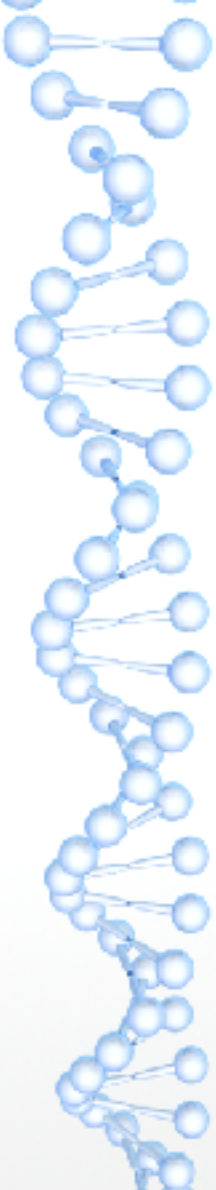


La morte improvvisa del bambino nei primi 2 anni di vita



Dott. Marco Forni
Dott. ssa Daniela Palladin
Dott. Giovanni Botta

Con la collaborazione di:
Dott.ssa Natascia Cinatti
Dott. Damiano Carota
Dott.ssa Anita Elena Gionfriddo



Le SIDS rappresentano l'**80%** delle SUID (*Torino, 2019, casistica regionale*)



Importanza dell'Autopsia



GIACOMO MOTTURA

Professore di Anatomia e Istologia patologica nell'Università di Torino

*hic discreta manus dura pietate
recludit morborum insidias
fatisque prementibus obstat.*

VALORE DELLA PRATICA AUTOPSICA

Premessa alla seconda edizione del manuale

«TECNICA DELLE AUTOPSIE PER RISCONTRO DIAGNOSTICO»

La legge Calderoli - Maturri



LEGGE 2 febbraio 2006, n. 31.


**Disciplina del riscontro diagnostico sulle vittime della
sindrome della morte improvvisa del lattante (SIDS) e di morte
inaspettata del feto.**



Art. 1.

1. I lattanti deceduti improvvisamente entro un anno di vita senza causa apparente e i feti deceduti anch'essi senza causa apparente dopo la venticinquesima settimana di gestazione devono essere prontamente sottoposti con il consenso di entrambi i genitori a riscontro diagnostico da effettuarsi nei centri autorizzati secondo i criteri individuati nell'articolo 2, a cui sono inviati gli organi prelevati. Le informazioni relative alla gravidanza, allo sviluppo fetale e al parto e, nel caso di sindrome della morte improvvisa del lattante (SIDS), alle situazioni ambientali e familiari in cui si è verificato il decesso, raccolte con un'indagine familiare, devono essere accuratamente registrate e vagliate, per il completamento diagnostico e per finalità scientifiche, dall'ostetrico-ginecologo, dal neonatologo, dal pediatra curanti e dall'anatomo patologo sulla base dei protocolli internazionali.


2. Il riscontro diagnostico di cui al comma 1 è effettuato secondo il protocollo diagnostico predisposto dalla prima cattedra dell'Istituto di anatomia patologica dell'Università di Milano. Il suddetto protocollo, per essere applicabile, deve essere approvato dal Ministero della salute.



Art. 2.

1. I criteri per l'autorizzazione dei centri di cui all'articolo 1 sono definiti, entro novanta giorni dalla data di entrata in vigore della presente legge, con decreto del Ministro della salute, previa intesa in sede di Conferenza permanente per i rapporti tra lo Stato, le regioni e le province autonome di Trento e di Bolzano.

2. Entro centottanta giorni dall'adozione del decreto di cui al comma 1, le regioni provvedono ad individuare, sul loro territorio, i centri scientifici, di carattere universitario od ospedaliero, che svolgono la funzione di centri di riferimento per il riscontro diagnostico dei lattanti deceduti improvvisamente senza causa apparente entro un anno di vita e dei feti deceduti senza causa apparente dopo la venticinquesima settimana di gestazione.



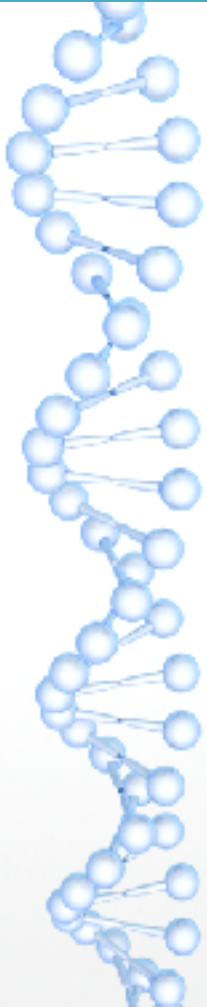
3. Per l'attuazione del presente articolo è autorizzata la spesa di 31.000 euro annui a decorrere dall'anno 2006.

Art. 3.

1. I risultati delle indagini svolte ai sensi dell'articolo 1 sono comunicati dai centri autorizzati alla prima cattedra dell'Istituto di anatomia patologica dell'Università di Milano che, nel rispetto delle regole sul trattamento dei dati personali, provvede ad istituire una banca dati nazionale e a trasmettere i dati così raccolti alla regione competente per territorio, ai medici curanti e ai parenti delle vittime.

2. Per l'attuazione del presente articolo è autorizzata la spesa di 36.000 euro annui a decorrere dall'anno 2006.

Il protocollo originario



L'evoluzione della terminologia e le risorse in rete

BVS: Biblioteca Virtuale dalla Scienza – Regione Piemonte



The screenshot shows the BVS-P website interface. At the top left is the logo "bvs-p" with the tagline "Biblioteca Virtuale per la Salute - Piemonte". To the right are the logos for "REGIONE PIEMONTE" and "AZIENDA SANITARIA LOCALE DI BIELLA". Below these is a blue navigation bar with the following menu items: "HOME PAGE", "CHI SIAMO", "RISORSE", "TEMI", "SERVIZI", "FORMAZIONE", "RE BVS", and "CONTATTI".

The main content area features a large banner for a "NEWSLETTER MEDICINA DI GENERE GENNAIO 2023" by "Centro Studi Nazionale su Salute e Medicina di Genere". Below the banner is a "PRIMO PIANO" section.

On the right side, there is a "Effettua il login : ACCEDI" section with a list of resources: "BVS-P Catalogo Periodici", "PUBMED", "EMBASE", "UPIODATE", "PROFESSIONI SANITARIE", "@BVSPIEMONTE", and "PROPONI UN ACQUISTO". Below this is an "ACCESSO ALLE RISORSE" section with links for "PERIODICHE ELETTRONICI", "BANCHE DATI", "LIBRI", and "ALTRE".

Aggiornamento: UpToDate

Risorsa disponibile per tutti gli utenti BVS-P:

UpToDate®

(link immagine per accedere alla risorsa)

Uno strumento di informazioni per il supporto alle decisioni cliniche.

UpToDate è disponibile in home page della BVS-P o sul sito alla voce Banche Dati

L'abbonamento "Anywhere" consente l'accesso con le seguenti modalità:

1. per riconoscimento automatico tramite log in alla BVS-P. Il log in alla BVS-P consente di accedere alla risorsa da ogni postazione.
2. attraverso la creazione di un account personale su UpToDate.

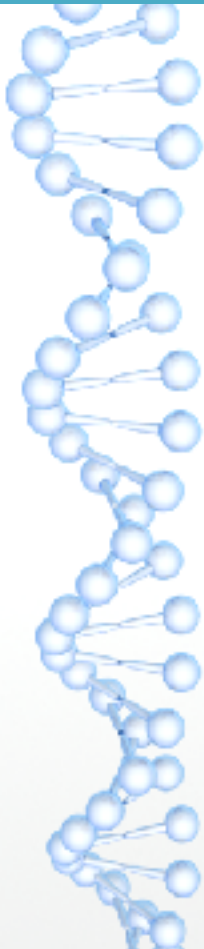
Se si utilizza un account personale, è necessario effettuare almeno un accesso ogni **90** giorni dalla BVS-P per mantenere attiva l'associazione tra le credenziali create e l'abbonamento sottoscritto.

La creazione di un account personale permette di:

- scaricare gratuitamente le applicazioni UpToDate Mobile;
- avviare la procedura per ottenere crediti gratuiti per la formazione continua (ECM/CE/CPD);
- ricevere una newsletter clinica a cadenza bi-settimanale.

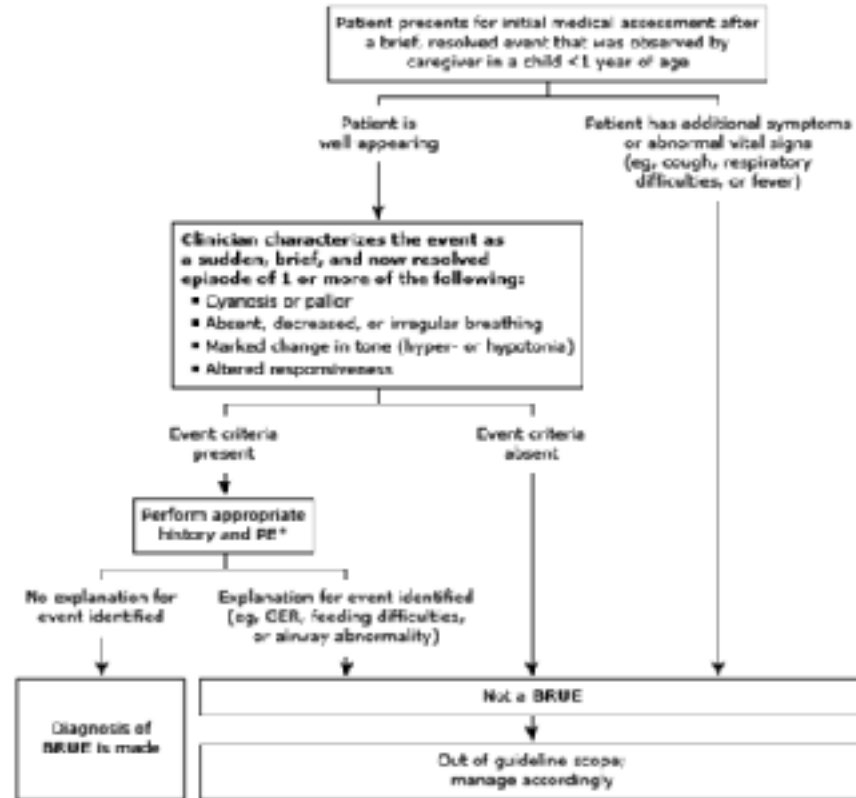
ALTE: Apparent Life Threatening Event

brief resolved unexplained event
(BRUE) in an infant



BRUE diagnosis

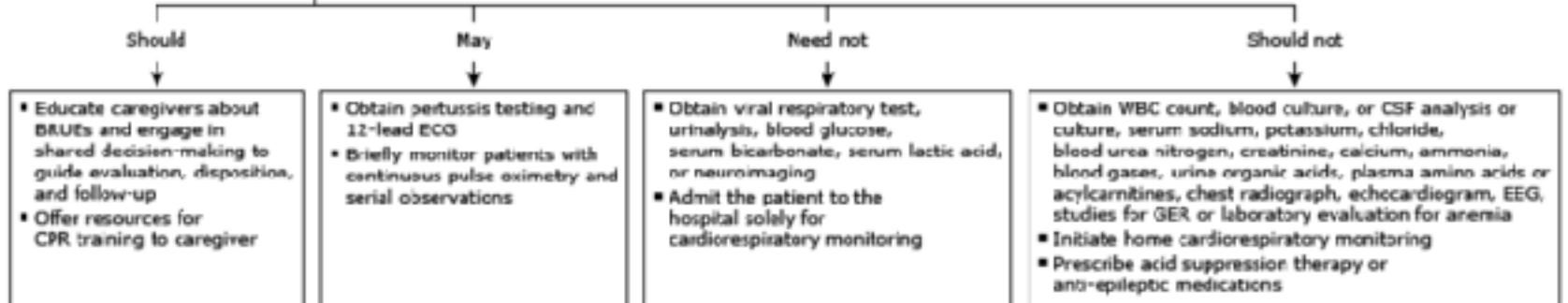
Use event characteristics, rather than the term "ALTE", to describe the event



BRUE MANAGEMENT



Management recommendations for lower-risk patients



SUID

(Sudden unexpected death in infancy)

Morti improvvise e inaspettate che si osservano fino ai due anni di vita.

Le cause, non riconosciute in vita, sono molteplici e non sempre facilmente identificabili all'autopsia.

Possono sopraggiungere:

- Durante una patologia acuta non riconosciuta come pericolosa per la vita o sopraggiunta da meno di 24 ore in un bambino precedentemente sano
- In concomitanza ad una condizione occulta pre-esistente
- In seguito ad incidente, trauma, o avvelenamento

Fleming P, Bacon C, Blair P, Berry PJ. Sudden unexpected deaths in infancy. The CESDI SUDI Studies 1993-1996. London: The Stationary Office, 2000.



SIDS

(Sudden infant death syndrome)

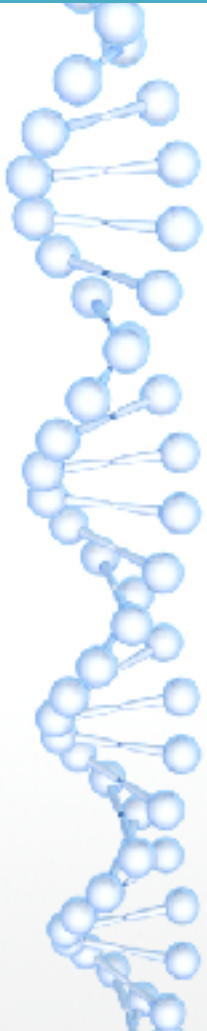
DEFINIZIONE STORICAMENTE CONTROVERSA

La prima definizione (1969)

NICHHD (1991)

La definizione di San Diego (2004)

Morte improvvisa di un infante di età inferiore all'anno con insorgenza dell'evento fatale, avvenuto apparentemente durante il sonno, che rimane inspiegata dopo un'indagine scrupolosa che comprenda l'autopsia completa, la valutazione delle circostanze della morte e della storia clinica



Scopo dell'autopsia in caso di sospetta SIDS



Escludere patologie riconoscibili

Escludere l'infanticidio

Fornire materiale per ulteriori indagini

Sospetta SIDS: compito del patologo / medico legale

Raccomandabile:

- Radiografia dello scheletro completo – se possibile - (Battered child syndrome)
- Esame esterno scrupoloso con un'accurata documentazione fotografica
- Valutazione macroscopica accurata
- Tecnica autoptica e campionamento adeguati (compresi collo e SNC)

**Attenzione alle eventuali malformazioni interne
(possibile associazione con sindromi malformative):**



- Cuore e ritorni venosi
- Disposizione dell'intestino e malformazioni del mesentere
- Altro

Attenersi alle linee guida proposte



CHECK LIST PER SIDS



Dati anagrafici

Esame esterno:

- Età apparente
- Lunghezza vertice-calcaneare in cm
- Circonferenza addominale in cm
- Cute
- Muscolatura
- Ipostasi
- Cianosi putrefattiva
- Orifizio anale
- Descrizione e misurazione di eventuali lesioni elementari (ecchimosi, escoriazioni, ferite lacero-contuse)
- Peso in grammi
- Lunghezza vertice-podice in cm
- Circonferenza toracica in cm
- Condizioni trofiche
- Pannicolo adiposo
- Rigor mortis
- Colorazione
- Genitali esterni
- Altri reperti (es- punture d'ago, cateteri, etc.)

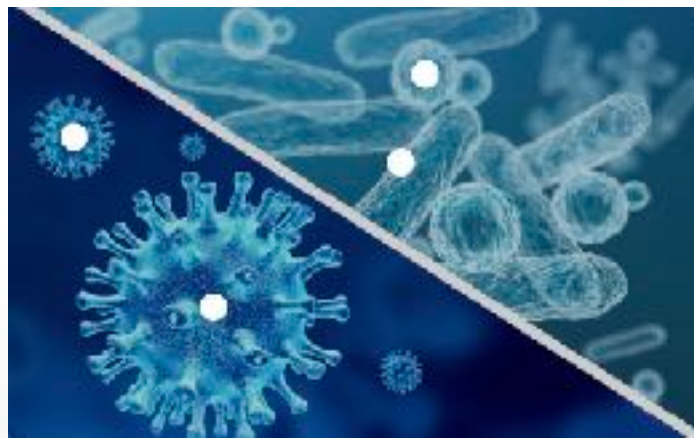
Ricerche microbiologiche



Tamponi per virus e batteri



Nasofaringeo-tracheale
Anale
Meningeo
Su versamenti



PROTOCOLLO DEI PRELIEVI PER LE RICERCHE METABOLICHE/ GENETICHE



Prelievi di liquidi organici



Raccogliere 4-8 gocce di sangue/bile
su un cartoncino di carta bibula per
screening e conservare in una busta
a temperatura ambiente



00573914

COMPILARE QUALUNQUE UNO DEI SISTEMI INFORMATICO O CON SWARTING

Prove tossicologiche

URINA O SANGUE:

10 cc in provetta da siero per prove tossicologiche da inviare qualora si ritenga necessario al Centro Antidoping di Orbassano per ricerche mirate



ESAME INTERNO:

CAVITA' TORACICA:

Cavi pleurici e superfici pleuriche

APPARATO CARDIOVASCOLARE:

Pericardio

Cuore: peso gr. _____ (iniettare formalina nelle cavità o praticare taglio sul margine acuto e ottuso per eliminare i coaguli)

Forma - Volume - Consistenza - Epicardio

Diametro trasverso mm.

Diametro longitudinale

Diametro antero-posteriore

Spessore ventricolo destro

Spessore ventricolo sinistro

Forame ovale

Dotto arterioso

Endocardio parietale e valvolare

Miocardio

Osti coronarici e seno coronarico

Coronarie

Tronco arteria polmonare e suoi rami principali - Aorta ascendente, arco aortico e diramazioni

Aorta toracica e addominale

Vene cave e ritorno venoso polmonare

APPARATO RESPIRATORIO:

Laringe, Trachea, Bronchi principali

Polmoni peso (dx gr. _____ sin gr. _____)

Numero lobi

Consistenza e colore

Superficie esterna e di taglio

Formazioni vascolo-bronchiali dell'ilo

CAVITA' ADDOMINALE:

Cavità peritoneale, Cupola diaframmatica, Vasi ombelicali, Appendice vermiforme (verificare sede dx) Ventaglio mesenteriale, Linfonodi mesenterici, Milza

APPARATO GASTROENTERICO:

Faringe - Lingua - Stomaco - Duodeno e papilla

Intestino tenue e crasso

Fegato: peso gr. _____ Colore - Forma - Consistenza - superficie di taglio

Celecisti - Bile (raccolgere gocce su cartoncino screening)

Vie biliari extra-epatiche

Pancreas: Forma - Consistenza - superficie di taglio

APPARATO GENITOURINARIO:

Reni: peso dx gr. _____ sin gr. _____

Capsula propria svolgibile - Superfici - Forma - Superficie di sezione

Pelvi - vasi iliaci

Ureteri - Vescica - Trigono

Genitali

APPARATO LINFOEMOPOIETICO:

Milza: peso gr. _____ Perisplenio - Forma - Superficie di taglio - Eventuale milza succenturiata

Timo: peso gr. _____ Forma - Volume - Consistenza

Linfonodi

APPARATO ENDOCRINO:

Tiroide: Forma - Consistenza - Superficie di taglio

Suprreni: peso (dx gr. _____ sin gr. _____) Forma

Al taglio: corticale midollare

SISTEMA NERVOSO CENTRALE:

Encefalo fissato in toto in sospensione

Fari nudi periferiche - Cranio: forma - Fontanelle: dimensioni

Suturo - Dura madre - Seni venosi durali - Falce cerebrale e tentorio cerebello

Encefalo: peso gr. _____ Simmetria emisferi cerebrali - Circonvoluzioni e solchi

Vasi pilati e poligono arterioso di Willis

Ipofoisi

APPARATO MUSCOLO-SCHELETRICO:

Il manubrio sternale: centri di ossificazione

Palci di cruce (prelievo giunzione condro-costale)

PROTOCOLLO PRELIEVI ISTOLOGICI

LINGUA: 2 campioni (punta e base)
LARINGE: 1 sezione trasversale
TRACHEA: 1 sezione trasversale
ESOFAGO: 1 sezione trasversale
TIMO: 2 prelievi
POLMONI: 1 prelievo per lobo, 2 prelievi agli ili

CUORE E APPARATO CIRCOLATORIO:

1 prelievi possono essere eseguiti sull'organo adeguatamente fissato in toto

1 prelievo parete atrio destro, 1 prelievo parete atrio sinistro

1 prelievo parete anteriore ventricolo destro (terzo medio)

1 prelievo parete anteriore ventricolo sinistro(terzo medio)

coronaria sinistra e grasso pericoronarico (ramo discendente anteriore)

coronaria destra e grasso pericoronarico.

FEGATO: 1 prelievo lobo destro e 1 prelievo dal lobo sinistro

MILZA: almeno 1 prelievo

PANCREAS: 2 prelievi – 1 comprendente parete duodenale

STOMACO: 2 prelievi

INTESTINO TENUE: 1 prelievo

INTESTINO CRASSO: 1 prelievo

RENE: 1 prelievo per rene

SURRENI: è consigliabile fissare le ghiandole e eseguire sezioni macro consecutive di 1,5 – 2 mm perpendicolari alla base-

VESCICA: 1 prelievo

GIUNZIONE OSTEO-CONDRALE: preferibilmente a livello della quarta o quinta costa.

ENCEFALO: prelievo della corteccia frontale destra e sinistra;

ippocampo: prelievi bilaterali

prelievo dei nuclei della base per ciascun emisfero

cervelletto: almeno 1 prelievo emisferico

prelievo del tronco encefalico (il bulbo per le strutture di regolazione centrale cardio-respiratoria – nucleo arcuato)



Principali cause riconoscibili all'esame autoptico/istologico di morte improvvisa



Miocardite

Fibroelastosi endocardica

Rabdomioma/sclerosi tuberosa

Malformazioni congenite cardiache

Meningite /encefalite

Bronchiolite/polmonite

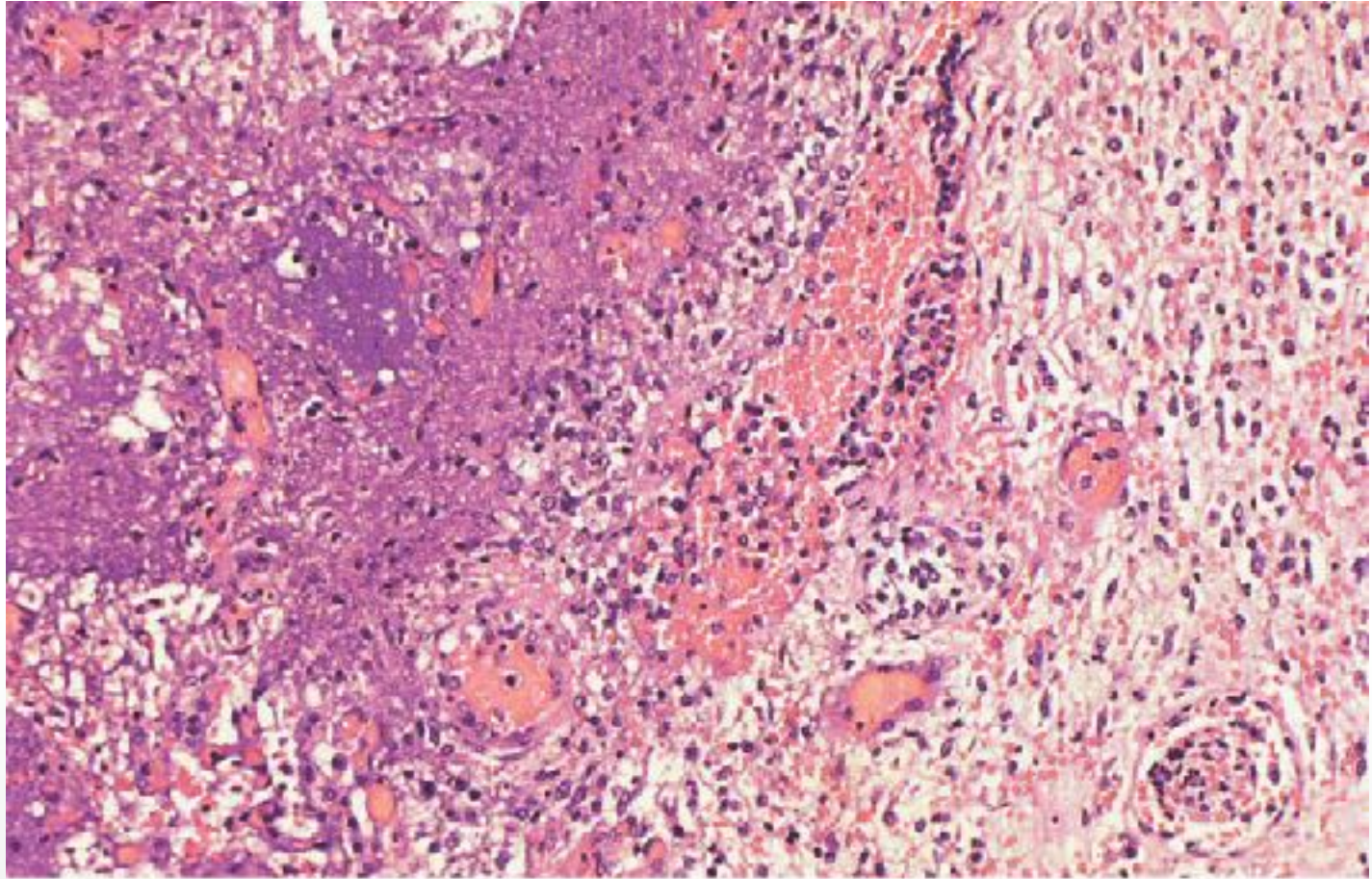
Ostruzione vie aeree

Ipertensione polmonare idiopatica

Gastroenterite

Ostruzione intestinale

Polmonite necrotizzante



Ipertrofia miocardica concentrica



SIDS = “morte sine materia”

NON SOPRAVVALUTARE I REPERTI OCCASIONALI:

Minime infezioni delle vie aeree

Alveolite desquamativa

Colonizzazioni batteriche

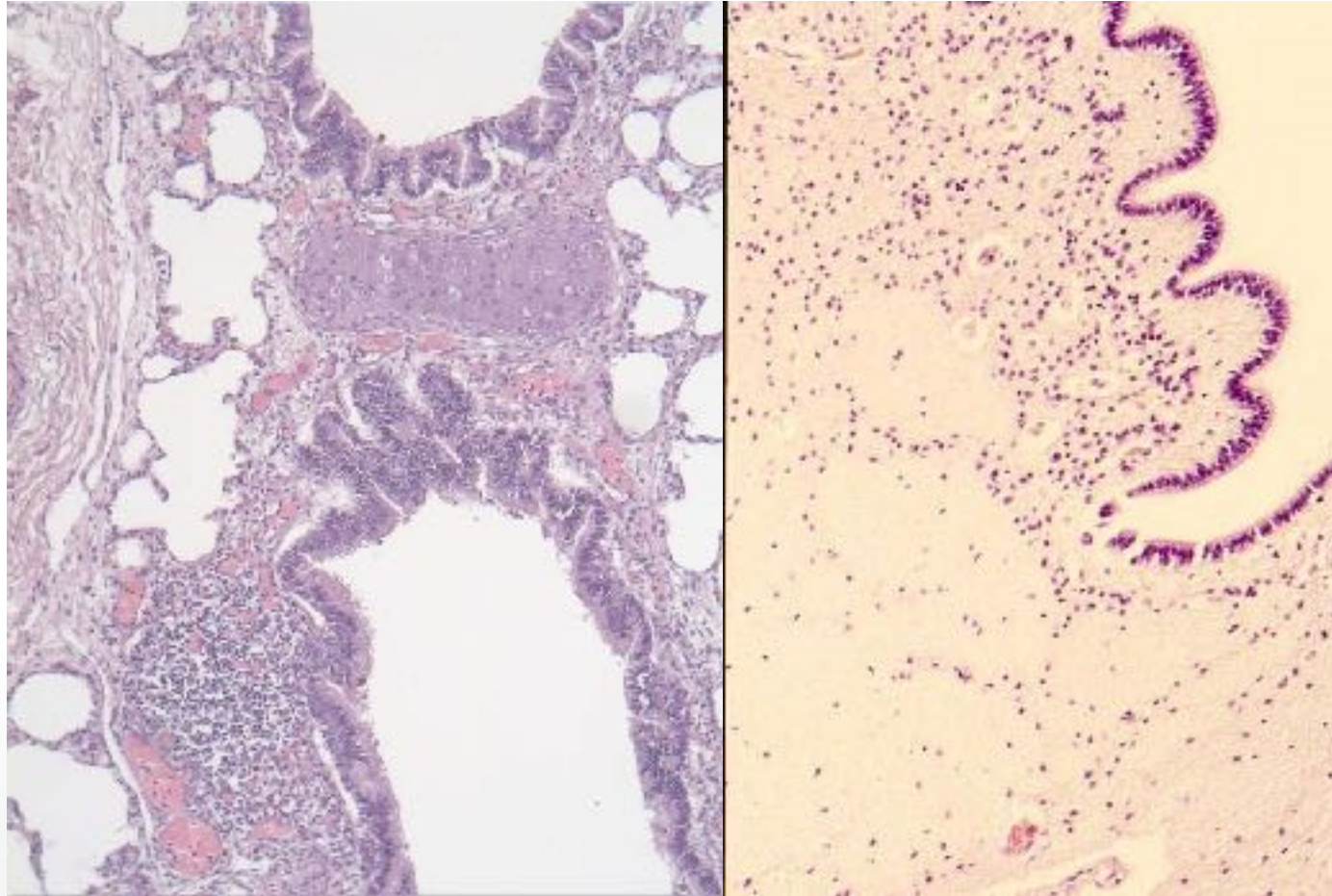
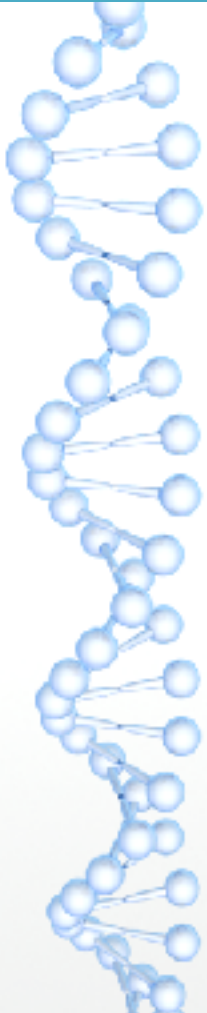
Alterazioni indotte da manovre rianimatorie

Aspirazione di latte

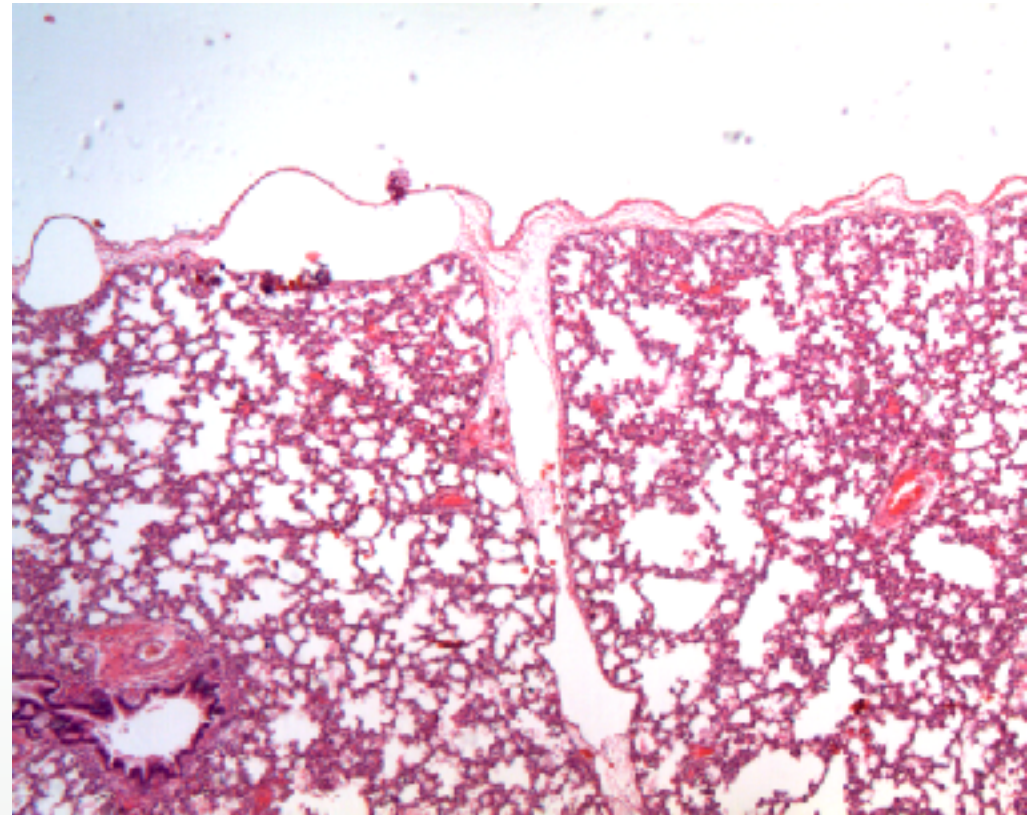
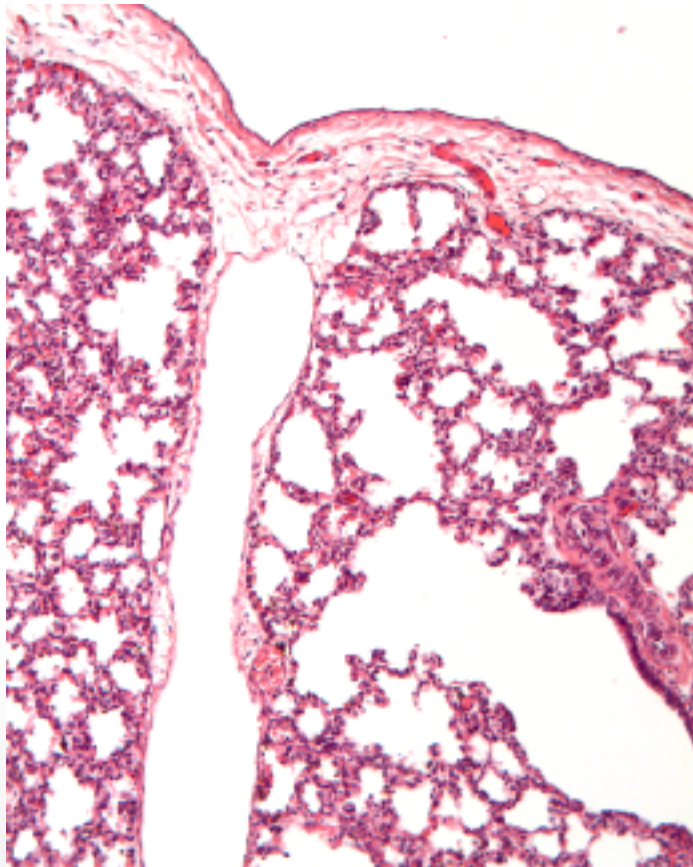
Emorragie subaracnoidee



Modesto infiltrato peribronchiale



Enfisema polmonare e bolle subpleuriche



Massiva aspirazione nelle vie aeree di contenuto gastrico (latte)



Reperto frequente e sopravvalutato

Passaggio dovuto alle manovre rianimatorie o durante il trasporto post mortem

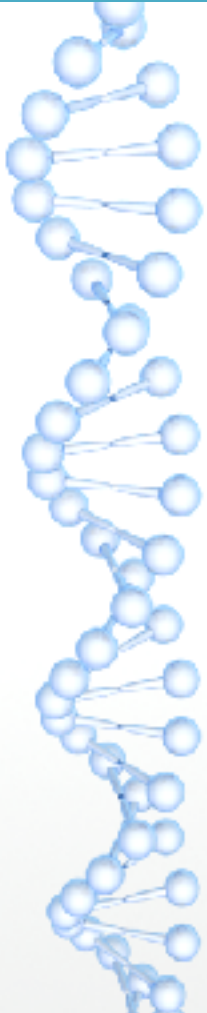
La presenza di contenuto gastrico nelle vie aeree non è la causa della morte (eccetto se si associa a disfunzioni neurologiche)

La “ZONA GRIGIA”

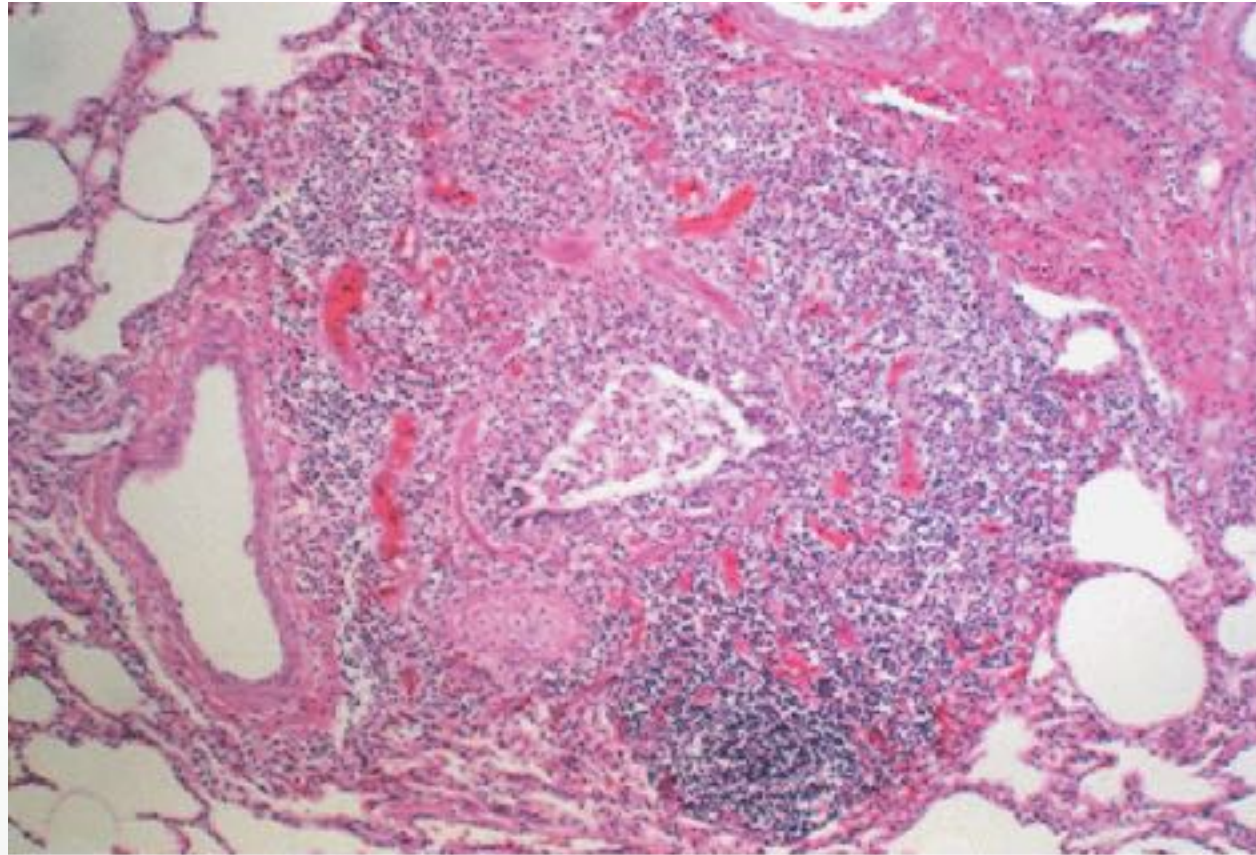
Reperto occasionale o causa sufficiente per spiegare la morte?



E' una situazione molto delicata che richiede un'attenta valutazione dell'estensione dei processi patologici e del loro contributo all'evento fatale

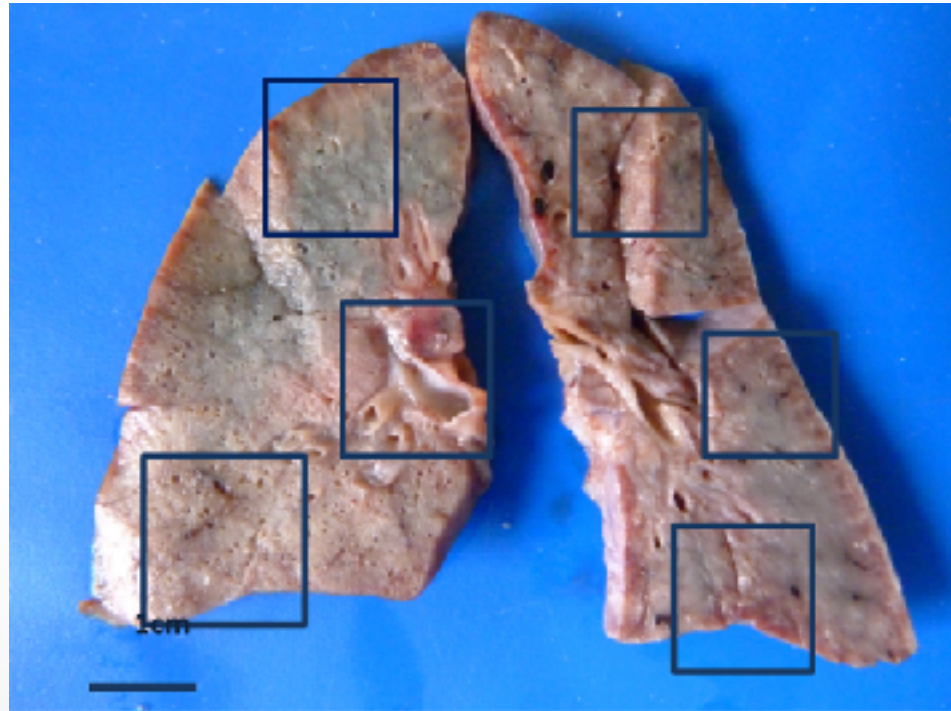


Bronchiolite



Cosa fare?

Estendere il campionamento - eventualmente al di là di quanto richiesto dal protocollo - può permettere di risolvere il problema



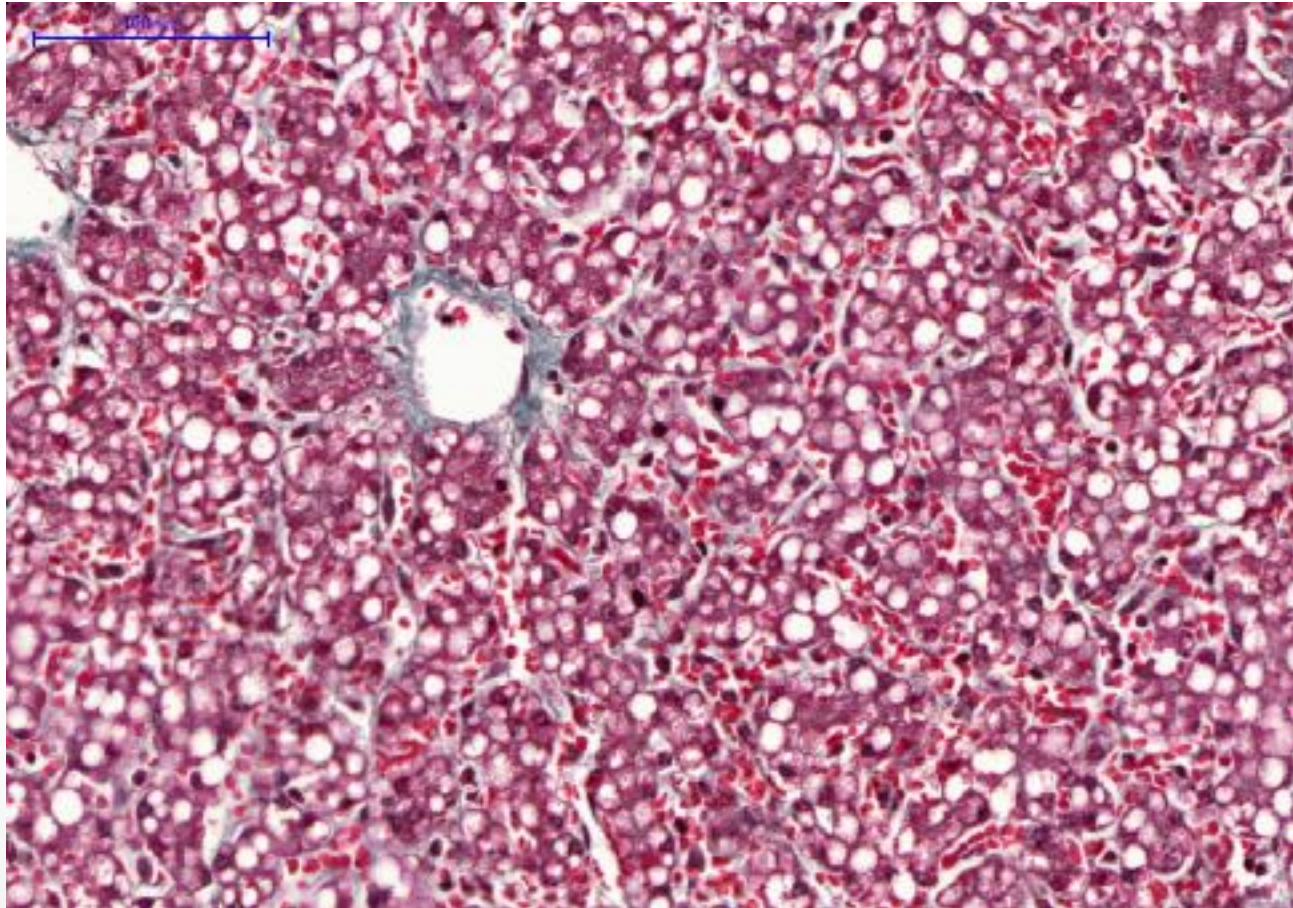
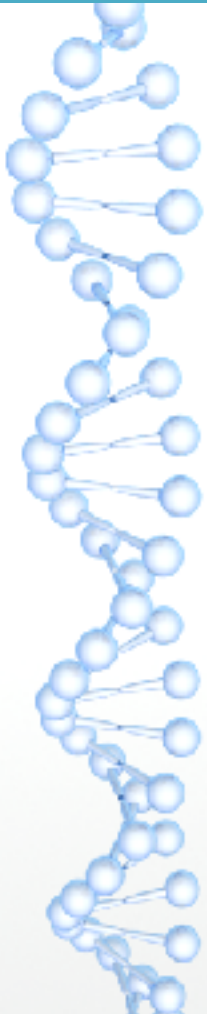


Talora l'autopsia in caso di SIDS fa sospettare una malattia metabolica/genetica

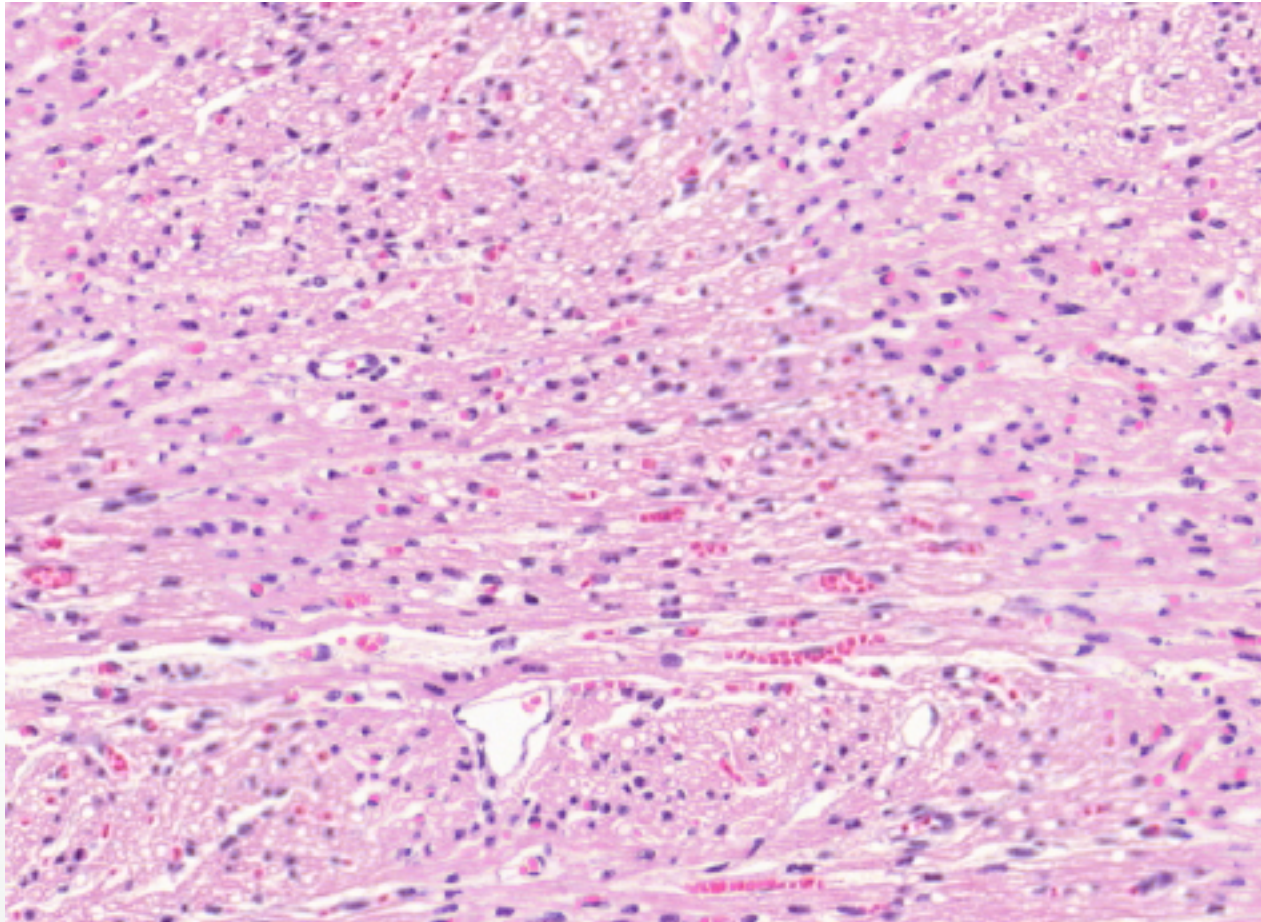
- Alterato metabolismo degli acidi grassi (mutazione A985G nella M-CAD)
- Canalopatie (mutazione nei geni KVLQT1 e SCNA5 che regolano i canali del sodio nel sarcolemma)



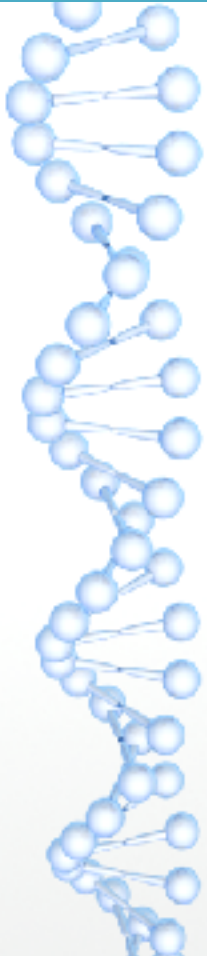
Steatosi epatica



Accumulo di lipidi nel miocardio



TAKE HOME MESSAGE



Ruolo fondamentale del patologo/medico legale per confermare o escludere SIDS

- Accuratezza del riscontro autoptico e del campionamento
- Prelievi per: 1. ricerche microbiologiche e tossicologiche
2. eventuali studi metabolici e genetici
- Dubbi sulla “zona grigia” della SIDS



GRAZIE PER L'ATTENZIONE