

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XII

Febbraio 2009

numero 2

CASI INDIMENTICABILI

Una gobba che non porta fortuna

Federico Verzegnassi, Giovanna Ventura

Clinica Pediatrica, IRCCS “Burlo Garofolo”, Trieste

Questa storia inizia una mattina di maggio nell'ambulatorio endocrinologico. Al momento della suddivisione dei casi giornalieri mi viene assegnato, tra gli altri casi più complessi, un paziente dalla gestione medica facile, ma con cui vi sono problemi di comunicazione. A. ha 10 anni, viene dalla Macedonia, e da circa un anno lui e la madre hanno raggiunto il padre, che lavora in Italia da qualche anno. Il problema per cui viene a controllo è quello di un probabile ipotiroidismo al momento non ben chiarito, ma che pensiamo possa essere attribuito a tiroidite autoimmune, giacché in Macedonia avrebbe iniziato terapia con ormoni tiroidei dopo che aveva avuto episodi di tachicardia (e mi viene in mente una fase tireotossica da tiroidite seguita da ipotiroidismo, abbastanza tipica). Al controllo odierno bisogna verificare il livello degli ormoni tiroidei e del TSH, che alla precedente visita erano alterati (il TSH era alto, gli ormoni tiroidei bassi, i genitori avevano stracapito che bisognava smettere l'assunzione di tiroxina), e soprattutto verificare che il ragazzo assuma le terapie assegnate, appunto. Velocemente cerco in cartella l'esito di una precedente ricerca di anticorpi anti-tiroide, che risultano negativi. Alla visita il ragazzo si presenta con un cugino (in Italia da qualche anno), è molto timido, un po' pallido, quasi depresso, non parla bene l'italiano. Chiedo di parlare anche con la madre, viene chiamata ma neanche lei parla l'italiano, anzi, non parla affatto in presenza dei maschi della famiglia. Penso a questo povero ragazzino che ha lasciato gli amici per seguire la famiglia in un Paese che sicuramente gli sembrerà ostile. Dal controllo di tre mesi prima è dimagrito di 300 g, è cresciuto mezzo centimetro, ma scorrendo la cartella vedo che rispetto a sei mesi fa ha preso peso, ed è al 50° percentile per peso e altezza. “Non ha tanto appetito?” “Non tanto”. “Ma mangia le cose che gli piacciono, le porcherie?”. Il cugino traduce, la risposta è “certo”, seguono risate (e ride anche la mamma, finalmente). Poi, prima di svestirlo per la visita, mi si chiede di un busto, che sarebbe stato confezionato in Macedonia circa un mese fa, per una scoliosi, il ragazzo non lo porta sempre, la madre ha portato la radiografia della colonna, fatta in Macedonia. A. si spoglia, molto malvolentieri, e noto che questo ragazzino sfortunato ha una gobba dorso-lombare destra che balza alla vista. Dottore sono e visitare devo, provo a fare un esame obiettivo completo del torace del ragazzo, ma penso soprattutto a una visita di controllo ortopedica (che diamine, siamo un ospedale italiano di terzo livello, offriremo qualcosa di più dei macedoni?). Di scoliosi non ne ho mai viste, è troppo tardi per un ripasso dal libro, il massimo che riesco a fare è scrivere in cartella: “gibbo dor-

solombare destro, con corrispondente diminuzione del murmure vescicolare, si richiede consulenza ortopedica”. Segue telefonata agli ortopedici: bene, lo vedono stamattina. Dopo aver mandato il ragazzo col cugino in consulenza ortopedica continuo le mie attività di quel giorno, poi decido di passare a vedere cosa dicono gli ortopedici, un po' anche per fare da mediatore, perché è un “mio” paziente e lo devono trattare bene, anche se a parlare con questa famiglia ci si capisce poco. Li trovo mentre stanno terminando il colloquio con l'ortopedico, tutto bene, la lastra è stata fatta bene, si vede un angolo di Cobb di 20 gradi, vedi? Il busto che gli hanno dato va bene, controllo ortopedico tra quattro mesi. Il ragazzo ha fatto il prelievo per la tiroide, seguirà una lettera con le nostre indicazioni, arrivederci, e su col morale! (Che dottore simpatico). Qualche giorno dopo arriva il risultato degli esami, il TSH è alto, scrivo in lettera di prendere con regolarità la terapia (visto che stavolta avevano finito la scatola e quindi interrotto l'assunzione), anticorpi ancora negativi, ci rivediamo fra tre mesi. Passano due mesi, è di nuovo mattina e io vado a cercare il mio tutor, in oncologia. Appena varco la porta del reparto incontro il primario, un po' in imbarazzo, che mi chiama: “Hai visto tu il ragazzo con la massa, là in endocrinologia?” (che ragazzo, che massa?) “C'è qua un ragazzino macedone con una massa visibile al torace, mandato da un pediatra del territorio”. “Ah! Quello con la gobba?” (non ho capito). A. è seduto in sala d'aspetto col padre, la madre, il cugino, li saluto, hanno tutti gli occhi a terra (ho capito, adesso). Lo vediamo assieme, è identico a due mesi fa, il primario lo accarezza in testa, lo stringe un po' a sé, il ragazzo è preoccupato. La TAC eseguita quella mattina mette in evidenza una massa toracica a livello dorso lombare di destra, a partenza da una costa, diametro massimo 18 cm, affiorante sul piano muscolare fino a deformare il torace. Lieve atteggiamento scoliotico della colonna, secondario. È presente un versamento pleurico (ne verranno drenati circa 2 litri). Sintomi? Da pochi giorni è comparsa un po' di tosse stizzosa, per cui sono andati dal pediatra. La diagnosi istologica mostrerà che si tratta di un tumore di Ewing, un tumore vero, cattivo, altro che gobba. Io pensavo di essere un medico promettente. Non dico geniale, ma sveglio. Il primario mi rincuora, ho pur scritto del murmure diminuito. Corro a prendere la cartella endocrinologica, e vedo che dall'anno scorso il ragazzo ha perso quasi due chili, e questa maledetta gobba non era mai stata segnalata (ma forse non è sempre stato fatto un esame obiettivo generale, come accade). Non ho guardato. Non so cosa pensare (ma non è difficile). Penso a quanto sono stato superficiale. Penso a questi soggetti indifesi che si affidano a noi senza parlare (una madre italiana, di fronte a una gobba di recente insorgenza, avrebbe scatenato un putiferio, a confronto), che cercano protezione dal male. Penso che ogni male del mondo, oggi, è per colpa mia. Per fortuna non ci sono metastasi, il ritardo di qualche mese non dovrebbe inficiare la prognosi, che è comunque pesante. Ho paura, adesso: sono stato impru-

dente? In fondo no, ho richiesto subito consulenza specialistica, aiuto. Sono stato imperito? Sì, imperito fra gli imperiti, e negligente. Ma nella mia testa queste parole suonano in un altro modo, che da quel giorno non dovrò mai dimenticare (fa rima con “solleone”, scusate, e può uccidere un bambino).

TUMORE DI EWING OSSEO:EPIDEMIOLOGIA: incidenza 5,5/1.000.000 < 14 aa, 15/1.000.000 > 14 aa, M/F 1,4-2,0, età media d’insorgenza 15 aa, 7% dei casi di mortalità per tumore, 2° per incidenza di tumori maligni ossei (dopo l’osteosarcoma).

LOCALIZZAZIONI: 38% ossa lunghe degli arti inferiori (diapfisi) (20% femore, 10% tibia, 8% perone), 26% ossa pelviche, 16% gabbia toracica (10% coste, 6% colonna).

SINTOMI: dolore locoregionale, massa occupante spazio, massa palpabile, febbre in stadi avanzati di malattia. NB: 3-9 mesi dai sintomi alla diagnosi, (i tempi più lunghi sono per la localizzazione toracica).

DIAGNOSI: imaging radiologico, biopsia. Esami laboratoristici aspecifici (VES, leucocitosi, anemia o LDH aumentato se in fase avanzata).

TERAPIA: Radioterapia, chirurgia, polichemioterapia (combinata).

PROGNOSI: 65-70% EFS (event free survival) a 5 aa dalla diagnosi per localizzazione singola, se una metastasi polmonare o ossea 50%, se multiple metastasi ossee 10%. Fattori prognostici negativi sono la presenza di metastasi (25% all’esordio, polmone e ossa), la localizzazione (se impossibile radicalità chirurgica), il volume della massa > 100 cc, l’elevazione dell’LDH, la scarsa risposta istopatologica (imaging e biopsia) alla chemioterapia.