addominale	Torsione del testicolo

Segni di allarme
- Continuità del dolore; - Aggravamento del dolore; - Risvegli notturni per il dolore; - Vomito fuori delle crisi dolorose; - Comparsa di segni neurologici (diplopia, atassia, crisi convulsive, paresi, ecc); - Dolore osseo (osteoma osteoide, tumori ossei).



<b>LIVELLO 1 DOLORE LIEVE</b>	- Assenza di pianto - 1° e 2° oucher - VAS 1 - 3	Analgesici non oppioidi • Paracetamololo (20 mg/kg x 4-6 somm./die) • FANS (Ibuprofene, 10 mg/kg x 3 somm./die)	Presentano effetto tetto: aumentando la dose non aumenta l'analgesia
<b>LIVELLO 2 DOLORE MODERATO</b>	- Pianto consolabile - 3° - 4° oucher - VAS 4 - 6	Analgesici oppioidi deboli - codeina (± paracetamololo) 1 mg/Kg x 4 somm./die - ketorolac 1 mg/kg dose x 3 somm./die - tramadololo 1 mg/kg x somm./die	
<b>LIVELLO 3 DOLORE SEVERO</b>	- Pianto inconsolabile - 5° - 6° oucher - VAS 7 - 10	Analgesici oppioidi forti • Morfina 0.1 mg/kg x 4 somm./die e.v. • Fentanyl 1 mcg/kg x 4 somm./die e.v.	Gli oppioidi non hanno effetto tetto. Attenzione: Il bambino deve essere attentamente monitorizzato: sat. O2, Ambu e fonte di ossigeno, antidoto (Naloxone 0,01 mg/Kg)

## L'emicrania-epilessia esiste in età pediatrica: descrizione di un caso clinico

Casi da ricordare...

di Raffaele Falsaperla

La migralepsy (ME) rappresenta una possibile entità nosologica con rari casi descritti in letteratura e per lo più ad insorgenza in età adulta. Nel 2004 è stato codificato il termine ME (1.5.5) nella classificazione internazionale delle cefalee (ICHD-II), che definisce una crisi epilettica che si verifica durante o entro un ora da un episodio di emicrania con aura. Portiamo alla vostra attenzione un caso ad esordio pediatrico che presenta segni e sintomi suggestivi di ME.

### Caso clinico

Descriviamo il caso di un bambino di 10 aa con storia familiare di emicrania senza aura (madre), ma familiarità negativa per epilessia. Il paziente, nato pretermine dopo gravidanza decorsa con minacce d'aborto al 1° trimestre, ha presentato asfissia neonatale ed un lieve ritardo delle principali tappe dello sviluppo motorio. All'età di 7 anni viene riferito il 1° episodio di cefalea pulsante, di severa intensità, associata a sintomi visivi (pallini non colorati al centro del campo visivo), seguita dopo pochi minuti da contrazioni tonico-cloniche generalizzate con perdita di coscienza, della durata di pochi minuti.

Il 2° episodio, con le stesse caratteristiche semeiolo-

giche del precedente si è verificato dopo 1 settimana, ma in questo caso non venivano riferiti sintomi visivi associati alla cefalea.

Dopo tali episodi il paziente ha eseguito EEG in veglia che ha messo in evidenza anomalie del ritmo e sharp-wave (S-W) a focalità fronto-temporale dx. Ha inoltre eseguito una RMN encefalo che mostrava un aumento di segnale nelle sequenze a TR lungo della sostanza bianca peritrigonale e periventricolare posteriore da ambo i lati, riferibile a leucomalacia da esiti di sofferenza ipossica perinatale. Ha iniziato trattamento con topiramato (25 mg/die). Esente da episodi critici per 2 anni, all'età di 9 anni, ha cominciato a presentare episodi di breve durata di cefalea frontale, associata a fonofobia.

Dopo circa un mese. Per il persistere degli episodi cefalalgici aumentati di frequenza, intensità e durata, e per la presenza dello stesso pattern elettroencefalografico intercritico prima descritto, si è ritenuto opportuno eseguire Angio RMN encefalo (quadro neuroradiologico invariato rispetto al precedente esame) ed iniziare trattamento farmacologico con Acido valproico con progressiva riduzione del dosaggio del Topiramato.

Attualmente il paziente pratica terapia farmacologica con Acido valproico (20mg/kg/die in 2 somministrazioni). Dopo un periodo di apparente benessere della durata di 4 mesi, il paziente ha nuovamente presentato emicrania senza aura, di moderata intensità e frequenza variabile (in media 1 episodio/settimana).

### Conclusioni

La cefalea può seguire spesso una crisi epilettica o può far parte di una delle manifestazioni iniziali della crisi stessa. Tra le cefalee, l'emicrania, ed in particolare l'emicrania con aura, preceduta cioè da sintomi transitori rappresentati da disturbi visivi, della sensibilità e della parola, presenta una stretta correlazione con l'epilessia. Oggi si intravede una possibile patogenesi comune di ipereccitabilità neuronale causata da disfunzioni presenti all'interno del sistema nervoso centrale. Il nostro caso mostra l'importanza di un preciso inquadramento diagnostico al fine di scegliere il trattamento farmacologico corretto. Il quesito che ci poniamo è: si tratta di un paziente emicranico che ha presentato un episodio convulsivo indotto da emicrania oppure siamo di fronte ad un caso di comorbidità emicrania ed epilessia?

di Angelo Milazzo

*I continui progressi nella conoscenza del cervello, forniscono sempre nuove spiegazioni anche a problematiche sociali e comportamentali.*

### News sul cervello

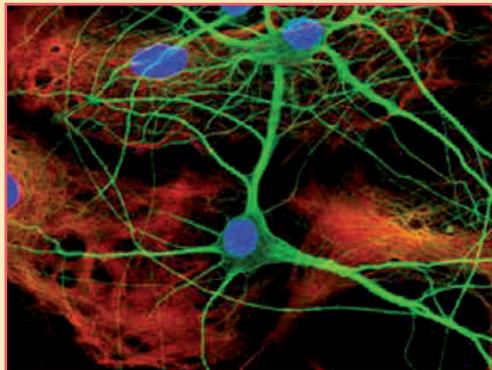
La corteccia cerebrale del cervello umano smette di crescere solo a 40 anni d'età. In realtà, il cervello non smette mai di modellarsi, ed ha un'enorme capacità di adattamento. Ma è proprio la corteccia prefrontale a caratterizzare l'essere umano, e ad essere coinvolta nella capacità di fare scelte, nei comportamenti sociali ed in aspetti legati alla personalità. L'età evolutiva e della massima capacità di apprendimento si estende così, per certi aspetti, fino ai 40 anni. Ma c'è anche chi, come Fiorello, continua a sentirsi così giovane anche a 50 anni, che: "il suo medico è un pediatra"....

Tecniche di Risonanza magnetica funzionale ad alto campo, che hanno utilizzato metodiche sofisticate come la Diffusion Tensor Imaging, hanno dimostrato l'effetto positivo dello studiare sull'integrità del cervello. L'effetto favorevole della cultura si determina sia sotto l'aspetto strutturale che funzionale, in particolare sull'ippocampo. Le persone con un elevato livello di cultura ed abituati allo studio dimostrano una maggiore compattezza strutturale dell'ippocampo. Questo svolge un ruolo fondamentale nei processi della memoria a lungo termine ed è una delle prime strutture a subire processi degenerativi nelle fasi iniziali della malattia di Alzheimer.



Anche in questo caso, viene confermata la saggezza classica: "memoria minuitur, nisi exerceas"...

La proteina morfogenica Bmp4, tradizionalmente associata allo sviluppo delle ossa, si comporta anche da "spazzino" delle connessioni neuronali difettose. Continuamente, un numero straordinario di neuroni



si uniscono attraverso le sinapsi ad innumerevoli altri neuroni, ma mai casualmente. Particolari cellule cerebrali specializzate sono programmate ad unirsi ad altre specifiche cellule. La proteina Bmp4 interviene quando si verificano errori di connessione tra neuroni. Una delle cause dell'autismo potrebbe anche essere legata ad un deficit nella capacità di correggere gli errori di connessione.

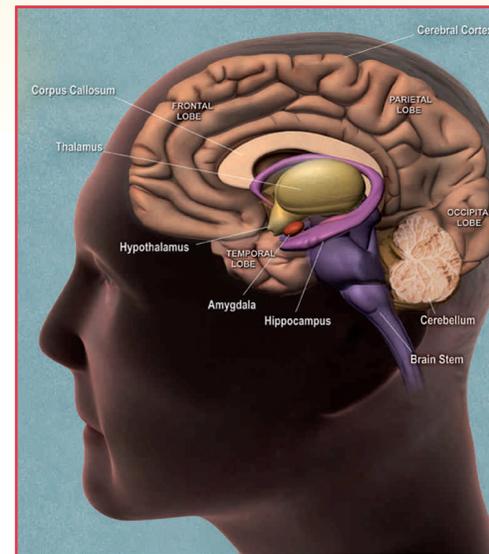
Quella che viene indicata come densità post-sinaptica è ricca di neurotrasmettitori, che rappresentano il mezzo chimico attraverso cui avviene la comunicazione tra neuroni. Tale area è coinvolta in un gran numero di malattie mentali: almeno 132. Tra di esse, ci sono comuni patologie debilitanti, come: Alzheimer, Parkinson, epilessia, autismo, disturbi dell'apprendimento, molte malattie neurovegetative. I ricercatori hanno già mappato 1461 proteine che interagiscono a livello della densità post-sinaptica. Non è difficile ipotizzare che tale filone di ricerca impegnerà anche future generazioni.

I bambini che si alimentano abitualmente con junk food, cioè con "cibo spazzatura", rischiano di subire danni permanenti alla loro capacità mentale. Studi autorevoli hanno rilevato un divario di ben 5 punti nei quozienti intellettivi dei bambini che hanno sempre mangiato sano, rispetto a quelli che sono stati avvezzi ad alimentazione tipo fast food: patatine fritte, dolci, snacks, hot dog, hamburger, ecc. Sicuramente l'azione benefica di vitamine, omega 3 e sostanze antiossidanti, svolge i propri effetti nell'infanzia, e soprattutto nei primi anni di vita. Dopo tale età, i danni sembrano essere irreversibili. Anche in questo caso, viene confermata una antica saggezza: "l'uomo è ciò che mangia"...

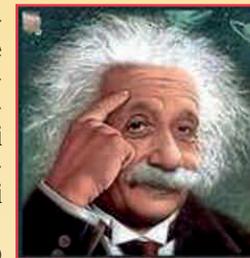
L'uso della cannabis slantizza le psicosi con un anticipo di almeno tre anni, rispetto a soggetti non consumatori. Viene ulteriormente riconfermata "l'insostenibile leggerezza" di alcune droghe.

### News sull'amigdala e dintorni

Grande interesse ha suscitato il caso clinico di una donna che "non teme nulla", poiché priva dell'area cerebrale preposta alle reazioni di paura: l'amigdala, situata alla base del lobo temporale. E' stato inoltre dimostrato che il volume dell'amigdala è associabile alla risposta comportamentale dell'individuo, nel contesto dei rapporti sociali. Si aprono quindi nuove possibilità di analisi delle reazioni socio-emozionali ed alla speranza di potenziare le capacità di socializzazione di alcune persone. Non-



stante tutto, l'evoluzione della specie umana ha beneficiato più dai comportamenti di solidarietà, piuttosto che da quelli egoistici.

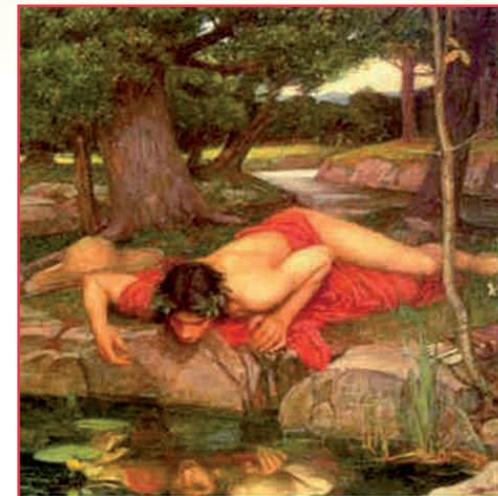


Sempre a livello dell'amigdala, l'attività elettrica e la liberazione di particolari proteine, "schizzano" letteralmente quando si scatena la paura. Ma tali proteine possono essere rimosse dalle cellule nervose, ad opera di un'altra proteina che viene prodotta nel nostro cervello. La possibilità, già immaginata in alcuni film, di rimuovere selettivamente i cattivi ricordi, potrebbe diventare realtà, soprattutto nella cura della Sindrome da distress post-traumatico.

I neuroni che si attivano nell'ipotalamo in caso di comportamenti aggressivi, sembrano essere in competizione con i gruppi di neuroni che si attivano nel momento dell'accoppiamento. Forse non avevano tutti i torti quei giovani che propugnavano: "fate l'amore, non fate la guerra"...

### Narcisismo

Il narcisismo è ormai così diffuso nella società, che potrebbe non essere più considerato una malattia. Gli esperti che stanno elaborando il DSMV intendono "derubricarlo", come semplice "tratto" della personalità. Non sarebbe la prima volta che si banalizza un disturbo psichico, quando questo diventa patologia sociale di massa.



## Il Piano Sanità della Regione Sicilia 2011-2013.

In data 30/03/2011, tramite una conferenza stampa, è stato presentato il Piano della Salute 2011-2013 che preannuncia diverse novità dal punto di vista organizzativo del lavoro del PdF. Vediamone molto sinteticamente alcuni punti, rimandando chi volesse approfondirne i vari aspetti, all'intero documento presente nel nostro sito [www.paidosct.com](http://www.paidosct.com).

### Punti del documento di interesse pediatrico generale:

- La prevenzione della mortalità neonatale, materna e delle malattie perinatali;
  - Punti nascita;
  - Puerperio:
    - o La presa in carico precoce da parte dei consultori della diade madre/bambino, subito dopo le dimissioni dal punto nascita,
    - o L'assistenza in puerperio, anche domiciliare se gradita dalla donna, ha i seguenti obiettivi:
      - Prevenzione delle possibili complicanze materne e neonatali nel periodo puerperale;
      - Promozione di una tempestiva presa in carico da parte del Pediatra di libera scelta.
  - Promozione dell'allattamento al seno.
  - Prevenzione della SIDS (Sudden Death Infant Syndrome).
  - Campagne di prevenzione per l'eliminazione dei fattori di rischio finora individuati.
  - Condivisione di messaggi univoci fra punti nascita, consultori e pediatri di libera scelta.
  - Attuazione dello screening delle ipoacusie congenite.
  - Ampliamento degli screening neonatali già attuati a numerose altre malattie metaboliche.
  - Rete assistenziale e follow up del pre-terminale:
    - o Previsione di un protocollo di follow up per i bambini oltre i tre anni.
  - Diagnosi precoce malattie genetiche, sensoriali e cognitivo-comportamentali del bambino.
  - Reti assistenziali pediatriche specialistiche.
  - Nuova Anagrafe Regionale (NAR)
- Lo sviluppo di un sistema Anagrafico Regionale si è reso necessario per le seguenti ragioni:
- o consentire l'identificazione certa ed univoca dell'assistito;
  - o consentire la gestione della Tessera Sanitaria Regionale;
  - o fornire un insieme di servizi Web per l'identificazione e la consultazione dei dati anagrafici degli assistiti relativamente ad altre componenti e sistemi esterni;
  - o consentire l'implementazione di servizi per il cittadino volti alla scelta e alla revoca del medico di famiglia o del pediatra di libera scelta.

• Sistema informativo sanitario regionale per i presidi territoriali di assistenza, cure domiciliari e residenziali

Il Presidio Territoriale di Assistenza (PTA) ha la finalità di riorganizzare e rifunzionalizzare i servizi sanitari sul territorio e mira ad integrare e mettere in collegamento (organizzazione a Rete) i punti di offerta ed i professionisti che concorrono all'erogazione dell'assistenza territoriale. Il PTA vuole, quindi, offrire un punto unico di accesso alle cure primarie e domiciliari, con l'obiettivo di fornire una risposta integrata ai bisogni di salute della popolazione aggregando e/o integrando funzionalmente le diverse componenti dell'assistenza territoriale.

Particolare attenzione in tale processo di riqualificazione dell'assistenza territoriale viene prestata alla Rete delle Cure Domiciliari, per il cui accesso è stata avviata la costituzione del Punto Unico di Accesso (PUA) ai servizi socio-sanitari erogati da tale Rete, all'interno del PTA.

Il PUA è costruito sui bisogni della persona e mira a migliorare le modalità di presa in carico unitaria della stessa e ad eliminare o semplificare i numerosi passaggi ai quali la persona assistita e i suoi familiari devono adempiere.

L'esigenza di perseguire un simile disegno strategico nasce principalmente dalla rilevazione sul territorio di un numero di accessi alle strutture ospedaliere elevato, che si ritiene derivare non solo dalla presenza di aree di disfunzione organizzativa e di non appropriatezza nell'ambito della rete ospedaliera regionale, bensì anche da una non efficace azione delle funzioni dell'assistenza territoriale. Per tali ragioni la Regione Siciliana ha definito una strategia tesa al potenziamento e riqualificazione dei servizi sanitari di ambito territoriale, in modo che questi possano svolgere una più efficace azione di assistenza ai cittadini e quindi di "filtro" verso le strutture ospedaliere.

All'interno del PTA trovano collocazione i servizi, tutti integrati in un'unica piattaforma comune che costituisce la porta di ingresso del cittadino-utente alle cure territoriali, relativi a:

- assistenza medica e pediatrica di base (MMG/PLS),
- assistenza domiciliare (cure domiciliari di vario grado),
- assistenza sanitaria in regime residenziale o semiresidenziale (RSA di vario grado e tipo, Hospice),
- assistenza specialistica e diagnostica extra-ospedaliera,
- assistenza preventiva e consultoriale,
- assistenza farmaceutica ed integrativa,
- assistenza dei Punti di Primo Intervento (PPI), il cui compito è quello di offrire un punto di riferimento alternativo all'Ospedale per la gestione delle urgenze di basso-medio livello (codici bianchi e parte dei codici verdi) attraverso l'operatività della rete delle cure primarie (MMG, PLS, Medici di Continuità Assistenziale),

• collegamento all'assistenza dei Punti Territoriali di Emergenza (PTE), inclusi nella rete dell'Emergenza-Urgenza, che offrono un punto di riferimento alternativo all'Ospedale per la presa in carico dei casi acuti, finalizzata ad una gestione in loco, ove ciò si rendesse possibile, o ad un trasferimento protetto del paziente nel Presidio Ospedaliero più idoneo.

*N.d.r.: Di certo le idee non mancano su come farci lavorare di più (!) e meglio (?). Il resto si vedrà...*



## INCONTRI PAIDOS 2011

10 Settembre - Le infezioni e immunità

22 Ottobre - Dal sintomo alla diagnosi

19 Novembre - Disfunzioni del sistema gastro-intestinale

Gli incontri si terranno tutti presso la sala congressi dell'Ospedale di Acireale.

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

<http://www.paidosct.com>  
e-mail: [segreteriapaidos@tiscali.it](mailto:segreteriapaidos@tiscali.it)

**Sesta Edizione 2011**  
**PER VOCEM, INSTRUMENTA ET ORGANUM**  
Direzione artistica: Antonella Fiorino

*Per vocem, instrumenta et organum*

**29 Aprile 2011 ore 19.00**  
Chiesa di San Michele Arcangelo ai Minoriti - Catania  
Gianluca Libertucci, organo  
Davide Milotto, clavicembalo  
"Orchestra sinfonica dell'Ersu", direttore Antonella Fiorino  
Musiche di Bach, Caspar Simon, Mozart, Morandi, Tchaikovsky, Lefebure-Willy

**5 Giugno 2011 ore 19.30**  
Chiesa Cattedrale di Palermo  
Mauro Visconti, organo  
Coro Sancti Joseph  
Maurizio Ermi, violino  
Daniela Santamaria, violoncello  
Musiche di Vivaldi, Corelli, Leclair, Palestrina, Mozart, Bartolucci, Visconti

**1 Settembre 2011 ore 20.00**  
Chiesa S. Rosa da Lima (Via S. Nullo, 46) - Catania  
Salvatore Reitano, organo  
Samantha Fidanza, violino  
Musiche di Bach, Beethoven, Haendel, Rossini, Verdi

**8 Settembre 2011 ore 20.45**  
Abbazia Benedettina S. Maria in Sylvis  
Sesto al Reghena (Pordenone)  
In co-produzione con l'Università di Udine  
Ensemble Armonia - Scuola Gregoriana  
Direttore: Patrizia Avon  
Organista: Gianluca Libertucci  
Suggerimenti gregoriani nella musica organistica di J. S. Bach

**9 Settembre 2011 ore 20.00**  
Auditorium (Via Foscolo Portinari) - Firenze  
In co-produzione con la Cassa di Risparmio di Firenze  
Gianluca Libertucci, organo  
Musiche di Bach, Buxtehude, Bohm, Spengler, Moretti, Franck, Lefebure-Willy, Bossi, Fletcher

**1 Ottobre 2011 ore 20.30**  
Chiesa S. Maria di Gesù - Catania  
Carmelo Scandura, organo  
Piera Pagliaro, soprano  
Ernst Paganini, soprano  
Musiche di Bach, Schubert, Beethoven, Puccini, Verdi

**Data da definire**  
Università Cattolica Aula Magna (Largo Gemelli) - Milano  
In co-produzione con l'Università di Udine  
Gianluca Libertucci, organo  
Musiche di J. S. Bach

**1 Dicembre 2011 ore 19.30**  
Chiesa di San Michele Arcangelo ai Minoriti - Catania  
Gianluca Libertucci, organo  
"Orchestra sinfonica dell'Ersu", direttore Antonella Fiorino  
Musiche di Lemmens, Prokofiev, Brahms, Dvorak, Franck, Ravel

ANDISU  
Nunzio Rapicarda - Direttore ERGU  
attività culturale dell'ERSU, via Etnea n. 670 - 95128 - Catania  
Tel. 095 7517910 - 7517927 Fax 095 7517938  
e-mail: [direttore@ersu.unict.it](mailto:direttore@ersu.unict.it) - [www.ersu.unict.it](http://www.ersu.unict.it)  
Ingresso libero fino ad esaurimento posti