



Giovanni Chello
Presidente SIN Campania
Ospedale Monaldi,
AO dei Colli, Napoli

PERCHÈ SIN CAMPANIA NEWS

L'idea di realizzare una newsletter della SIN Campania, nasce dall'esigenza di condividere con tutti voi, alcune tematiche scientifiche. L'intento è quello di provare ad arricchirci gli uni con gli altri attraverso un confronto sulle esperienze professionali di ciascuno di noi.

Il Sin Campania News consta essenzialmente di quattro parti: la prima darà la parola agli esperti, la seconda sarà dedicata ai giovani neonatologi anche in corso di specializzazione, la terza sarà a disposizione degli infermieri che racconteranno le loro esperienze professionali e infine ci sarà una rubrica ironico-culturale che si chiamerà "pausa caffè" perché, proprio come un caffè, diventa una scusa, un motivo per ritagliarsi cinque minuti, leggere e riflettere.

Nella rubrica si affronteranno temi che da sempre

sono molto discussi ma che oggi, alla luce di quanto stiamo vivendo o abbiamo vissuto negli ultimi anni, acquistano una valenza maggiore.

La pandemia ha messo a messo a prova noi sanitari, facendoci sperimentare un sistema che spesso non ci sostiene e sovente non riesce nemmeno a proteggere la nostra stessa incolumità da coloro che, senza alcun titolo, si ergono a tuttologi; e quando ci è parso di vedere una luce in fondo al tunnel grazie alla campagna vaccinale, ecco l'avvento della guerra.

Una guerra che non risparmia i bambini, costretti a nascere in luoghi poco consoni alla vita e all'accudimento, probabilmente orfani di padre e spettatori di sangue e paura.

Spesso i bambini della guerra non hanno casa, né patria, né futuro.

A tal proposito, in qualità di Presidente della SIN Campania sento di esprimere il mio cordoglio per quanto si sta consumando in Ucraina sottolineando che ogni essere umano ha il diritto di vivere e nulla è paragonabile al valore di una vita umana, specie se è quella di un bambino che non può ancora scegliere.

Nell'augurarvi una buona lettura, una proficua condivisione di tante riflessioni, con la profondità che caratterizza il pensiero di ciascuno di noi, con l'esigenza di mettere in comune il nostro sapere e la nostra esperienza ma anche con il necessario momento di leggerezza con cui si condivide un'idea come "quando si beve un caffè con un amico", vi saluto cordialmente.

PAROLA ALL'ESPERTO

Convulsioni neonatali e disfunzione epatica progressiva: pensiamo alle malattie perossisomiali!

G. Chello
A.C. Borrelli

pag. 2

SPAZIO AI GIOVANI

Ascite del neonato: quando l'ipotermia nasconde i segni

M. Diplomatico, A. Rocco,
C. Coppola, L. Pierri,
A. Sodano, C. S. Nigro,
M. Di Meo, S. Moschella

pag. 3

PAUSA CAFFÈ

I bisogni psicologici degli operatori sanitari

A. Vito

pag. 3

L'ANGOLO DEGLI INFERMIERI

Kangaroo mother care: contatto terapeutico tra madre e neonato

M. L. Sorrentino

pag. 4

“PAROLA ALL'ESPERTO

G. Chello
A.C. Borrelli
Unità di Terapia Intensiva Neonatale
AO dei Colli- Ospedale Mondaldi, Napoli

CONVULSIONI NEONATALI E DISFUNZIONE EPATICA PROGRESSIVA: PENSIAMO ALLE MALATTIE PEROSSISOMIALI!

La sindrome di Zellweger (ZS) è la variante più grave dei difetti della biogenesi dei perossisomi, generalmente letale entro il primo anno di vita. Viene trasmessa come carattere autosomico recessivo con una prevalenza di circa 1:100.000 nati vivi. L'esordio è tipicamente neonatale. I neonati affetti presentano ritardo di crescita e dismorfismi craniofacciali tipici tra cui facies appiattita, fontanella anteriore ampia, suture beanti, fronte alta prominente, occipite piatto, rime palpebrali oblique verso l'alto, epicanto e radice del naso larga, macrocefalia o microcefalia, palato ogivale, micrognatia e plica nucale ridondante. Le manifestazioni neurologiche comprendono ipotonia generalizzata, convulsioni, grave ritardo psico-motorio. Frequente è l'interessamento epatico con epatomegalia, ittero colestatico e coagulopatia. Sono descritte anomalie scheletriche come condrodiplosia puntata di rotula o anca ed a livello oculare cataratta, glaucoma, retinite pigmentosa, nistagmo, opacità corneali e atrofia del nervo ottico. Si possono inoltre riscontrare cisti renali in sede subcorticale, sordità neurosensoriale ed anomalie dei genitali, criptorchidismo ed ipospadia nei maschi e clitoridomegalia nelle femmine. La diagnosi è clinica e va confermata con il dosaggio dei livelli plasmatici degli acidi grassi a catena molto lunga (VLCFA). Elevati livelli di VLCFA sono suggestivi di un'alterazione del metabolismo degli acidi grassi perossisomiali. È possibile l'analisi per sequenziamento dei 13 geni PEX. Non è disponibile una terapia, il trattamento è sintomatico e di supporto.

G.E. veniva trasferito alla nascita presso la nostra struttura per approfondimento in neonato con note dismorfiche e sospetta cardiopatia congenita. Il piccolo nasceva a termine (EG 37 e 2/7 wks), SGA (PN 2300 gr, L 45cm, CC 31cm) da genitori non consanguinei. TC d'elezione con APGAR 6 ad l' e 8 a 5'. La gravidanza risultava complicata dal riscontro di oligoani-dramnios, scarso accrescimento e note patologiche fetali rappresentate da calcificazioni intraepatiche ed intraddominali riscontrate all'ecografia morfologica e cisti di Blake alla RM fetale. Alla nascita si evidenziava la presenza di ipotonia e note dismorfiche: ipertelorismo, dorso del naso depresso, microretrognatia, palato ogivale, padiglioni auricolari a basso impianto e retrorotati, a livello dei piedi brachidattilia ed accavallamento delle dita. L'ecocardio mostrava un DIV perimembranoso moderato ed un piccolo DIV muscolare. All'ecografia cerebrale si rilevava una lieve iperecogenicità periventricolare fronto-occipitale

bilateralmente. L'ecoaddome evidenziava colecisti in sede di volume regolare con vie biliari non dilatate e piccole calcificazioni epatiche in sede sottocapsulare. La visita oculistica risultava nei limiti. Il decorso clinico del piccolo è stato caratterizzato dalla precoce comparsa di convulsioni farmaco-resistenti e da un quadro di colestasi severa e progressiva. G. ha necessitato di supporto ventilatorio non invasivo per l'insorgenza di apnee di verosimile natura centrale e successivamente di ventilazione meccanica. Ad approfondimento del quadro clinico venivano effettuate le seguenti indagini: cariotipo, FISH 22q11.2, TORCH, SNP array, analisi degli steroli plasmatici/cellulari, determinazione di amminoacidemia, acilcarnitine plasmatiche ed acidi organici urinari ed acido orotico urinario, tutte risultate negative. Si praticava quindi l'analisi dell'esoma che evidenziava una nuova variante in omozigosi nel gene PEX13 di significato patogenetico. Tale variante, individuata in entrambi i genitori e non ancora descritta in letteratura, determina un codone di stop prematuro ed è del tipo causativo di malattia. Le mutazioni in PEX13, che codifica per una proteina di membrana perossisomiale, sono tra le cause meno comuni di disturbi della biogenesi perossisomiale, con solo tre mutazioni riportate finora. In presenza di un quadro clinico caratterizzato da convulsioni ad esordio precoce associate ad epatopatia colestatica severa e progressiva è fondamentale, quindi, considerare nella diagnostica differenziale le malattie perossisomiali ed effettuare il dosaggio degli acidi grassi a catena molto lunga (VLCFA).

Bibliografia

- Klouwer FC, Berendse K, et al. Zellweger spectrum disorders: clinical overview and management approach. *Orphanet J Rare Dis.* 2015 Dec 1;10:151.
- Al-Dirbashi OY, Shaheen R, et al. Zellweger syndrome caused by PEX13 deficiency: report of two novel mutations. *Am J Med Genet A.* 2009 Jun;149A(6):1219-23.
- Krause C., Rosewich H., et al. Functional analysis of PEX13 mutation in a Zellweger syndrome spectrum patient reveals novel homooligomerization of PEX13 and its role in human peroxisome biogenesis. *Hum Mol Genet.* 2013 Oct 1;22(19):3844-57.



“ SPAZIO AI GIOVANI

Mario Diplomatico, Adriana Rocco, Clara Coppola, Luca Pierri, Angela Sodano, Carmen Simona Nigro, Marino Di Meo, Sabino Moschella
 UO di Patologia Neonatale e TIN -AORN Moscati -Avellino

ASCITE DEL NEONATO: QUANDO L'IPOTERMIA NASCONDE I SEGNI



Descriviamo il caso di un neonato di 3750 gr in corso di ipotermia per Encefalia Ipossico Ischemica (EII) moderata con Catetere Venoso Ombelicale (CVO) fissato a livello della nona vertebra toracica, infusione di soluzione glucosata e plasma per alterazione dell'assetto coagulativo. Dopo la fase di riscaldamento, il neonato presenta oligo-anuria, incremento ponderale, Tempo di Riempimento Capillare (TRC) > 2 sec, iporeattività, imbibizione del sottocute con addome globoso e teso, ipotensione. All'ecografia si riscontra abbondante liquido libero in addome, Vena Cava Inferiore (VCI) collassata con scarso riempimento delle camere cardiache e pertanto si effettua una paracentesi evacuativa con agocannula 20G aspirando 337 ml di liquido sieroso. Gli esami ematochimici hanno evidenziato PCR lievemente aumentata, indici nutrizionali di funzione d'organo ed albuminemia nella norma, ma persistente alterazione della diatesi emocoagulativa con necessità di nuova correzione. Si continua infusione di nutrizione parenterale parziale su CVO eseguendo uno stretto monitoraggio ecografico addominale. Dopo circa due ore si riscontra la ricomparsa d'ascite per cui si effettua nuovamente paracentesi evacuativa, drenando 15 ml di liquido lattescente, il cui esame chimico-fisico evidenzia presenza di glucosio, aminoacidi e lipidi. Si procede quin-

di a rimozione del CVO, che risulta integro in ogni sua parte, ed infusione di plasma in vena periferica con rapida normalizzazione degli indici di coagulazione. Il decorso clinico successivo è risultato nella norma così come il follow up a 3 mesi.

L'ascite neonatale è una condizione rara, talvolta idiopatica, che può avere cause iatrogene, genitourinarie, gastrointestinali, cardiache, epatiche, infettive, linfatiche, metaboliche. Tra le cause iatrogene la più frequente è il malposizionamento del CVO. La prognosi dipende dall'eziologia e dal riconoscimento precoce. Tutti i casi di ascite correlata alla nutrizione parenterale riportati in letteratura evidenziano una posizione subottimale della punta del CVO, al di sotto della linea diaframmatica, tra la decima e dodicesima vertebra toracica. Nel nostro caso, sebbene la punta del catetere fosse al di sopra della nona vertebra toracica, il riscontro di ascite da stravasato di parenterale si è verificato ugualmente dopo 72 ore rendendo necessaria la rimozione del catetere. Il caso descritto dimostra l'importanza di eseguire uno stretto monitoraggio clinico-ecografico in tutti i neonati con accesso vascolare ombelicale al fine di individuare precocemente complicanze potenzialmente severe.

Per i riferimenti bibliografici scrivere a sincampania@gmail.com

“ PAUSA CAFFÈ

di Alberto Vito
 Responsabile
 UOSD Psicologia
 Clinica AO dei Colli

I BISOGNI PSICOLOGICI DEGLI OPERATORI SANITARI

La recente pandemia ha posto in rilievo molte tematiche compresa quella dell'assistenza psicologica agli operatori sanitari. La nostra categoria professionale è tra quelle con maggiore carico emotivo. Si pensi al contatto con la sofferenza e la morte, al superlavoro in condizioni di sotto organico, al confronto con i limiti della propria disciplina. Sono così nati servizi di ascolto psicologico per i sanitari per prevenire o curare l'insorgenza di disturbi legati all'esposizione a situazioni stressanti. Tuttavia, reputo tali iniziative (che svolgo anche io e comunque necessarie e meritorie, sia ben chiaro a scampo di equivoci) una risposta inadeguata. Paradossalmente, perfino dannose se ispirate da una lettura del disagio da attribuire soltanto alle caratteristiche individuali dell'operatore.

Dunque: di cosa hanno bisogno gli operatori sanitari? Cosa ci fa star male e cosa può aiutare il nostro benessere? Come fare per evitare fughe nel disimpegno, che è la risposta più frequente al timore di carichi emotivi eccessivi?

Il discorso è molto complesso: le dinamiche organizzative comportano scelte politiche, sindacali, econo-

miche con cui sembra la psicologia c'entri poco. Ma proprio da psicologo sento limitata la risposta solo sul piano individuale. Occorre un pensiero sistemico. Dall'operatività di un piccolo gruppo di lavoro alla gestione di un grande ospedale va dato più rilievo a temi quali il benessere, la motivazione, le dinamiche relazionali. Va affermato che, come in medicina, anche in psicologia la prevenzione è sempre più importante. I sanitari necessitano innanzitutto di rispetto. Ovviamente, il rispetto altrui si crea con il proprio rispetto verso gli altri. Abbiamo giustamente rifiutato una narrazione che ci vedeva come "eroi", ma certo attestati di stima e di sostegno fanno bene, così come fanno male attacchi generalizzati. Rispetto significa valorizzazione: favorire la motivazione e la partecipazione, riconoscere le competenze, sostenere laddove vi siano difficoltà. Abbiamo bisogno di ascolto, chiarezza e di informazioni condivise. Necessita una formazione adeguata all'altezza della difficoltà dei nostri compiti. Altrimenti, è alto il rischio di sentirci mandati allo sbaraglio. Il senso di appartenenza non si crea dal nulla. Consolidiamo relazioni curanti tra gli operatori, diamo peso al clima organizzativo. Anche questo significa tutelare gli operatori sanitari.

In fondo agli operatori sanitari serve ciò che vale per tutti: rispetto, stima, chiarezza, lealtà, onestà, riconoscimento delle competenze. È troppo?

“L'ANGOLO DEGLI INFERMIERI

Maria Luigia Sorrentino
Infermiera TIN/Neonatologia
AO Universitaria San Giovanni di
Dio e Ruggi D'Aragona Salerno
Docente UNISA

KANGAROO MOTHER CARE: CONTATTO TERAPEUTICO TRA MADRE E NEONATO

Benefici della KMC

Nel 2003, l'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha ritenuto la KMC il metodo più efficace per mantenere stabile la temperatura corporea, stimolare i sensi e fornire amore materno.

Con la KMC, viene facilitato l'allattamento precoce al seno materno, la stabilizzazione dei parametri vitali, la prevenzione dell'ipoglicemia, il controllo dei livelli di cortisolo nel neonato, del dolore pre, intra e post procedurale, aumenta il sonno tranquillo, riduce il sonno attivo, il neonato risulta essere più rilassato e riduce l'attività motoria non finalizzata: tremori, movimenti estensori e scatti. Si rafforza il legame genitore-figlio.

Benefici della KMC sui genitori

I genitori sono parte attiva del processo di cura, le madri risultano essere meno stressate, hanno una maggiore fiducia in sé stesse, autostima, senso di appagamento e soddisfazione.

Ruolo dell'infermiere nella KMC

Il Decreto Ministeriale 739/94 art 1, comma 2, afferma che "l'assistenza infermieristica preventiva, curativa, palliativa e riabilitativa, è di natura tecnica, relazionale, educativa". L'infermiere svolge anche la funzione di educatore sanitario. Infatti, chi lavora in ambito prenatale e neonatale, educa e coinvolge, la madre, il padre e l'intera famiglia, in tutte le fasi di assistenza e cura del loro bambino. È preferibile che la madre riceva informazioni, circa l'approccio al neonato e una guida alla KMC, prima della nascita del figlio, attraverso i CAN (corsi di accompagnamento alla nascita).

Bibliografia e sitografia

1. A.Fabianova, A.D. Fiori, A.Giustardi, G.S. Grispu, I. Mariotti, F. Migliaccio, I. Mongiardino, R. Orlando, M. Stablum, V. Zanardo, R. Zapparella, (2019). Rivista Italiana on line "LA CARE". Italian Journal in Perinatology Health Care.
2. Artese C., Perugi S., Campolmi A., Carli C., Bianchi I., Sanesi C., Strajn T. (2016). Possiamo sentirci...Il bambino prematuro ricoverato in TIN Contatto pelle a pelle e allattamento al seno Consigli per i genitori. Disponibile all'indirizzo: <https://www.sin-neonatologia.it/wp-content/uploads/2020/05/Possiamo-sentirci-Il-Neonato-ricoverato-in-TIN.pdf>
3. Silva LJ, Leite JL, Scochi CG, da Silva LR, da Silva TP. (2015). Nurses' adherence to the Kangaroo Care Method: support for nursing care management. Rev Lat Am Enfermagem.

Disponibile all'indirizzo: <https://www.fnopi.it/wp-content/uploads/2019/10/DM-739-94.pdf>

4. FNOPI. (1995). D.M. 14 settembre 1994, n. 739. Disponibile all'indirizzo

<https://www.fnopi.it/wp-content/uploads/2019/10/DM-739-94.pdf>

5. Ionio C, Ciuffo G, Landoni M. (2021). Parent-Infant Skin-to-Skin Contact and Stress Regulation: A Systematic Review of the Literature. Int J Environ Res Public Health.

6. Kangaroo Mother Care Una guida pratica. (2006). Edizione Italiana del testo WHO a cura del Gruppo di Studio della S.I.N. sulla Care in Neonatologia. Acta Neonatologica & Pediatrica, 1.

7. Kostandy RR, Ludington-Hoe SM. (2019). The evolution of the science of kangaroo (mother) care (skin-to-skin contact). Birth Defects Res.

8. WHO Immediate KMC Study Group, Arya S, Naburi H, et al. (2021). Immediate "Kangaroo Mother Care" and Survival of Infants with Low Birth Weight. N Engl J Med.

9. WHO. (2021). Kangaroo mother care started immediately after birth critical for saving lives, new research shows. Disponibile all'indirizzo: <https://www.who.int/news/item/26-05-2021-kangaroo-mother-care-started-immediately-after-birth-critical-for-saving-lives-new-research-shows>



TUTTI
I SUPEREROI
HANNO UN PUNTO
DEBOLE

buOna

NOTTE

DIFFICOLTÀ
ALL'ADDORMENTAMENTO

RISVEGLI
NOTTURNI

SONNO DISTURBATO
DA ANSIA

MELATONINA e
5-IDROSSITRIPTOFANO

MELATONINA, L-TEANINA e
VITAMINA B6

GIORNO

SINDROMI PERIODICHE
(cefalea e dolori addominali ricorrenti)

DISTURBI D'ANSIA

MAGNESIO e
5-IDROSSITRIPTOFANO

L-TEANINA e VITAMINA B6

www.buona.it