



GUIDA PRATICA PER IL BAMBINO AFFETTO DA MASTOCITOSI



a cura di ASIMAS
Associazione Italiana Mastocitosi - ONLUS

Questa breve pubblicazione è stata scritta per Voi insegnanti che avete o potreste avere tra i vostri alunni un bambino affetto da mastocitosi o **per Voi pediatri e medici specialisti** con l'obiettivo di migliorare la collaborazione tra scuola, pediatra di base e medici specialisti della patologia. Asimas offre una consulenza telefonica per chiarire eventuali dubbi sulla gestione della patologia e per indicarvi l'ambulatorio specialistico di riferimento accreditato più vicino.

www.asimas.it - tel. 338.6305747

INDICE

INFORMAZIONI GENERALI SULLA PATOLOGIA

| | |
|---|-------|
| Cos'è la mastocitosi? | pag 3 |
| Cos'è un flushing/rash/orticaria? | pag 3 |
| Cosa sono le bolle? | pag 4 |
| I bambini con mastocitosi sono a rischio di reazioni anafilattiche? | pag 4 |
| Cosa fare in caso di puntura di api, calabroni o vespe? | pag 4 |
| Adrenalina: cosa è, come e quando si usa ? | pag 4 |
| Alimentazione: quando e perché limitare gli "alimenti liberatori di istamina" ? | pag 5 |

SEZIONE DEDICATA AGLI INSEGNANTI

| | |
|-----------------------------------|-------|
| Gite scolastiche e momenti ludici | pag 6 |
| Attività sportive | pag 6 |

SEZIONE DEDICATA AL MEDICO

| | |
|--|-------|
| IL PEDIATRA | pag 6 |
| Rischio di allergie | pag 7 |
| Gestione delle malattie infettive | pag 7 |
| Il bambino con mastocitosi al mare | pag 7 |
| Quali sono le indicazioni da seguire per le vaccinazioni? | pag 8 |
| In quali casi è meglio posticipare e/o sospendere le vaccinazioni? | pag 8 |
| Ci sono vaccini da evitare? | pag 9 |
| IL MEDICO DI PRONTO SOCCORSO | pag 9 |
| L'ODONTOIATRA | pag 9 |



PRIMA SEZIONE:

INFORMAZIONI GENERALI SULLA PATOLOGIA

Che cos'è la mastocitosi ?

La mastocitosi è una malattia rara caratterizzata da un'eccessiva crescita di alcune cellule, chiamate mastociti, in diversi organi e tessuti. Queste cellule si accumulano nella cute, determinando la comparsa delle caratteristiche macchioline di colore bruno-rossastro, ad estensione variabile, che conferiscono il tipico aspetto "maculato".

Nella maggior parte dei bambini la malattia è benigna ed ha un decorso autolimitante, con esclusivo interessamento della cute. E' importante sottolineare che le manifestazioni cutanee descritte non sono assolutamente contagiose.

I sintomi della mastocitosi dipendono dal rilascio di diverse molecole da parte dei mastociti. Questi sintomi comprendono l'orticaria, il flushing, il prurito, le bolle, la diarrea e i dolori addominali.

Che cosa sono il flushing e l'orticaria ?

I sintomi della mastocitosi sono causati dal rilascio di molte molecole da parte dei mastociti. Le manifestazioni cliniche più comuni comprendono l'orticaria ed il flushing. L'orticaria si riconosce per la transitoria comparsa di macchie rosse e rilevate, che somigliano alle punture di zanzara, e che si associano a prurito.

Il flushing è una manifestazione cutanea caratterizzata da rossore improvviso del volto e del collo, talvolta accompagnata a prurito. Questi sintomi possono essere scatenati da stimoli aspecifici, tra cui gli sbalzi di temperatura, il pianto e la febbre.

Spesso gli episodi di orticaria e/o flushing nei pazienti con la mastocitosi sono auto-limitanti, con risoluzione spontanea entro 2-3 ore dall'esordio. In questi casi è consigliabile tenere il bambino in un ambiente fresco, lontano da fonti di calore e di liberarlo da abiti eccessivamente pesanti.

Nei casi lievi, gli episodi di orticaria possono essere gestiti applicando una pomata a base di antistaminico, che serve ad alleviare il prurito e ad evitare che il bambino si gratti. In caso di orticaria o di flushing di lunga durata (superiore a 2-3 ore) è consigliabile somministrare l'antistaminico per via orale, al dosaggio raccomandato dal medico specialista.

Si consiglia, per quanto possibile, di evitare la somministrazione frequente di cortisone, che nei bambini può determinare effetti collaterali.

Cosa sono le bolle ?

In alcune occasioni, soprattutto nei bambini di età inferiore ad un anno, si può verificare la formazione di bollicine contenenti liquido sulle macchie cutanee. Spesso la formazione della bolla si associa alla comparsa del flushing.

In questi casi, è consigliabile disinfettare l'area, evitare di rompere le bolle, e non applicare creme a base di cortisone, ma somministrare l'antistaminico al dosaggio raccomandato dal proprio medico.

I bambini con mastocitosi sono a rischio di reazioni anafilattiche ?

I pazienti con mastocitosi hanno un rischio più elevato di sviluppare anafilassi rispetto alla popolazione generale. Tuttavia, nei bambini affetti da questa patologia, l'anafilassi è comunque un evento poco frequente (meno del 10%).

L'anafilassi è una reazione allergica grave caratterizzata da sintomi che coinvolgono la cute (orticaria e gonfiore) e/o l'apparato gastrointestinale (diarrea, vomito, nausea) e/o l'apparato respiratorio (stridore, difficoltà respiratoria) che insorge rapidamente dopo esposizione ad un sostanza allergenica. Nei casi più gravi vi può essere un interessamento dell'apparato cardiovascolare, anche in assenza dei sintomi precedentemente descritti.

I bambini considerati a rischio di reazioni anafilattiche, su giudizio del medico specialista, potranno essere dotati dell'auto-iniettore di adrenalina.

Cosa fare in caso di puntura di api, calabroni o vespe ?

Se il bambino dovesse essere punto da un'ape, da un calabrone o da una vespa, seguire le seguenti indicazioni:

1. Se il pungiglione è rimasto conficcato nella cute, evitare di schiacciare il sacco velenifero tra le dita e rimuoverlo con uno strumento a superficie tagliente (ad esempio una carta di credito).
2. Se nella zona della puntura si sviluppa un rossore diffuso (estensione superiore a 10 cm) somministrare l'antistaminico ed il cortisone;
3. Tenere in osservazione il bambino per la comparsa dei seguenti sintomi: senso di soffocamento, cambio del tono di voce, difficoltà a respirare, disturbi della vista, vertigini, tosse,



forti dolori addominali, vomito o diarrea, prurito alle mani. In questi casi utilizzare l'adrenalina auto-iniетtabile e chiamare l'ambulanza.

Adrenalina: cosa è, come e quando si usa ?

L'adrenalina è un farmaco salvavita da utilizzare in caso di reazioni anafilattiche. Gli operatori scolastici devono essere istruiti sull'utilizzo dell'auto-iniettore, se esso è stato prescritto al bambino con la mastocitosi.

L'adrenalina auto-iniетtabile deve essere utilizzata in caso di reazioni allergiche non circoscritte, ossia che si estendono rapidamente dalla parte del corpo in cui è avvenuta, ad esempio, la puntura di una vespa. Infatti, le punture di questi insetti sono i fattori che causano più frequentemente l'anafilassi.

Per utilizzare l'adrenalina è necessario togliere il cappuccio di sicurezza e premere a fondo l'estremità dell'ago sul lato esterno della coscia, fino a sentire un "click" che indica che l'iniezione è stata fatta in modo corretto. Dopo 10 secondi bisogna rimuovere l'auto-iniettore e massaggiare leggermente il punto di iniezione.

Dopo aver utilizzato l'auto-iniettore bisogna sempre chiamare l'ambulanza per il trasporto all'ospedale più vicino.

Alimentazione: quando e perché limitare gli "alimenti liberatori di istamina" ?

Non esistono alimenti assolutamente controindicati perché in grado di far aumentare o di scatenare i sintomi della mastocitosi.

E' raccomandabile prediligere alimenti freschi (non conservati) e, durante lo svezzamento, introdurre i nuovi alimenti singolarmente, monitorando il bambino per la comparsa di eventuali reazioni avverse.

Tuttavia, è noto che alcuni sintomi (orticaria, flushing, diarrea) possono comparire o peggiorare con alcuni alimenti, tra cui il formaggio, alcuni tipi di frutta fresca (kiwi, banane, pesche, fragole) e secca (nocciole, arachidi, noci, mandorle), pesce conservato, salame, alcune bevande analcoliche (succhi di frutta e coca cola).

Il programma alimentare deve essere in ogni caso individualizzato, tenendo conto della presenza di eventuali altre patologie (ad esempio le allergie alimentari e/o la celiachia).

SECONDA SEZIONE:

IL RUOLO DELL'INSEGNANTE

Il contributo degli insegnanti è importante per favorire l'integrazione del bambino con mastocitosi nell'ambiente scolastico e per evitare discriminazioni. Il bambino deve poter essere in grado di condurre una vita serena, facendo le esperienze tipiche della propria età.

E' auspicabile che l'impegno da parte degli operatori scolastici sia rivolto a mantenere attivo il progresso personale del bambino, sia dal punto di vista cognitivo che delle relazioni interpersonali. Le attività educative aiutano a contenere lo stato di ansia, focalizzando l'attenzione e le risorse su attività di tipo cognitivo, ludico e creativo.

I sintomi della mastocitosi possono limitare per brevi periodi il grado di partecipazione del bambino alle attività scolastiche e allo sport. La malattia e gli eventuali sintomi ad essa correlata non devono essere motivi di allontanamenti prolungati da scuola, in quanto ciò favorirebbe la perdita di contatti con i compagni.

Le eventuali difficoltà di apprendimento non sono mai una conseguenza diretta della malattia.

L'insegnante ha un ruolo importante anche nell'educazione dei compagni di classe, poiché l'interazione da parte del bambino affetto da mastocitosi con compagni consapevoli della sua situazione aiuta a sentirsi più compreso.

Gite scolastiche e momenti ludici

Una situazione particolare è costituita dal momento di partecipare alle gite scolastiche. E' importante che il bambino non rinunci a queste opportunità di aggregazione e di condivisione. Nelle situazioni in cui il bambino è lontano dalla propria casa e dal controllo propri genitori, l'insegnante deve essere in grado di riconoscere eventuali sintomi (per esempio l'orticaria, il flushing) che possono richiedere l'uso di farmaci eventualmente dati in dotazione al bambino (antistaminici, cortisone ed adrenalina).

Attività sportive

Lo sport rappresenta un importante momento di aggregazione per i piccoli con la mastocitosi. Non ci sono controindicazioni per praticare sport non agonistico, previa esecuzione dei



necessari controlli dello stato generale di salute.

Generalmente si suggerisce di evitare gli sport di contatto (arti marziali, pugilato) e di preferire corsa, atletica, danza, ginnastica artistica, nuoto, scherma, canottaggio e tennis.

Se il bambino pratica sport acquatici, il cloro contenuto nelle piscine potrebbe indurre, in qualche caso, una temporanea irritazione delle macchie cutanee. Nella maggior parte dei casi, queste manifestazioni si risolvono spontaneamente.

TERZA SEZIONE:

IL RUOLO DEL MEDICO

IL PEDIATRA

La rarità della mastocitosi implica specifici problemi assistenziali, prima fra tutti la difficoltà della diagnosi iniziale, che può essere tardiva. Infatti il ruolo del pediatra di base inizia proprio dal sospetto diagnostico della malattia: è fondamentale che sia in grado di riconoscere i campanelli d'allarme ed iniziare l'iter diagnostico, mettendosi in contatto con il centro specialistico più vicino. La conoscenza approfondita dell'ambiente familiare può facilitare anche il momento della comunicazione della diagnosi e della comprensione della malattia da parte dei genitori, per cui il pediatra di base deve avere anche una capacità di counseling psicologico.

Nel follow up il pediatra deve monitorare l'aderenza alle prescrizioni specialistiche e deve svolgere una azione di monitoraggio di eventuali effetti collaterali dei farmaci.

La collaborazione tra medici specialisti e pediatri di base è fondamentale per migliorare le risposte assistenziali e di conseguenza la qualità della vita delle famiglie con un bambino affetto da mastocitosi.

Rischio di allergie

Un aspetto molto importante da chiarire per affrontare serenamente la gestione dei bambini affetti da mastocitosi riguarda il dato secondo cui la prevalenza di allergie tra i bambini con la mastocitosi sia assolutamente sovrapponibile alla popolazione pediatrica generale. Alcuni farmaci, tuttavia, come gli antinfiammatori non steroidei, gli oppiacei, alcuni anestetici generali e i beta lattamici possono attivare i mastociti con un

meccanismo non immunologico e causare potenzialmente delle reazioni avverse. Il rischio di reazioni avverse ai farmaci nei bambini con mastocitosi è comunque più basso rispetto a quanto osservato negli adulti con la malattia.

Gestione delle malattie infettive

I bambini con mastocitosi, così come tutti gli altri bambini, possono contrarre diverse malattie esantematiche, soprattutto virali. Queste manifestazioni possono essere erroneamente attribuite ad un peggioramento della mastocitosi. In caso di comparsa di esantemi, come la varicella, si può somministrare l'antistaminico e, solo se il pediatra lo ritiene indicato, l'antivirale.

In caso di febbre, il farmaco da preferire è il paracetamolo. L'antibiotico va somministrato solo dopo attenta valutazione medica. In linea generale, è preferibile evitare l'uso dei beta lattamici se vi è la possibilità di antibiotici alternativi, anche se non vi sono evidenze conclusive che supportino la controindicazione all'uso di questi farmaci.

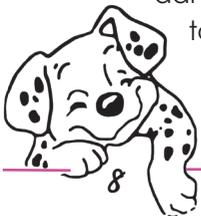
E' preferibile somministrare gli antibiotici per via orale, soprattutto se vengono assunti dal bambino per la prima volta.

Il bambino con mastocitosi al mare

Una delle domande più frequenti che le mamme dei piccoli con mastocitosi fanno al proprio pediatra riguarda l'esposizione al sole e la possibilità di portare i figli al mare. L'esposizione al sole non è assolutamente controindicata, ma con alcune precauzioni importanti:

- Evitare il surriscaldamento, favorendo frequenti bagni al mare ed evitando di esporre il bambino al sole dalle 10.00 alle 17.00, quando i raggi del sole possono fare più danni.
- Applicare una crema protettiva ad alto schermo (SPF 50+), preferendo i prodotti senza filtri chimici e senza petrolati per non irritare la pelle.
- Evitare lo sfregamento eccessivo con la sabbia, specialmente nei bambini con macchioline che si irritano facilmente e nei bambini con lesioni bollose in fase attiva (perché queste potrebbero infettarsi).

In caso di contatto accidentale con una medusa, risciacquare abbondantemente la zona interessata con acqua di mare per diluire la tossina che non è penetrata nella pelle ed eliminare i filamenti con una tessera di plastica (es. una carta di credito). Se il



bambino manifesta prurito intenso, si può applicare una crema al cloruro di alluminio ed, in caso di persistenza, somministrare l'antistaminico.

Quali sono le indicazioni da seguire per le vaccinazioni ?

Il tema delle vaccinazioni è molto sentito dai genitori dei bambini con la mastocitosi, anche alla luce delle novità apportate in Italia dal decreto ministeriale n° 73 del 7 giugno 2017. In linea generale, non vi sono controindicazioni ad effettuare le vaccinazioni obbligatorie (epatite B, poliomielite, difterite, tetano, pertosse, morbillo-parotite-rosolia, Haemofilus Influenzae di tipo B, meningococco tipo B e tipo C, varicella) nei bambini affetti da mastocitosi.

In ogni caso, è importante effettuare le vaccinazioni in ambiente medico idoneo e controllato, in cui siano a disposizione i presidi terapeutici di emergenza (antistaminici, cortisone, adrenalina) e che il bambino resti sotto la supervisione del medico nelle due ore successive la vaccinazione. Gli studi effettuati finora suggeriscono che le reazioni avverse ai vaccini nei bambini con la mastocitosi sono rare, di lieve entità ed autolimitanti.

La necessità di effettuare le vaccinazioni "consigliate", ossia quelle non obbligatorie, deve essere valutata dal pediatra di libera scelta.

La premedicazione per le vaccinazioni non è raccomandata di routine.

In quali casi è meglio posticipare e/o sospendere le vaccinazioni?

Non è opportuno effettuare le vaccinazioni in caso di manifestazioni bollose in fase attiva ed in presenza di febbre o stati infettivi da moderati a gravi in atto, come d'altra parte raccomandato nei programmi vaccinali in vigore per la popolazione generale. Tutte queste condizioni possono far rimandare l'esecuzione del vaccino. Una precedente reazione avversa grave (anafilassi) a quello stesso vaccino o a sue componenti rappresenta una controindicazione alla somministrazione di ulteriori dosi.

Ci sono vaccini da evitare?

Non vi sono vaccini da evitare specificamente, in quanto non vi è una formulazione più "a rischio" di determinare reazioni avverse rispetto ad altre.

IL MEDICO DI PRONTO SOCCORSO

Gli episodi di anafilassi nei bambini con mastocitosi devono essere riconosciuti e trattati adeguatamente, secondo i protocolli standard, con adrenalina, replezione di fluidi, ossigeno, antistaminici e cortisonici. Tutte

le altre emergenze non sono differenti nel bambino con mastocitosi rispetto a quelle dei bambini sani. Le ferite possono essere suturate secondo la prassi normale. Se necessario, il bambino può essere sottoposto a procedure diagnostiche con mezzo di contrasto ma deve essere attentamente monitorato per eventuali reazioni avverse anche nelle 2-4 ore successive la procedura. Se il bambino appare particolarmente agitato possono essere usate le benzodiazepine al dosaggio adeguato per l'età. Non sono riportate alterazioni della coagulazione nei bambini con mastocitosi. Tuttavia, nei bambini con mastocitosi cutanea diffusa, il sanguinamento dalle ferite può essere prolungato.

L'ODONTOIATRA

Spesso i bambini con mastocitosi hanno bisogno di un trattamento di ortodonzia. L'applicazione dell'apparecchio ortodontico non è controindicata nei bambini con mastocitosi e non vi è evidenza attuale che i bambini con mastocitosi possano sviluppare intolleranze e/o allergie agli elementi dell'apparecchio.

I bambini con mastocitosi hanno la stessa probabilità di avere reazioni avverse ad anestetici locali che hanno i bambini sani per cui l'anestesia locale può essere effettuata.

Se il bambino presenta frequenti episodi di orticaria o flushing oppure se le procedure sono particolarmente lunghe e possono comportare molto dolore, può essere utile effettuare un breve ciclo di premedicazione con antistaminico.

Referenze bibliografiche

1. Parente R, Triggiani M et al. Evaluation of vaccination safety in children with mastocytosis. *Pediatr Allergy Immunol* 2017; 28: 93-95.
2. Zanoni G, Zanotti R, Bonadonna P et al. Vaccination management in children and adults with mastocytosis. *Clin Exp Allergy* 2017; 47: 593-596.

Immagine di copertina: designed by Freepik





L'ASIMAS, costituita nel Febbraio 2008, nasce per iniziativa di un piccolo gruppo di persone dislocate geograficamente in varie parti d'Italia ma accomunate dalla stessa malattia, per creare un punto di riferimento sulla mastocitosi.

Il ruolo fondamentale dell'ASIMAS è l'attività svolta in simbiosi con i principali centri di mastocitosi sia universitari che ospedalieri, a favore dei malati per migliorarne la qualità della vita ed aiutarli nella lotta che conducono in prima persona contro la malattia.

L'ASIMAS si prefigge di sensibilizzare l'opinione pubblica, la ricerca scientifica e le case farmaceutiche, al fine di riconoscere ai malati di mastocitosi ogni diritto che possa tutelare le loro condizioni fisiche e psichiche, che a volte purtroppo rendono davvero impossibile la conduzione di una vita sociale regolare.

L'ASIMAS è un'Associazione ONLUS.

Puoi aiutarla destinando il tuo 5X1000 nella dichiarazione dei redditi: Codice Fiscale 91025340471 nello spazio previsto per l'opzione "5 per mille a sostegno del volontariato".

Oppure Associandoci attraverso il sito www.asimas.it.

#IOSOSTENGOASIMAS



PER CONTATTARCI

Tel 338.6305747 in Orario Segreteria

(da lunedì a venerdì dalle 15.00 alle 19.00)

info@asimas.it - segreteria@asimas.it

amministrazione@pec.asimas.it

seguici su www.asimas.it oppure su facebook