

Cinque per Mille

Sostieni la ricerca in oncologia pediatrica destinando il 5 per mille dell'IRPEF alla Fondazione per l'Oncologia Pediatrica che supporta l'attività della nostra Divisione, firmando nel riquadro "Finanziamento agli enti della ricerca scientifica e delle Università" e indicando il C.F. della Fondazione: 97107680585. La nostra Divisione promuove la ricerca scientifica nel campo dei tumori pediatrici collaborando con diversi organi internazionali e occupandosi in prima persona dell'esecuzione di trial clinici di fase I e II. All'interno dei laboratori di farmacologia, collocati all'interno della nostra Divisione, vengono eseguiti inoltre anche studi di valutazione preclinica di nuovissimi farmaci antitumorali sui tumori pediatrici.

Il vostro aiuto permetterà inoltre di adattare e rendere più confortevoli ed accoglienti gli ambienti di attività clinica (Day-Hospital e reparto) per numerosi bambini che accedono alla nostra Struttura, e per le loro famiglie.

La nostra Divisione inoltre, sempre grazie all'aiuto della Fondazione per l'oncologia pediatrica, ha supportato l'ospitalità e l'assistenza alle famiglie dei nostri piccoli pazienti, provenienti da altre regioni, soprattutto dal Sud Italia. Ancora una volta con il vostro aiuto potremo fare di più.

Cari Amici...

anche con questo numero vogliamo continuare ad aggiornare tutti coloro che hanno contatti con la Divisione di Oncologia Pediatrica sulle novità scientifiche e sui progetti in cui la nostra Divisione è coinvolta attivamente. In occasione della Pasqua insieme a tutto il personale coinvolto nella divisione invio i più sentiti Auguri ai nostri bambini, alle loro famiglie ed a tutte le persone che ci sono vicine e ci sostengono quotidianamente.

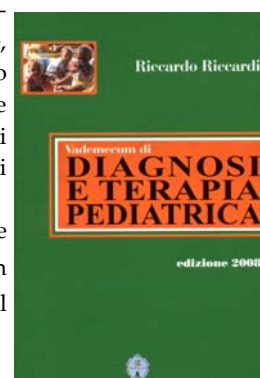
Prof. Riccardo Riccardi

Primario della Divisione di Oncologia Pediatrica Policlinico A. Gemelli - Roma

In libreria...

Uno dei traguardi raggiunti negli ultimi anni dalla nostra divisione è stato quello di realizzare un affascinante progetto editoriale che si è concretizzato in un trattato di pediatria, completo, aggiornato e sintetico, incentrato su due aspetti fondamentali della medicina: una rapida e corretta diagnosi e una tempestiva terapia, moderna e appropriata. I destinatari di questo libro sono i medici pediatri, gli specialisti in pediatria, i medici generici e gli studenti di medicina e chirurgia. Lo sviluppo di questo trattato è stato possibile grazie soprattutto alla collaborazione dei diversi medici del Dipartimento di Scienze Pediatriche, Medico-Chirurgiche e Neuroscienze dello Sviluppo che operano costantemente all'interno del Policlinico A. Gemelli, ai quali si sono aggiunti i contributi originali di altri esperti in ambito nazionale.

Consideriamo questa piccola opera un utile strumento della pratica quotidiana e, con orgoglio, un piccolo, grande traguardo nel contributo all'insegnamento della pediatria.



Vademecum di diagnosi e terapia pediatrica

I tumori sono una delle principali cause di morte in età pediatrica, pur

rappresentando comunque una malattia rara. Di fronte alla comparsa di numerosi nuovi farmaci e nuovi protocolli nel trattamento antitumorale, urge l'istituzione di una stretta collaborazione tra i diversi centri internazionali e na-

Nasce la SIOPE Società Internazionale di Oncologia Pediatrica Europea

zionali di oncologia pediatrica al fine di sfruttare le risorse di molti per un intento comune. Uno degli obiettivi prioritari della SIOPE, affiliata alla European Cancer Organization (ECCO), è quello di interagire con i diversi gruppi di ricerca per facilitare l'ideazione e la conduzione di trial clinici in oncologia pediatrica alla luce della nuova normativa europea. Nella foto sono ritratti i membri fondatori di cui il presidente, la Prof.ssa Kathy Pritchard-Jones, in occasione del congresso SIOP tenutosi a Mumbai (India)

L'obiettivo è quello di condurre studi clinici europei,

armonizzando il lavoro dei gruppi nazionali per rendere disponibile a tutti i bambini affetti da tumore il migliore trattamento possibile, sulla base delle più recenti conoscenze. Recentemente, è stata istituita una commissione internazionale che ha il compito di vagliare, approvare e proporre la realizzazione di trial clinici su nuovi farmaci e schemi terapeutici assicurando una uniformità di intenti e la più ampia accessibilità possibile. L'attenzione della SIOPE, inoltre, è rivolta anche verso i giovani oncologi pediatri, fornendo loro numerose possibilità di formazione e training. In particolare il Prof Riccardi in qualità di presidente del

"Comitato Education & Training" si occupa della realizzazione di percorsi

formativi ad hoc (stages e master) che vede coinvolti i maggiori esperti di oncologia pediatrica. Uno dei principali obiettivi di questo percorso formativo europeo è proprio quello di diffondere quanto più possibile i mezzi per una preparazione adeguata che consenta l'accreditamento dei diversi Centri Europei al fine di ottenere un numero sempre maggiore di adesioni attive alla costituzione di una rete di ricerca e di trattamento estesa per ottimizzare quanto più possibile il trattamento dei tumori pediatrici in Europa.



La quasi totalità dei bambini affetti da tumore, durante la storia della loro malattia fanno l'esperienza del dolore. Le cause del dolore oncologico derivano dalla massa tumorale in sé, nonché dalle procedure diagnostiche e terapeutiche a cui vengono sottoposti i bambini, come puntura lombare e prelievo di midollo osseo. Recentemente, sono stati compiuti progressi notevoli riguardo la conoscenza dei meccanismi coinvolti nella fisiopatologia del dolore acuto e cronico, con importanti ripercussioni sul suo trattamento. Un corretto "pain management" è, quindi, di fondamentale importanza per realizzare un programma di "continuità delle cure" che potrà permettere di curare e gestire "Bambini senza dolore" in ogni fase della loro malattia oncologica.

Come valutare il dolore in un bambino

Il problema con cui ci si confronta abitualmente è che, nonostante tutti i bambini -anche i più piccoli- facciano chiare esperienze dolorose, non tutti sono in grado di descriverlo in maniera appropriata e chiara, con la conseguenza che esso viene frequentemente sottovalutato e sottovalutato. Personale sanitario, volontari e famiglia devono collaborare per identificare al meglio la sintomatologia dolorosa attraverso ogni possibile segnale, come la riduzione delle ore di gioco, il nervosismo e l'irrequietezza, il pianto, la rigidità, le contratture muscolari, le smorfie, le posture innaturali, oppure attraverso l'atteggiamento del bambino nei riguardi della famiglia e degli stessi operatori sanitari. Il dolore cronico, inoltre, si manifesta in modo subdolo con lievi variazioni di comportamento, per cui i genitori, e tutti coloro che si trovano maggiormente a contatto con il bambino, devono essere attenti nell'evidenziare tali piccoli segnali. La valutazione dell'intensità del dolore si fa mediante scale molto semplici che chiedono al bambino di identificare in vario modo il dolore tra lieve, moderato e grave.

La terapia farmacologica nel controllo del dolore oncologico pediatrico

I principi e le modalità utilizzate sono quelle dettate dall'OMS e si basano sull'uso di una terapia farmacologica "a gradini" che, a seconda dell'intensità del dolore, utilizza dai FANS (farmaci analgesici non steroidei), agli oppioidi forti, passando per gli oppioidi deboli. Tra i primi, il più utilizzato in ambito pediatrico è sicuramente il paracetamolo, in quanto nei bambini ha un elevato indice terapeutico. I FANS sono efficacemente somministrati nei bambini con metastasi ossee, ma non dovreb-

Il dolore nel bambino oncologico

bero essere prescritti ai neonati. Quando tali farmaci si rivelano inefficaci la codeina rappresenta l'oppioide di scelta e, di solito, viene somministrata in associazione con il paracetamolo per via rettale; se non si raggiunge il controllo del dolore desiderato deve essere sostituita con gli oppioidi forti. Essi sono efficaci nella maggior parte dei bambini e vanno somministrati da soli o in associazione con i farmaci adiuvanti. Devono essere somministrati secondo uno schema fisso, e cioè ad orari fissi e non al bisogno; la dose giusta è quella che ottiene un soddisfacente controllo senza la comparsa di sonnolenza o altri effetti collaterali importanti. La morfina è il farmaco di scelta nei bambini, perché può somministrare anche per Re-cente-stanno più utilizzati a base morfina, un d e l l a che si rivelando estremamente utili per il controllo del dolore oncologico, senza essere gravati da particolari effetti collaterali. Un altro oppioide molto utilizzato in oncologia pediatrica è il fentanyl in infusione continua o per il controllo del dolore durante le procedure invasive. Il fentanyl tramite cerotto transdermico va usato solo in soggetti in cui la dose definitiva di oppioide è già stata raggiunta, ma la sua utilizzazione è efficace e molto maneggevole.



scenti, i quali aspirano alla propria indipendenza nella gestione della loro malattia e della sintomatologia dolorosa ad essa collegata. Ha il vantaggio di coinvolgere attivamente il bambino nella gestione della sintomatologia dolorosa, con importanti ripercussioni psicologiche e pratiche, perché, in tal modo, permette anche una terapia analgesica domiciliare. Il farmaco più utilizzato con questa modalità di somministrazione è la morfina e gli oppioidi in generale che hanno evidenziato una ottima efficacia analgesica, una ottima compliance e scarsi effetti collaterali.

Supporto psicologico

Esistono varie terapie di supporto non farmacologiche che i genitori attuano, spesso intuitivamente, e del cui benefico effetto i bambini sono consapevoli. Giochi, distrazioni, momenti di svago in luoghi graditi, incontri con amici e con tutto quello che può rilassare il piccolo possono essere un valido supporto. L'immaginazione è una tecnica efficace in questo caso, poiché è un processo attraverso il quale il bambino si concentra su un'esperienza piacevole ed interessante, ricordando o inventando suoni, gusti, atmosfere felici. Per questo i racconti sortiscono sempre un buon effetto, perché distolgono il piccolo dalla sua realtà triste e dolorosa per inserirlo in un contesto fantasioso e divertente. Alcuni possono anche immaginare di avere dentro sé dei pulsanti o dei meccanismi che consentano di "spegnere" il dolore come in una specie di "autoipnosi". Il contatto fisico è importante per tutti i bambini, specie in età preverbale, con carezze, abbracci, dondoli, massaggi della schiena, delle mani, della testa. Quando il parlare diventa troppo faticoso per un bambino debilitato, il toccare può essere un mezzo di comunicazione, di richiesta di affetto, di protezione, di conforto. Sullo stesso principio si basa l'uso della TENS in età pediatrica, in quanto il piccolo avverte solo un piacevole formicolio e non è spaventato da tale tipo di terapia. Anche la famiglia deve ricevere un adeguato supporto psicologico per affrontare i vissuti drammatici di sofferenza del figlio, anche in relazione al fatto che molti genitori sviluppano sensi di colpa per la impossibilità di alleviare la sintomatologia dolorosa di cui soffre il bambino.

Antonio Chiaretti

Unità Operativa di terapia Intensiva Pediatrica, Policlinico A. Gemelli

Oncologia Pediatrica

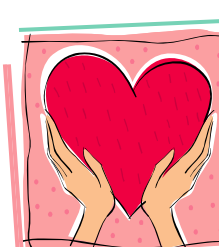
Il retinoblastoma è il tumore maligno oculare più frequente in età pediatrica. Colpisce un bambino ogni 15000-20000 nati vivi ogni anno e la fascia di età più colpita è compresa tra la nascita e i 2 anni; nel 70% dei casi l'esordio è unilaterale e nel 30% è bilaterale. Secondo l'ipotesi genetica corrente, tutte le forme di retinoblastoma sono l'effetto di un'alterazione del gene oncosoppressore RB1: tale alterazione può essere ereditaria o insorgere in maniera sporadica. Il primo segno rivelatore del retinoblastoma è nella maggior parte dei casi la leucocoria, ossia il riflesso bianco della pupilla; tale segno è spesso incostante

inizialmente e può essere messo bene in evidenza nelle foto eseguite col flash. Il secondo segno in ordine di frequenza è lo strabismo, che a differenza dello strabismo di accomodazione fisiologico del lattante è fisso. Sintomi meno frequenti sono la comparsa di rossore e dolore all'occhio, un glaucoma secondario, la presenza di pseudoipopia o ipoema, l'esoftalmia. Una volta sospettato un retinoblastoma l'esame fondamentale è l'esame del fundus da eseguire in narcosi; l'iter diagnostico è completato dall'ecografia oculare e dalla RMN del cranio e del midollo. Nel trattamento del retinoblastoma si possono identificare 3 obiettivi: il primo

Il retinoblastoma

è chiaro e n t e quello di salvare la vita al paziente; il secondo è quello di salvare l'occhio ed il terzo è di assicurare la miglior vista possibile. La scelta del più adatto programma terapeutico dipende da diversi fattori, tra cui la sede e le dimensioni della neoplasia, il numero di focolai, l'età del paziente, la unilateralità o bilateralità della neoplasia, l'interessamento focale o diffuso del vitreo, la diffusione sottoretinica, la familiarità, l'eventuale presenza di metastasi. Attualmente l'orientamento è quello di prediligere le terapie conservative, quali fotocoagulazione, crioterapia, radioterapia con placche episclerali, termoterapia, da sole o più spesso associate alla chemioterapia (chemioriduzione).

Nei casi in cui il tumore è particolarmente esteso è necessario ricorrere alla enucleazione, eventualmente seguita dalla chemioterapia, mentre sono ormai sempre più limitate le indicazioni alla radioterapia, gravata da molti effetti collaterali. Grazie alla diagnosi precoce, la prognosi dei soggetti affetti da retinoblastoma non metastatico è buona, con una sopravvivenza a 5 anni intorno al 90%. Una volta raggiunta la guarigione il follow-up di questi bambini prevede periodici controlli del fundus; è inoltre molto importante il counseling genetico per i familiari del paziente e per i pazienti adulti guariti dal retinoblastoma, al fine di chiarire i rischi di trasmissione di una predisposizione al retinoblastoma.



Agostino Mazza, Lorenzo Biscotti, Circolo didattico "Caraibi Segurana", Tutti gli insegnanti delle sezioni ospedaliere operanti nel Policlinico A. Gemelli, La RAI-Radio televisione italiana.

Grazie a:

Contatti: Segreteria Divisione di Oncologia Pediatrica, Policlinico Universitario "A. Gemelli" Largo A. Gemelli, 8, 00168, Roma Tel. 06 3058203 FAX 06 3052751 E-mail: oncologiapediatria@rm.unicatt.it

A cura di: Giuseppe Barone, Antonio Chiaretti, Mirella Oddi, Giorgio Attinà.