

 <p><b>Istituto GIANNINA GASLINI Genova</b></p>	<p><b>Protocolli Assistenziali /Diagnostici</b></p>	  <div style="border: 1px solid blue; padding: 5px; display: inline-block;"> <p>Ospedale accreditato Joint Commission International Certificato ISO 9001 : 2000</p> </div> 
<p>Centro SIDS ALTE</p>	<p><b>Percorsi clinico assistenziali ALTE/BRUE e SIDS</b></p>	<p><b>Standard di riferimento soddisfatti:</b> GLD.11 QPS.2.</p>

Data Emissione	Dicembre 2012
Periodicità della revisione	Triennale
Responsabile Redazione	Regione Liguria coordinatrice Dr.ssa Antonella Palmieri
Responsabile Approvazione	UOC Pediatria d'Urgenza e Pronto Soccorso Direzione Sanitaria
N.ro revisione	1. novembre 2013 2. novembre 2016

## **RELAZIONE SULL'ATTIVITA' SVOLTA DAL CENTRO DI RIFERIMENTO REGIONALE PER LA PREVENZIONE E LO STUDIO DELLA SIDS E DELL'ALTE**

Il Centro Regionale SIDS-ALTE è stato riconosciuto quale Centro di Riferimento regionale con Deliberazione della Giunta Regionale della Liguria n. 1542 del 17/12/2010.

E' attivo presso l'Unità Operativa Complessa di Pediatria d'Urgenza e Pronto Soccorso dell'Istituto G. Gaslini e la Coordinatrice è la dott.ssa Antonella Palmieri Dirigente Medico facente parte del team del Dipartimento di Emergenza che ha una Incarico di Alta Specializzazione (IAS), su nomina dei ARS nel 2010 e della Direzione generale dell'Istituto G. Gaslini, riguardante la gestione clinica dei pazienti affetti da ALTE (Apparent life Threatening events) e la SIDS (Morte improvvisa del lattante) e relativi aspetti di ricerca.

Dal 2007 il Centro fa parte con il suo referente del gruppo Tecnico della Commissione Stato Regioni.

Nonostante il Centro sia stato formalmente riconosciuto nella sua valenza regionale solo nel 2010, da anni segue l'attività di assistenza, monitoraggio dei fratelli di pazienti deceduti da SIDS e l'assistenza dei pazienti ALTE (Apparent Life-Threatening-Event) attraverso un team multidisciplinare coordinato dalla responsabile del Centro stesso, di cui fanno parte specialisti pediatri delle varie discipline relative ai pazienti con ALTE (cardiologo, neurologo, otorinolaringoiatra, gastroenterologo, specialista in malattie metaboliche, radiologo, neuroradiologo, infettivologo, neonatologo per i gravi pretermine che vengono seguiti in parallelo), anatomopatologi ( il collega Professor Ezio Fulcheri è uno dei massimi esperti italiani di patologia feto-placentare), genetisti dell'Istituto G. Gaslini e Medici Legali dell'Università di Genova (in quest'ultimo caso il Medico legale Professor Francesco Ventura ha competenze specifiche per lo studio della SIDS) ed Emergenza Territoriale.

### **APPARENT LIFE THREATENING EVENT (ALTE) / BRIEF RESOLVED UNEXPLAINED EVENT (BRUE)**

Nel 2016 l'American Academy of Pediatrics ha proposto linee guida su eventi Brief Resolved Unexplained Event o "BRUE" con la proposta di sostituire il termine ALTE con questa nuova dizione.

Il Gruppo di lavoro Italiano estensore linee guida per Assistenza ALTE nel 2010 e che si è occupato quest'anno della revisione delle stesse ha concordato di riservare il termine BRUE solo ai casi idiopatici lievi piuttosto che in sostituzione tout court dell'acronimo ALTE.

Nella nostra trattazione abbiamo mantenuto l'acronimo ALTE riservandolo ai casi gravi che risultano inspiegabili dopo l'effettuazione degli esami di primo e secondo livello. Nei casi in cui viene invece accertata una eziologia si parlerà quindi di ALTE per descrivere la comune

sintomatologia di esordio, ma la diagnosi definitiva potrà essere, a seconda dei casi: convulsione, reflusso gastroesofageo, infezione, aritmia etc..

## **GESTIONE CLINICA**

Per quel che riguarda l'evento **ALTE/BRUE** i piccoli, vengono ricoverati secondo protocollo Aziendale in regime di ricovero ordinario o In Osservazione Bereve Intensiva concordato con la Direzione Sanitaria e linee guida Nazionali per la gestione e l'assistenza agli eventi ALTE alle quali il coordinatore del Centro ha partecipato facente parte del Writing Committee.

Durante il ricovero seguono protocollo diagnostico e cardio-monitoraggio in sonno.

Dimessi, vengono sottoposti a follow up ambulatoriale che varia fra 7 e 10 mesi con cadenze mensili presso Ambulatorio Centro ALTE-SIDS Ospedale di giorno tutti i giovedì e 2 martedì al mese ( Il secondo e quarto martedì di ogni mese) ( mattino e pomeriggio).

Alcuni pazienti vengono sottoposti a domicilio, secondo criteri di linee guida, a cardio monitoraggio domiciliare i cui risultati vengono scaricati con sistema informatico e valutati dal Coordinatore stesso durante la visita di controllo.

I cardio-monitor , in dotazione al Reparto di Pediatria d'Urgenza, dove viene ricoverato il 95% dei piccoli con ALTE, sono dispositivi altamente tecnologici, utilizzati in tutti i Centri SIDS Italiani riconosciuti.

Specificamente registrano tutte le variazioni dei parametri nel sonno segnalando le apnee patologiche.

Inoltre i piccoli , in casi selezionati, vengono sottoposti a polisonnografia in collaborazione con il Centro Epilessia della UO di Neuropsichiatria.

## SUDDEN INFANT DEATH SINDROME ( SIDS)

La Sudden Infant Death Sindrome è una morte improvvisa inaspettata che rimane inspiegata anche dopo un'accurata investigazione compresa una completa autopsia, un esame del luogo del decesso, anamnesi clinica.

Colpisce prevalentemente i lattanti fra il II ed il IV mese di vita.

La SIDS quindi si configura come una causa importante di morte post-natale nei paesi industrializzati, ma la sua eziologia rimane in gran parte sconosciuta.

Per ciò che concerne la ricerca delle cause, dal punto di vista fisiopatologico molti autorevoli autori hanno ipotizzato l'intervento di un sistema eziopatogenetico comprendente fattori fra loro correlabili quali:

- Vulnerabilità di base ( prematurità, basso peso per l'età, predisposizione genetica)
- Fattore stressante post-natale ( posizione prona, temperatura ambientale etc)
- Periodo critico di sviluppo ( da 2 ai 4 mesi di vita)

Tutto ciò quindi si dovrebbe manifestare attraverso meccanismi fisiopatologici coinvolgenti il controllo respiratorio, il controllo del sistema nervoso autonomo, i meccanismi del sonno e l'arousal.

Dalla metà degli anni '80 la prevenzione e la sua comunicazione sono state le armi vincenti nella prevenzione della SIDS e dal 2011 per tutto il territorio Regionale vengono diffuse da parte del Centro SID-ALTE Brochure informative riguardanti la prevenzione.

### DIAGNOSI

Nella nostra realtà per gli **eventi SIDS**, vi è una stretta collaborazione con la Anatomia Patologica, la Medicina Legale ( entrambi i due specialisti operano insieme in fase di indagine autoptica) , i genetisti , lo specialista microbiologo, gli esperti di malattie metaboliche ed altri specialisti coinvolti nelle varie situazioni (dal 2011 è attiva una Commissione SIDS coordinata dal Responsabile del Centro SIDS-ALTE di cui fanno parte lo specialista anatomico patologo, il medico legale , anche la pediatra di famiglia, una rappresentante del Volontariato e l'Emergenza territoriale **Si è avviato all'inizio del 2012 (firmato Febbraio 2012)** presso la Procura di Genova un percorso di gestione del post-mortem in caso di morte improvvisa di un lattante apparentemente sano per Genova e dintorni in accordo con la Procura di Genova.

Tale protocollo, già attuato in 8 occasioni ( sui 9 casi di morte improvvisa degli ultimi 5 anni), ha permesso di giungere ad una diagnosi mirata ed ad escludere la diagnosi di SIDS aspecifica.

Dall'Aprile 2014 il protocollo è stato inviato a tutte le Procure della Regione da Ventimiglia a Massa, poste sotto la giurisdizione della Procura Generale, così da poter attivare il protocollo in qualsiasi punto della Regione.

Al tempo stesso sono a conoscenza del protocollo tutte le sedi regionali del 112, previa informativa del 112 di Genova.

Tale protocollo ha anticipato il protocollo Nazionale approvato in Commissione Salute nel Novembre 2014 ponendo la Liguria ad essere l'unico Centro italiano dove sia attiva un'equipe mista Medico legale /Anatomopatologo.

Nel protocollo, che coinvolge prevalentemente il territorio ( tali tragici eventi avvengono soprattutto a domicilio), vi è indicazione per quei casi rarissimi in cui il piccolo morto venga condotto al Pronto Soccorso . In quel caso, constatato il decesso il medico di Pronto soccorso informerà come da prassi la propria Direzione Sanitaria che informerà la Procura e contestualmente il Centro SIDS (numero 3357413696) che provvederà ai primi contatti con gli specialisti del settore ed al percorso anamnestico.

### **Bibliografia**

- 1) Linee guida ALTE Percorsi Clinico Assistenziale Linee guida Società Italiana di Pediatria 2010
- 2) Brief Resolved Unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening events) and Evaluation of Lower Risk Infants- Pediatrics 2016-12-21
- 3) SIDS and Other Sleep-Related Infant Deaths: pdate 2016. Raccomandations for a Safe Infant Sleeping Environment Pediatrics 2016
- 4) Linee guida ALTE Società Italiana di Pediatria Novembre 2017