



Rivista Italiana **MEDICINA** di dell' **Adolescenza**

Organo ufficiale
della Società Italiana
di Medicina
dell'Adolescenza

Indexed in
EMBASE/Compendex
Geobase/Scopus

La certificazione di idoneità alla pratica fisico-sportiva

Tito Livio Schwarzenberg, Vincenza Patrizia Di Marino

Gli adolescenti e l'abbronzatura artificiale

Carlo Alfaro, Anna Maria Aurino, Luigi Tarallo

La prescrizione dei contraccettivi alle adolescenti: aspetti medico-legali

Gabriele Tridenti, Nicola Cucurachi, Giovanni Battista La Sala

L'ANGOLO DELLO SPECIALISTA

Trattamento di alcune anomalie congenite della mammella in adolescenti e giovani adulte: l'esperienza personale

Giovanni Zoccali, Enrica Rita Angelone, Maurizio Giuliani

MAGAM NOTES

How to recognize substance use among adolescent patients: 10 tips for practitioners

Joan-Carles Suris

Dysfunctional uterine bleeding and coagulation disorders: concepts of management in adolescents

Donald E. Greydanus, Paritosh Kaul, Manmohan K. Kamboj, Dilip R. Patel

Emothal

Prevalence of diabetic ketoacidosis (DKA) in thalassemia major patients in Iran due to secondary iron overload

Mehran Karimi, Zohreh Karamizadeh, Saba Lahsaeizadeh, Hamta Jafari,
Yunes Mavali, Vincenzo De Sanctis



L'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS) ha definito l'adolescenza "il periodo della vita dell'individuo il cui inizio coincide con la comparsa dei primissimi segni morfo-funzionali e/o psico-sociali di maturazione puberale ed il cui termine sopravanza la conclusione di quella comunemente definita: l'età evolutiva".

È indubbio che i bisogni degli adolescenti relativi alla sua salute nascono principalmente da una situazione di transizione maturativa biologica e psico-sociale.

L'identificazione dei reali bisogni dell'adolescente mentre da un lato deve basarsi sulla conoscenza globale di tutti gli elementi che dinamicamente si intrecciano in questo singolare momento maturativo dall'altro deve fondarsi sulla ricerca permanente per riconoscere le nuove domande emergenti ed acquisire nuove cognizioni relative al campo clinico e fisiopatologico.

Il compito del pediatra-adolescentologo è, pertanto, complesso poiché richiede diverse competenze che variano in rapporto alle fasi della crescita, sviluppo puberale e psico-sociale. Se desideriamo affrontare i bisogni dell'adolescente ed offrire una risposta organica ed unitaria ai loro fabbisogni è necessario individuare le aree di maggior interesse dell'Adolescentologia nell'ambito delle quali ricerca ed intervento, integrandosi reciprocamente, siano in grado di fornire risposte ai problemi specifici di questa età.

Sulla base dei concetti sommariamente esposti è necessario che tutti coloro che si occupano di giovani abbiano una approfondita conoscenza nel campo della:

- *informazione ed educazione sanitaria diretta all'adolescente ed al suo "habitat"*
- *epidemiologia, screening e prevenzione dei comportamenti a rischio e patologie che emergono nell'arco dell'adolescenza*
- *fisiopatologia e correlati auxologici della pubertà*
- *fisiopatologia della funzione sessuale e riproduttiva*
- *problematiche psicologiche e/o medico-sociali*
- *tecniche di comunicazione*
- *valutazione della idoneità psico-fisica all'attività lavorativa ed alle pratiche sportive*
- *aspetti normativi e medico-legali.*

I lavori scientifici pubblicati in questo fascicolo della RIMA: la certificazione, gli aspetti medico-legali della contraccezione, il trattamento chirurgico delle patologie congenite della mammella. Le perdite uterine disfunzionali e le alterazioni della coagulazione, le complicanze endocrine del soggetto talassemico ci consentono di allargare i nostri orizzonti e di approfondire alcune problematiche tipiche della età adolescenziale.

Vincenzo De Sanctis



S.I.M.A.

Società Italiana di Medicina dell'Adolescenza

UNIVERSITÀ
DELLA CALABRIA

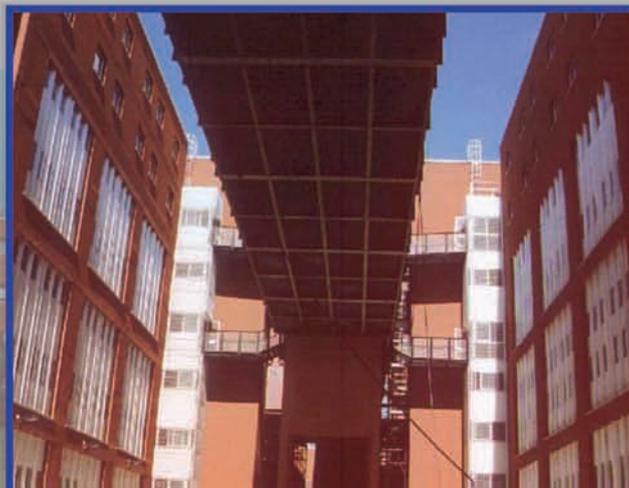


XV CONGRESSO NAZIONALE DELLA SOCIETÀ ITALIANA DI MEDICINA DELL'ADOLESCENZA

RENDE (Cosenza)

23 - 25 ottobre 2008

Università degli Studi
della Calabria



Segreteria Organizzativa



Borgo San Lazzaro, 17 - 00136 Roma
Tel. 06.39725540 - Fax 06.39725541
E-mail: info@grupposymposia.it



Rivista Italiana di dell' MEDICINA Adolescenza

Organo ufficiale
della Società Italiana
di Medicina
dell'Adolescenza

DIRETTORE SCIENTIFICO

Vincenzo De Sanctis (Ferrara)

COMITATO DI REDAZIONE

Silvano Bertelloni (Pisa)
Giampaolo De Luca (Amantea, Cosenza)
Bernadette Fiscina (New York, USA)
Giuseppe Raiola (Catanzaro)
Tito Livio Schwarzenberg (Roma)

COMITATO EDITORIALE

Antonietta Cervo (Pagani, Salerno)
Salvatore Chiavetta (Palermo)
Michele De Simone (L'Aquila)
Teresa De Toni (Genova)
Piernicola Garofalo (Palermo)
Maria Rita Govoni (Ferrara)
Carlo Pintor (Cagliari)
Luigi Ranieri (Catanzaro)
Giuseppe Saggese (Pisa)
Calogero Vullo (Ferrara)

INTERNATIONAL EDITORIAL BOARD

Magdy Omar Abdou (Alexandria, Egypt)
Mujgan Alikasifoglu (Istanbul, Turkey)
Hala Al Rimawi (Irbid, Jordan)
Thaana Amer (Jeddah, South Arabia)
Mike Angastiniotis (Nicosia, Cyprus)
German Castellano Barca (Torrelavega, Spain)
Yardena Danziger (Petah-Tiqva, Israel)
Oya Ercan (Istanbul, Turkey)
Helena Fonseca (Lisbon, Portugal)
Daniel Hardoff (Haifa, Israel)
Christos Kattamis (Athens, Greece)
Nogah Kerem (Haifa, Israel)
Karaman Pagava (Tbilisi, Georgia)
Praveen C. Sobti (Ludhiana - Punjab, India)
Ashraf Soliman (Doha, Qatar)
Joan-Carles Suris (Lausanne, Switzerland)

SEGRETARIA DI REDAZIONE

Gianna Vaccari (Ferrara)

STAFF EDITORIALE

Direttore Responsabile Pietro Cazzola
Direzione Generale Armando Mazzù
Direzione Marketing Antonio Di Maio
Consulenza Grafica Piero Merlini
Impaginazione Clementina Pasina



Scripta Manent s.n.c. Via Bassini, 41 - 20133 Milano
Tel. 0270608091 - 0270608060 / Fax 0270606917
E-mail: scriman@tin.it

Registrazione Tribunale di Milano n. 404 del 23/06/2003

Stampa: Cromografica Europea s.r.l.
Rho (MI)

A.N.E.S.

ASSOCIAZIONE NAZIONALE
EDITORIA PERIODICA SPECIALIZZATA



CONFINDUSTRIA

Abbonamento annuale (3 numeri) Euro 30,00.

Pagamento: conto corrente postale n. 20350682 intestato a:
Edizioni Scripta Manent s.n.c., via Bassini 41, 20133 Milano

È vietata la riproduzione totale o parziale, con qualsiasi mezzo, di articoli, illustrazioni e fotografie
senza l'autorizzazione scritta dell'Editore.

L'Editore non risponde dell'opinione espressa dagli Autori degli articoli.

Ai sensi della legge 675/96 è possibile in qualsiasi momento opporsi all'invio della rivista comunicando
per iscritto la propria decisione a: Edizioni Scripta Manent s.n.c. Via Bassini, 41 - 20133 Milano

Sommario

Editoriale pag. 1

V. De Sanctis

La certificazione di idoneità alla pratica fisico-sportiva pag. 5

T.L. Schwarzenberg, V.P. Di Marino

Gli adolescenti e l'abbronzatura artificiale pag. 18

C. Alfaro, A.M. Aurino, L. Tarallo

La prescrizione dei contraccettivi alle adolescenti: aspetti medico-legali pag. 23

G. Tridenti, N. Cucurachi, G.B. La Sala

L'angolo dello Specialista

Trattamento di alcune anomalie congenite della mammella in adolescenti e giovani adulte: l'esperienza personale pag. 28

G. Zoccali, E.R. Angelone, Maurizio Giuliani

MAGAM notes

How to recognize substance use among adolescent patients: 10 tips for practitioners pag. 35

J.C. Suris

Dysfunctional uterine bleeding and coagulation disorders: concepts of management in adolescents pag. 37

D.E. Greydanus, P. Kaul, M.K. Kamboj, D.R. Patel

Emothal

Prevalence of diabetic ketoacidosis (DKA) in thalassemia major patients in Iran due to secondary iron overload pag. 47

M. Karimi, Z. Karamizadeh, S. Lahsaeizadeh, H. Jafari, Y. Mavali,
V. De Sanctis

Il tempo cura le ferite. Alle cicatrici ci pensa il cerotto.

Una tecnologia innovativa ed efficace.
Il cerotto Hansaplast MED Riduzione delle Cicatrici agisce direttamente sulle cicatrici, recenti o di vecchia data, riducendone la visibilità in modo permanente. I primi risultati già dopo 4 settimane, mentre dopo 8 la cicatrice risulta visibilmente attenuata.



La certificazione di idoneità alla pratica fisico-sportiva

Tito Livio Schwarzenberg, Vincenza Patrizia Di Marino

UOC di Adoloescentologia – Dipartimento Scienze Ginecologiche, Perinatologia e Puericultura – Università "La Sapienza", Roma

Riassunto

Vengono descritte e commentate le principali norme che, in Italia, disciplinano la certificazione medica in generale e quella per l'idoneità alla pratica sportiva in particolare. Un'ampia discussione viene riservata alle differenze (formali e sostanziali) tra "sport non agonistico" e "sport agonistico" come anche, in quest'ultimo caso, tra "professionisti" e "non professionisti" dell'agonismo sportivo.

Suggerimenti e richiamo alla normativa vigente vengono, infine, riservati allo sport e disabilità, alla pratica fisico-sportiva nei circoli e nelle palestre e all'insegnamento dell'educazione fisica in ambito scolastico, compresi gli eventuali esoneri parziali o totali, temporanei o permanenti dagli esercizi e/o dalla frequenza alle lezioni.

Parole chiave: certificati medici, attività sportiva, sport e disabilità, fitness, educazione fisica, sport agonistico e non agonistico.

The medical certificate of aptitude for physical and sport activities

Summary

The main rules and provisions regulating in Italy the issue of medical certificates both in general and in particular regarding health certificates for aptitude to sport activity have been explained in detail and commented. A wide discussion has been reserved for the description of the differences (both formal and substantial) between "not agonistic sports" and "agonistic sports"; with reference to "agonistic sports", have been also described the differences between "professionals" and "not professionals" athletes. Suggestions and references have been finally directed to sport and disability, to physical-sporting practice in sports clubs and gymnasiums and to the teaching of physical education in the school environment. Regarding to the school environment have been also considered the events of contingent partial or total exemption from gym, of temporary or permanent exoneration from attendance and from particular gymnastic exercises.

Key words: health certificates, sport activity, sport and disability, fitness, physical education, agonistic and not agonistic sports.

L'argomento che ci accingiamo ad affrontare, vale a dire "La certificazione medico-sportiva" può apparire, a prima vista, abbastanza banale e scontato, soprattutto di fronte ad una platea di esperti pediatri e adolescentologi. Ciò nonostante riteniamo senz'altro utile e importante, proprio in questo contesto, riflettere e confrontarci su un aspetto di così frequente riscontro nella nostra pratica professionale quotidiana ricco di implicazioni normative, giuridiche, etiche oltreché sanitarie e con riflessi addirittura sull'economia nazionale tanto da essere stato preso in seria considerazione perfino nell'ultima (quanto mai discussa e sofferta) legge

di programmazione economica e finanziaria del nostro Paese. Giova premettere, a questo punto qualche richiamo di carattere sostanziale e normativo sulla certificazione in genere, su quella medica in particolare per poter concentrare, infine, la nostra attenzione sull'aspetto specifico della certificazione medico-sportiva. Si definisce "**certificato**" un atto scritto che dichiara conformi a verità fatti di natura tecnica, di cui il certificato stesso è destinato a provare l'esistenza. Essendo un atto pubblico il certificato deve, ovviamente, essere veritiero e redatto in modo chiaro ed univoco (1-3).

Con espressione più formale "il certificato è la testimonianza scritta su fatti e comportamenti tecnicamente apprezzabili e valutabili, la cui dimostrazione può condurre all'affermazione di diritti soggettivi previsti dalla norma, ovvero determinare conseguenze a carico dell'individuo o della collettività aventi rilevanza giuridica e/o amministrativa" (4) o, più semplicemente: "il certificato è l'atto scritto e firmato per mezzo del quale una persona investita di determinate attribuzioni e in tale qualità, attesta l'esistenza o meno di determinati fatti o qualità" (1).

Ne consegue che il certificato medico rappresenta un documento che contiene una dichiarazione scritta nella quale si attesta la sussistenza di fatti obiettivi effettivamente riscontrati dal medico stesso nell'esercizio della propria attività professionale e destinati ad avere rilevanza giuridica.

Per altro, la certificazione è sottoposta al vincolo degli art. 480 e 481 c.p., relativi alla falsità ideologica commessa dal pubblico ufficiale e/o dal personale esercente un servizio di pubblica necessità, oltre che dell' art. 485 c.p. relativo alla falsità in scrittura privata. Il requisito della veridicità non può essere disgiunto da quello della chiarezza: è necessario, pertanto, evitare abbreviazioni e acronimi e, qualora non venga utilizzata la dattiloscrittura o l'uso di una modulistica prestampata, impiegare una grafia chiara, di pronta ed inequivocabile leggibilità. Vale anche la pena di ricordare che, in base alle previsioni del codice penale, possono essere individuate tre possibili qualificazioni del medico certificatore (2):

- 1) **pubblico ufficiale** (art. 357 c.p.): è colui che esercita, in modo temporaneo o permanente, una pubblica funzione o un'attività legislativa, giudiziaria, amministrativa in rappresentanza dello Stato o dell'Ente pubblico di appartenenza. Secondo le più recenti interpretazioni della giurisprudenza a tale categoria vanno assimilati i medici dipendenti dalle ASL o dalle Aziende Ospedaliere con funzioni organizzative e che partecipano, quindi, alla volontà della Pubblica Amministrazione. Deve ritenersi pubblico ufficiale anche il medico che svolge l'incarico di perito o di consulente tecnico su nomina dell'autorità giudiziaria;
- 2) **incaricato di pubblico servizio** (art. 358 c.p.): è il medico che, per conto dello Stato che ne cura pertanto la tutela, svolge un'attività socialmente utile (vale a dire un pubblico servizio), indipendentemente dal fatto che sussista alla base un impiego di ruolo o avventizio. A tale categoria, pertanto, appartengono i medici dipendenti o convenzionati col Servizio Sanitario Nazionale (ad esempio i medici di base e i pediatri di libera scelta) impegnati nello svolgimento di mansioni di carattere strettamente medico dirette al soddisfacimento di un bisogno della collettività;
- 3) **esercente un servizio di pubblica necessità** (art. 359 c.p.): è il medico libero professionista abilitato dallo Stato, alla cui opera ricorre il cittadino che ne ravvede la necessità. Si tratta, in questo caso, di prestazioni professionali che il medico - anche se dipendente pubblico - esercita, tuttavia, privatamente e direttamente e non in nome né per conto dello Stato o di un Ente pubblico.

Da quanto finora premesso ne deriva che la potestà di certificare (G. Umani Ronchi e coll., 2002) discende esclusivamente dal conseguimento del diploma di laurea e dall'abilitazione all'esercizio della professione medica (2). Il limite oggettivo del certificato è rappresentato dall'oggetto stesso della certificazione che, in quanto promanazione dell'attività medica, non può avere altro rilievo che quello medico-biologico. Il limite soggettivo si concretizza, viceversa, nell'osservanza delle norme deontologiche e codicistiche relative in modo particolare al rispetto del segreto professionale e alla tutela della privacy.

Pertanto (prescindendo da casi particolari, espressamente previsti per talune certificazioni obbligatorie) il certificato medico deve rispondere ai seguenti due requisiti (2-5):

- a) essere rilasciato unicamente alla persona assistita o visitata, ovvero al suo rappresentante legale (genitore o tutore) in caso di minore o, comunque, di un soggetto legalmente incapace;
 - b) limitarsi, nel proprio contenuto, unicamente a ciò che necessita all'interessato o a quanto quest'ultimo voglia rendere manifesto.
- A seconda di quanto viene previsto dalle specifiche disposizioni di legge, i certificati medici vengono distinti in:

- **certificati obbligatori**: rivolti alla tutela di interessi pubblici e rilasciati non in quanto richiesti dagli interessati ma in quanto una precisa normativa impone al medico il dovere della certificazione stessa;
- **certificati facoltativi**: di regola destinati ad attestare, nei confronti di Enti pubblici o privati, lo stato di salute del richiedente che, spontaneamente, li esibisce anche al di fuori di ogni obbligo di legge.

È bene, tuttavia, rimarcare che la distinzione tra certificazione obbligatoria e facoltativa è, in realtà, puramente formale in quanto essa viene privata di qualsiasi rilievo sostanziale proprio alla luce dell'art 22 del Codice di Deontologia Medica, laddove si cita che "... il medico non può rifiutarsi di rilasciare direttamente al cittadino certificati relativi al suo stato di salute".

Giova anche premettere che tutta la normativa rivolta alla tutela sanitaria di chi pratica attività sportiva trova la propria origine, giustificazione e conforto proprio da alcuni articoli della Costituzione stessa della Repubblica Italiana, laddove l'art. 2 "riconosce e garantisce i diritti inviolabili dell'uomo sia come singolo che nelle funzioni sociali ove si svolge la sua personalità", l'art. 4 stabilisce che "ogni cittadino ha il dovere di svolgere, secondo le proprie possibilità e la propria scelta, un'attività o una funzione che concorra al progresso materiale o spirituale della società" e, infine, l'art. 32 che garantisce la tutela della salute come "fondamentale diritto dell'individuo e interesse della collettività".

Gli esordi della Legislazione in materia nel nostro Paese si fanno risalire alla **Legge 28 dicembre 1950, n. 1055**, recante norme di "tutela sanitaria delle attività sportive". La tutela sanitaria in questione - inizialmente affidata alla Federazione Medico Sportiva Italiana - si esercitava nei confronti degli sportivi professionisti e dei cosiddetti "dilettanti con retribuzione abituale" nonché dei praticanti attività sportive considerate impegnative o pericolose (pugilato, atleti-

ca pesante, gare ciclistiche *particolarmente gravose*, sport motoristici e sport subacquei), imponendo a tutti costoro l'obbligo di sottoporsi ad accertamenti medici di idoneità con periodicità annuale, quale condizione indispensabile per l'accesso alla pratica dello sport. L'embrionale assetto normativo veniva, quindi sviluppato e rivisto, venti anni più tardi, dalla **Legge 26 ottobre 1971, n. 1099**, che affidava alle neonate Regioni la tutela sanitaria delle attività sportive e ampliava la portata della tutela medesima estendendola a "*chiunque intende svolgere o svolge attività agonistico sportiva*" mediante l'accertamento obbligatorio, con visite mediche di selezione e di controllo periodico, dell'idoneità generica e dell'attitudine. A questo punto vale la pena di richiamare l'attenzione proprio sulla terminologia comunemente utilizzata, ricordando come le espressioni "idoneità" ed "attitudine" sportiva vengano assai spesso, erroneamente, considerate sinonimi. Al contrario, per **idoneità generica all'attività sportiva** dobbiamo intendere la "possibilità dell'organismo di tollerare senza danno il maggiore sviluppo di potenza e, quindi, il maggiore dispendio metabolico ed energetico che sono propri dell'attività sportiva rispetto alle attività abituali della vita sociale e lavorativa: si tratta, in altre parole, *della generica capacità di reggere, senza danno, uno sforzo anche protratto*", mentre l' **attitudine all'attività sportiva** altro non è che la "specifica tendenza del soggetto verso una particolare e ben definita forma di attività sportiva in conseguenza di fattori genetici, ambientali, costituzionali, psicologici, antropometrici e funzionali".

Talasciando in questa sede, per ovvii motivi di tempo e di spazio qualsiasi ulteriore considerazione sulla normativa intermedia e/o integrativa, è ben noto che tutte le attuali disposizioni sulla certificazione medico sportiva fanno principalmente riferimento a tre decreti del Ministero della Sanità, tutt'ora pienamente vigenti, per quanto datati di ben 25 anni:

- **Decreto Ministeriale 18 febbraio 1982** "*Norme per la tutela sanitaria dell'attività sportiva agonistica*" (G.U. n. 63 del 5 marzo 1982);
- **Decreto Ministeriale 28 febbraio 1983** "*Integrazione e rettifica del decreto ministeriale 18 febbraio 1982, concernente norme per la tutela dell'attività sportiva agonistica*" (G.U. n. 72 del 15 marzo 1983);

- **Decreto Ministeriale 28 febbraio 1983** "*Norme per la tutela sanitaria dell'attività sportiva non agonistica*" (G.U. n. 72 del 15 marzo 1983).

L'ultimo decreto citato, recita all'art.1 che devono essere sottoposti a controllo sanitario per la pratica delle attività sportive non agonistiche:

- a) gli alunni che svolgono attività fisico-sportive organizzate dagli organi scolastici nell'ambito delle attività parascolastiche;
- b) coloro che svolgono attività organizzate dal CONI, da società sportive affiliate alle Federazioni Sportive Nazionali o agli Enti di Promozione Sportiva riconosciuti dal CONI e che non siano considerati atleti agonisti ai sensi del Decreto Ministeriale 18 febbraio 1982;
- c) coloro che partecipano ai Giochi della Gioventù, nelle fasi precedenti quella nazionale¹.

Una prima, inevitabile e spontanea, perplessità sorge, a questo punto, riguardo alla precisa ed univoca identificazione di quelle attività sportive che possono (o devono) essere identificate come "non agonistiche" in base al punto b) del citato DM 28-02-83, dal momento che la categoria del "non agonismo" finisce col caratterizzarsi soprattutto in negativo rispetto a quella dell'"agonismo", essendo la prima semplicemente la negazione della seconda. Ne discende che l'una e l'altra categoria sono state istituite dal legislatore non tanto in base a concrete valutazioni bio-mediche e psico-attitudinali quanto sulla spinta di motivazioni economiche, in considerazione del costo non certo indifferente che già comportano gli accertamenti obbligatori di idoneità agonistica riservati ad almeno nove milioni di soggetti che annualmente praticano attività sportive nell'ambito delle Federazioni Nazionali e degli Enti di promozione sportiva. Non si possono evidenziare, al contrario particolari dubbi nei riguardi dell'identificazione dei soggetti indicati ai punti a) e c), anche se l'acquisizione nella categoria agonistica per i partecipanti ai Giochi della Gioventù solo nelle fasi nazionali è del tutto incongrua, dal momento che l'impegno atletico e gli eventuali rischi ad esso connessi sono praticamente identici sia prima che durante le fasi nazionali dei Giochi stessi.

L'art. 2 del DM 28-02-83 cita testualmente:

"Ai fini della pratica delle attività sportive non agonistiche i soggetti

¹Quando gli studenti italiani nel 1968 scesero in piazza e occuparono scuole e università per manifestare il loro profondo malessere, non immaginavano certamente di dare un contributo determinante alla nascita dei Giochi della Gioventù. L'approvazione ufficiale avvenne il 3 settembre 1968, ma già una circolare del 29 agosto ai comitati provinciali del Coni forniva le norme principali della manifestazione: età di ammissione 11-15 anni; programma: atletica leggera, ciclismo, ginnastica, nuoto, pallacanestro, pallavolo e sci (per l'inverno 1969-70); fasi: locali, provinciali, inter-provinciali e nazionale. L'entusiasmo con cui fu accolta l'iniziativa fece andare ben oltre quanto ordinariamente previsto gli operatori di base, che su strade e piazze, ma anche su prati e cortili fecero disputare non solo le gare di atletica leggera, ma anche la ginnastica artistica e gli sport di squadra. Da quel grandioso successo, i Giochi della Gioventù presero il volo, finendo per diventare in breve la più importante manifestazione sportiva giovanile italiana e una delle più importanti d'Europa. La numerosità dei partecipanti andò via via aumentando fino a superare i tre milioni e mezzo alla fine degli anni '70. Il programma si estese a sua volta fino a comprendere oltre cinquanta discipline, praticamente quasi tutti gli sport esistenti. Nel 1974 la manifestazione fece il suo ingresso stabile e ufficiale nella scuola, compresa quella elementare, anche se limitatamente al secondo ciclo. Dall'anno scolastico 1993-94 il programma tornò ad essere circoscritto alle discipline ufficialmente praticate nella scuola: atletica leggera, ginnastica, nuoto, sci, calcio, pallacanestro, pallamano, pallavolo, le stesse del programma dei Campionati Studenteschi. Merito fondamentale e indiscutibile dei Giochi della Gioventù è stato quello di aver introdotto nel potere pubblico e tra le autorità politiche una forte sensibilizzazione nei confronti dell'attività sportiva, intesa come mezzo insostituibile nella formazione ed educazione dei giovani, fin dalla scuola elementare. Non meno importante, infine, è da considerare l'azione svolta dai Giochi della Gioventù nella capillare diffusione tra la massa giovanile di un sano spirito sportivo e, nello stesso tempo, nella rivelazione di numerosi talenti, destinati successivamente ad arricchire in misura considerevole le fila dello sport nazionale. A partire dal 1998, altro momento "storico" del lungo cammino dell'attività scolastica è l'istituzione dei Giochi Sportivi Studenteschi, diretta conseguenza di un rinnovato protocollo di intesa tra Coni e Ministero della Pubblica Istruzione (19). In realtà, la nascita dei Giochi Sportivi Studenteschi ha coinciso con un parallelo rapido e progressivo declino dei Giochi della Gioventù, sia per la diversa impostazione di base delle due iniziative, sia per il difficile connubio tra Coni e MPI. Tra l'altro, in questa sfavorevole situazione di conflitto hanno giocato il proprio ruolo anche alcune normative che impongono, ad esempio, per i gli sport di squadra compresi nei Giochi Sportivi Studenteschi, il tetto massimo di 1/3 di atleti con lo status di tesserati, mentre gli altri atleti (i 2/3 quindi) devono essere *puri*, vale a dire non tesserati per l'anno in corso dalla specifica Federazione. Va, tuttavia, segnalato che non sono mancate iniziative congiunte del Coni e MPI per un rilancio dei Giochi della Gioventù proprio a partire dal corrente anno scolastico 2006/2007.

di cui al precedente art. 1 devono sottoporsi, preventivamente e con periodicità annuale, a visita medica intesa ad accertare il loro stato di buona salute.

In caso di motivato sospetto clinico il medico ha la facoltà di richiedere accertamenti specialistici integrativi, rivolgendosi anche al personale sanitario e alle strutture di cui all'art. 5, ultimo comma, della legge n. 33/80.

La certificazione di stato di buona salute riscontrato all'atto della visita medica deve essere redatta in conformità al modello di cui all'allegato 1".

Infine, l'art.3 del DM conclude che:

"La certificazione di cui al precedente art. 2 è rilasciata ai propri assistiti dai medici di medicina generale e dai medici specialisti pediatri di libera scelta, ai sensi dell'art. 23 dei rispettivi accordi collettivi vigenti".

Non si può fare a meno di rimarcare, a questo punto, che l'espressione "stato di buona salute" che il medico è chiamato a certificare come imposto dalla normativa, è di non univoca interpretazione né di agevole traduzione in chiave biomedica (6). Tra l'altro, l'equiparazione delle espressioni "stato di buona salute" e "integrità psico-fisica della persona" come abitualmente suggerito dalla disciplina giuridica, non appare del tutto convincente perché troppo impegnativa e potenzialmente, se presa alla lettera, suscettibile di allontanare dalla pratica sportiva (forse) la maggior parte della popolazione ritenendo non idonei anche coloro che fossero affetti da lievi o lievissime menomazioni (difetti di vista, paramorfismi vertebrali, malocclusioni, ecc).

Peraltro, sia nei vari articoli del Decreto Ministeriale in esame che nel fac-simile di certificazione (di cui all'allegato 1) non compare mai il termine "idoneità" che, al contrario, viene ampiamente usato in tutta la normativa riguardante la pratica dello sport agonistico. Ne consegue che, attestando meramente uno "stato di buona salute" e l'assenza di controindicazioni in atto (cioè clinicamente manifeste e, comunque diagnosticabili), il medico certificatore non viene assolutamente coinvolto nell'esprimere un qualsivoglia giudizio di idoneità sportiva (come, viceversa è esplicitamente previsto nelle certificazioni per lo sport agonistico). Né è accettabile una sovrapposizione concettuale tra le due locuzioni "stato di buona salute" e "idoneità generica allo sport" da taluni proposta riferendosi anche a precedenti quanto superate normative (Legge 26 ottobre 1971, n. 1099). Di fatti, un giudizio di "idoneità generica allo sport" appare del tutto improprio e inattendibile sulla base tanto dell'inesistenza di uno "sport generico" che dell'intrinseca specificità di qualsivoglia attività sportiva. Parallelamente, dobbiamo riflettere sul grave rischio di responsabilità professionale per quel medico certificatore che volesse, comunque, esprimere un giudizio di "idoneità generica allo sport" confidando esclusivamente sul carattere "non agonistico" della pratica così autorizzata, senza riflettere sull'estrema variabilità di impegno psico-fisico che le numerose specialità sportive inevitabilmente sottendono. Né va dimenticato che il medico certificatore, in caso di "motivato sospetto clinico" può,

comunque, richiedere il conforto di consulenze specialistiche e di esami clinico strumentali integrativi (art. 2 comma 2° DM 28/02/83). È evidente che la clausola limitativa del "motivato sospetto clinico" è esclusivamente di natura economica e tesa a impedire la richiesta di accertamenti specialistici e/o di esami laboratoristici o strumentali non giustificabili da una dimostrata esigenza clinica ma il cui costo, rapportato ai milioni di soggetti potenzialmente coinvolgibili, sarebbe insostenibile dalle precarie finanze del nostro Servizio Sanitario Nazionale. Proprio in questa luce va, quindi, vista la designazione dei medici e dei pediatri di famiglia in funzione di filtro per l'accesso allo sport non agonistico, essendo queste figure professionali quelle che (almeno presumibilmente) conoscono meglio il paziente e la sua storia clinica e, quindi, si trovano in posizione privilegiata sia per affermare lo "stato di buona salute" del proprio paziente che per conoscere eventuali controindicazioni relative a eventi morbosi in atto o pregressi.

Per quanto attiene alle norme sanitarie che riguardano le certificazioni e la tutela delle attività sportive agonistiche, come già premesso, si fa riferimento ad Decreto del Ministero della Sanità del 18 febbraio 1982 (integrato e rettificato a mezzo del Decreto 28 febbraio 1983). Lo stesso Ministero della Sanità, allo scopo di uniformare il comportamento normativo delle varie Regioni ha, successivamente, emesso la Circolare 18/03/1996 n. 500.4 dal titolo "Linee guida per un'organizzazione omogenea della certificazione di idoneità alla attività sportiva agonistica".

Viene, anzitutto, ribadito che devono ottenere il "certificato di idoneità sportiva agonistica" tutti coloro che praticano attività sportive qualificate come agonistiche dalla Federazioni Sportive Nazionali, dal CONI, dagli Enti sportivi riconosciuti oltre ai partecipanti alle fasi nazionali dei Giochi della Gioventù.

Il criterio per determinare il "tesseramento agonistico" di un atleta è, quindi demandato ad ogni singola Federazione Sportiva Nazionale e, quasi di regola, si tratta di un criterio meramente anagrafico. Per meglio rendersi conto della realtà, riporto alcuni esempi di età di ingresso nell'attività agonistica (7-8-9):

7 anni: hockey su pista, moto minicross, pattinaggio artistico, tennis da tavolo;

8 anni: bocce, ginnastica, karting, nuoto, pattinaggio su ghiaccio, scherma;

9 anni: baseball, canottaggio, sci (alpino e nordico), vela;

10 anni: hockey su prato, pentathlon, tennis;

12 anni: calcio, judo e sport marziali, pallacanestro, pallavolo, rugby, atletica leggera;

14 anni: moto enduro-cross trial e velocità, pugilato, tiro a volo
Rimane inteso, tuttavia, che le diverse fasce di età sopra ricordate sono sempre suscettibili di modifiche e revisioni a discrezione di ciascuna Federazione. Il rilascio della certificazione di idoneità alla pratica sportiva agonistica è, comunque, demandato **esclusivamente** al medico specialista in Medicina dello Sport operante nelle strutture pubbliche o in quelle private autorizzate che, in relazione alle varie normative regionali, possono essere:

- Centri asl
- Centri pubblici non asl (ospedali, università)
- Centri privati accreditati o convenzionati
- Specialisti esterni accreditati o convenzionati

Il più volte citato DM 18 febbraio 1982 prevede esplicitamente (all'art. 3), per i soggetti interessanti ad ottenere il certificato di idoneità allo sport agonistico, di sottoporsi agli accertamenti sanitari elencati in un apposito protocollo clinico-diagnostico allegato al DM stesso. Implicitamente ne consegue l'obbligo, per il medico certificatore, di attenersi al protocollo medesimo, la cui procedura rappresenta un complesso di condizioni necessarie e sufficienti per proferire il giudizio conclusivo di idoneità.

Il protocollo di cui sopra è costituito da due allegati: "allegato 1", nel quale sono rispettivamente elencati i controlli sanitari previsti e la loro periodicità in relazione ai diversi sport praticabili, che vengono raggruppati in due distinte categorie (elencate in Tabella "A" e Tabella "B") e "allegato 2" in cui vengono riprodotti i modelli di scheda valutativa (Modello "A" e Modello "B") che dovranno essere compilati dal medico visitatore a conclusione della visita stessa.

Gli accertamenti sanitari richiesti per i praticanti le attività sportive elencate in Tabella "A" sono (10-11-12):

1. visita medica
2. esame completo delle urine
3. elettrocardiogramma a riposo

Per coloro che, viceversa, sono interessati a praticare le attività agonistiche elencate in Tabella "B" gli accertamenti sanitari necessari consistono in:

1. visita medica
2. esame completo delle urine
3. elettrocardiogramma a riposo e dopo sforzo
4. spirometria

In calce all'allegato 1 vengono, inoltre, riportate alcune "note esplicative", che forniscono ulteriori importanti indicazioni. Per quanto riguarda la "visita medica" viene infatti specificato che essa deve inderogabilmente comprendere:

- l'anamnesi
- la determinazione del peso corporeo (in Kg) e della statura (in cm)
- l'esame obiettivo con particolare riguardo agli organi e apparati specificamente impegnati nello sport praticato
- l'esame generico dell'acuità visiva mediante ottotipo luminoso
- l'esame del senso cromatico (solo per gli sport motoristici)
- il rilievo indicativo della percezione della voce sussurrata a m 4 di distanza, quando non è previsto l'esame specialistico ORL.

Viene, infine, decretato che ogni sport non contemplato nelle Tabelle "A" o "B" venga assimilato, ai fini degli accertamenti e certificazioni sanitarie, a quello che risulta ad esso più affine tra quanti ufficialmente previsti.

Sempre nell'ambito dei praticanti attività sportiva agonistica viene fatta un'ulteriore distinzione tra (13):

- Dilettanti
- Professionisti

Lo status di sportivi professionisti è riconosciuto (art. 2 della Legge 23 marzo 1981 n. 91) agli atleti, agli allenatori, ai direttori tecnico-sportivi e ai preparatori atletici, che esercitano l'attività sportiva a titolo oneroso con carattere di continuità nell'ambito delle discipline regolamentate dal CONI e che conseguono tale qualificazione dalle Federazioni Sportive Nazionali, con l'osservanza delle direttive emanate dal CONI stesso per la distinzione dell'attività dilettantistica da quella professionistica. Molto più semplicemente, *gli atleti professionisti sono quelli legati da un rapporto di lavoro subordinato con la Società Sportiva*. Per tutti costoro, l'attività professionistica è subordinata al possesso da parte dell'atleta della "**scheda sanitaria**" (art. 7 comma 2, Legge 23 marzo 1981 n. 91), che accompagnerà l'atleta stesso per tutta la durata della sua attività sportiva e sarà aggiornata, con periodicità almeno semestrale, salve le diverse disposizioni emanate dalle varie Federazioni.

Esaurita, a questo punto, la pur ampia panoramica sulla certificazione medico-sportiva, come previsto dalla normativa vigente, può essere interessante qualche considerazione su aspetti particolari di tutela sanitaria dei giovani che, comunque, praticano attività al di fuori dello sport organizzato, bensì presso circoli sportivi, palestre, centri fitness. È bene chiarire che, il certificato medico non costituisce, dal punto di vista normativo, la *condicio sine qua non* per lo svolgimento di attività fisica in palestra. Infatti, nella legislazione attualmente vigente in Italia manca qualsiasi prescrizione in tal senso, pertanto la scelta sulle modalità attraverso le quali verificare l'idoneità fisica del fruitore dei servizi della palestra o del centro fitness è lasciata esclusivamente al gestore dell'impianto. Si tratta di un vuoto normativo particolarmente grave (14): da una parte, infatti, l'attuale sistema va chiaramente a scapito dell'integrità dello sportivo; dall'altra è forte il rischio che si verifichino disparità di comportamento, anche sotto il punto di vista di assunzione di responsabilità da parte del gestore/organizzatore. Attualmente, infatti, le scelte si indirizzano principalmente verso tre direzioni:

- a) i Centri più attrezzati e qualificati dispongono di personale medico interno, cui è demandata la verifica dell'idoneità del frequentatore;
- b) in alternativa viene richiesta la presentazione di un certificato di "sana e robusta costituzione";
- c) in casi non del tutto rari, le palestre si accontentano di far sottoscrivere al socio un'autocertificazione di assenza di impedimenti di natura sanitaria, con assunzione di responsabilità esclusiva e personale in caso di sinistri e, conseguente, esonero della palestra.

È quanto mai opportuno rimarcare, a tale proposito, la totale inutilità e illegittimità delle predette "autocertificazioni" e, a maggior ragione, delle "dichiarazioni di scarico di responsabilità". Deve essere ben chiaro, infatti, che tale procedura è da ritenersi:

1. illegittima, in quanto non prevista tra quelle tassativamente indicate nelle vigenti disposizioni in materia di autocertificazione;
2. illegittima e capziosa, in quanto sottoscrivendo una dichiarazione liberatoria lo sportivo riconosce, palesemente, la possibilità che dallo svolgimento di quella attività sportiva possa derivargli

un danno e rinuncia, a priori, a richiedere dall'ente/società/comitato organizzatore qualsiasi risarcimento a fronte di tale eventuale danno;

3. illegittima e inutile dal momento che, nella fattispecie, o ci si trova in una condizione in cui la certificazione medica non è obbligatoriamente richiesta dalla normativa vigente oppure, se tale certificazione è obbligatoria, non può essere sostituita da qualsivoglia autocertificazione o dichiarazione di scarico di responsabilità.

È, per altro, evidente che nella malaugurata ipotesi di un sinistro che si sia verificato nel corso delle sedute in palestra, la dichiarazione di assunzione di responsabilità fatta sottoscrivere al cliente, non garantisce in alcun modo i titolari del centro sportivo rispetto all'eventualità di essere chiamati a rispondere in giudizio dell'accadimento in questione, a titolo di responsabilità civile: *l'unica vera possibilità di essere esonerati consiste, infatti, nel poter dimostrare di aver posto in essere tutti gli adempimenti necessari al fine di evitare il verificarsi dell'evento dannoso che, pertanto, deve essere considerato del tutto imprevedibile e fortuito.*

In una trattazione sulla tutela sanitaria dei giovani atleti e sulla normativa riguardante la certificazione medico-sportiva, non si può fare a meno di accennare, seppure sommariamente, all'importante problematica riguardante sport e disabilità (15-17). Le enormi potenzialità esprimibili da coloro che per propria disavventura risultano essere "diversamente abili" vengono, infatti, ulteriormente confermate nel mondo dello sport dove, ormai in quasi tutte le specialità, esistono settori riservati ad atleti disabili capaci tuttavia, assai spesso, di fornire performance di livello assai elevato. Tale materia, per altro, è stata recentemente regolamentata dalla **Legge 5 luglio 2003 n. 189** ("Norme per la promozione della pratica dello sport da parte delle persone disabili"). È necessario anche segnalare che la FISD (Federazione Italiana Sport Disabili) attivamente promuove, diffonde e disciplina proprio l'attività sportiva di alto livello e paraolimpica dei disabili fisici, ciechi e mentali per oltre 25 diverse discipline sportive. In campo internazionale il massimo riferimento può essere considerato, invece, l'IPC (International Paralympic Committee) che, tra l'altro, ha organizzato con grande e scontato successo, nel corso degli anni, le diverse Paraolimpiadi (vale a dire le Olimpiadi riservate ai portatori di handicap).

Per quanto ci riguarda come medici (certificatori e non), dobbiamo anzitutto fare riferimento alla precedente **Legge 5 febbraio 1992 n.104** (Legge quadro per l'assistenza, l'integrazione sociale e i diritti delle persone handicappate) dove, all'art. 2, leggiamo: "è persona handicappata colui che presenta una minorazione fisica, psichica o sensoriale, stabilizzata o progressiva, che è causa di difficoltà di apprendimento, di relazione o di integrazione lavorativa e tale da determinare un processo di svantaggio sociale e di emarginazione". La predetta legge stabilisce, inoltre, all'art. 23 che: "l'attività e la pratica sportiva sono favorite senza limitazione alcuna". Il successivo **DM 4 marzo 1993** recante "Determinazione dei protocolli per la concessione dell'idoneità alla pratica agonistica alle per-

sonne handicappate" (pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale del 18/03/1993 n. 64) ha consentito un più organico approccio alla tutela dello sport per i disabili, laddove cita: "Ai fini della tutela della salute, i soggetti portatori di un handicap fisico e/o psichico e/o neurosensoriale, che praticano attività sportiva agonistica, devono sottoporsi previamente al controllo della idoneità specifica allo sport che intendono svolgere o che svolgono. Tale controllo deve essere ripetuto con periodicità annuale o inferiore quando ritenuto necessario dai sanitari. La qualificazione di agonista per i portatori di handicap che praticano attività sportiva è demandata alla federazione Italiana Sport Disabili (FISD) o agli enti di promozione sportiva riconosciuti dal CONI".

Anche per la valutazione dell'idoneità agonistica allo sport del portatore di handicap ci si deve riferire a due specifiche Tabelle "A" e "B" (diverse da quelle di cui ad DM 18/02/1982, prima ricordate) ancora una volta suddivise in rapporto al minore o maggiore impegno cardiovascolare e respiratorio. I medici incaricati del giudizio di idoneità sono gli stessi già individuati per la certificazione agonistica e i certificati medesimi non si differenziano che per la specificazione "adatto ad atleti disabili", nonché per la delimitazione cronologica di validità di un anno o di sei mesi, con chiara indicazione, sul certificato, della relativa scadenza.

Nel concludere questa rassegna sulla certificazione medico-sportiva è necessario fare cenno anche alla normativa riguardante la dispensa dalle lezioni di educazione fisica che, non raramente, coinvolge le competenze professionali del medico di famiglia e/o del pediatra. A tale proposito, il primo rilevante riferimento normativo è rappresentato dalla legge **7 febbraio 1958 n. 88** che, all'art. 3, cita testualmente "il capo di istituto concede esoneri temporanei o permanenti, parziali o totali per provati motivi di salute, su richiesta delle famiglie degli alunni e previi gli opportuni controlli medici sullo stato fisico degli alunni stessi". La successiva **C.M. 3 ottobre 1959, n. 401, prot. N. 10168** entrando nel merito specifica, all'art. 1, che "Il capo di istituto potrà prescindere dai controlli medici quando trattasi di alunni che presentino gravi menomazioni o difetti fisici, congeniti o acquisiti, di immediata evidenza". La predetta circolare ministeriale specifica, in seguito, che "Gli accertamenti, ai fini dell'esonero, sono affidati al sanitario addetto al servizio medico-scolastico, ove esista, o a un medico di fiducia dell'Amministrazione scelto dal capo d'istituto....Ove, in base agli accertamenti eseguiti, ritenga comprovato l'impedimento, il capo d'istituto, sentito il parere dell'insegnante di educazione fisica, specialmente per quanto concerne la dispensa da determinate esercitazioni, dispone la concessione dell'esonero". L'esonero dalle lezioni di educazione fisica potrà, inoltre, essere:

- **totale**, quando esclude l'alunno sia dalle lezioni che dalle prove di esame e la sua validità potrà essere permanente o temporanea;
- **parziale**, anche in questo caso temporaneo o permanente, ha il limitato effetto di escludere l'alunno da determinati esercizi, fermo restando l'obbligo di frequentare le lezioni e/o di partecipare alle prove di esame.

Nel proporre un esonero dall'educazione fisica ogni medico coinvolto nella relativa certificazione dovrebbe, prioritariamente, riflettere su quanto puntualmente specificato, a proposito di tale insegnamento, nel **D.M. 9 febbraio 1979**: "L'educazione fisica, nella peculiarità delle sue attività e delle sue tecniche, concorre a promuovere l'equilibrata maturazione psico-fisica, intellettuale e morale del preadolescente e un suo migliore inserimento sociale mediante la sollecitazione di un armonico sviluppo corporeo I vari insegnamenti esprimono modi diversi di articolazione del sapere, di accostamento alla realtà, di conquista, sistemazione e trasformazione di essa e, a tal fine, utilizzano specifici linguaggi che convergono verso un unico obiettivo educativo: lo sviluppo della persona nella quale si realizza l'unità del sapere". Per altro, è da tenere presente che l'istanza di esonero dall'educazione fisica, per quanto regolarmente documentata e accolta, non dovrebbe senz'altro esimere l'alunno dalla partecipazione alle relative lezioni: sarebbe, infatti, cura del docente preposto di coinvolgere gli alunni esonerati dalle esercitazioni pratiche, sia negli aspetti teorici che nei vari momenti interdisciplinari del proprio insegnamento anche sollecitandone il diretto intervento e l'attiva partecipazione in compiti di giuria o di arbitraggio o, più in generale, nell'organizzazione delle varie attività (**C.M. 17 luglio 1987, n, 216, prot. n. 17771/A**).

A conclusione di questa lunga e complessa rassegna sulla certificazione medico-sportiva desidero fare due (per altro ovvie e scontate) raccomandazioni. La prima, rivolta ai colleghi pediatri e medici di famiglia, è che le certificazioni di sana e robusta costituzione non vengano mai rilasciate con eccessiva disinvoltura quasi fossero atti dovuti o mere formalità. Ogni certificazione deve scaturire, viceversa, da un'attenta anamnesi mirata, seguita da una visita medica quanto più è possibile accurata e completa, che tenga nel massimo conto le valutazioni auxologiche nonché le caratteristiche psico-emozionali e relazionali del giovane.

La seconda, indirizzata agli istruttori, allenatori, preparatori, dirigenti sportivi e insegnanti è di tenere bene a mente che non si può considerare alla stessa stregua il bambino, il ragazzo e l'adulto e che se nell'atleta maturo l'attività sportiva ha finito con l'assumere i connotati di una vera e propria impresa sperimentale volta ad esplorare i limiti della "macchina umana", tale impostazione non può, ovviamente, essere mai giustificata durante l'età evolutiva dove, tra l'altro, di estrema importanza è sempre la determinazione della cosiddetta età biologica del ragazzo, ossia delle sue peculiarità somato-evolutive che, come è noto, possono variare enormemente da un soggetto all'altro anche a parità di età anagrafica (18).

Bibliografia

1. Masciovecchio P. Il certificato medico. In Guida all'Esercizio professionale per i Medici-Chirurghi e gli Odontoiatri - IV Edizione - pag. 358, Ed. Medico Scientifiche, Torino 2006.

2. Umani Ronchi G, Bolino G, Lendvai D. Nozioni medico-legali rilevanti nell'attività pediatrica. Edizione riservata a cura di Plasmon SpA. Ancora Arti Grafiche Ed. Milano, 2002.
3. Umani Ronchi G, Bolino G. La medicina dello sport nell'ambito delle attività del servizio sanitario nazionale. Aspetti medico-legali. International Conference A Forensic Approach in Sport Medicine. Castiglione della Pescaia 15-17 maggio 1997.
4. Barni M. Diritti e doveri, responsabilità del medico, dalla bioetica al biodiritto. Giuffrè Ed. Milano, 1999.
5. Caldarone G, Giampietro M. Età evolutiva e attività motorie. Istituto di Scienza dello Sport CONI. Mediserve Ed. Milano, 1997.
6. AA Vari. Legislazione e normativa riferita allo sport. In: Scuola dello Sport. CONI Ed. Roma, 1986.
7. Di Nella L. Il fenomeno sportivo nell'ordinamento giuridico. Edizioni Scientifiche Italiane Napoli, 1999.
8. De Rosa C, Di Mizio G, Ricci P. La certificazione per l'idoneità alla pratica sportiva: aspetti normativi e medico-legali. Difesa Sociale 2004; 84:75-80.
9. Antonioti F, Di Luca NM. Medicina legale e delle assicurazioni nello sport. SEI Ed. Roma, 1996.
10. AA Vari. La tutela sanitaria delle attività sportive. <http://www.medicinadellosport.fi.it/Tutelasanitaria.htm>
11. Corrado D, Basso C, Pavei A et al. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. JAMA 2006; 296:1593-1601.
12. Carletti M. Memorix - Idoneità sportiva. EdiErmes Ed. Milano, 2001.
13. Gambarara D. L'idoneità agonistica. <http://www.webalice.it/danilo.gambarara/idoneitagonistica.htm>
14. Albanese G. In palestra certificato medico necessario ma non obbligatorio. <http://www.nonsolofitness.it/articoli/articoli.asp?articolo=64>
15. FISD, Federazione Italiana Sport Disabili. <http://www.fisd.it>
16. IPC, International Paralympic Committee. <http://www.paralympic.org>
17. Schwarzenberg TL. L'adolescente diversamente abile. Riv Ital Med Adolesc 2005; 2:11-17.
18. Schwarzenberg TL, Canibus R, Roscetti C et al. Giovani e tempo libero: indagine conoscitiva sull'impegno nelle attività fisico-sportive di un campione di adolescenti laziali. In Atti del Convegno "Adolescenza: un problema sociale". Sorrento 25-26 marzo 1988, pag. 167 - Pozzi Ed. Roma, 1990.
19. AA Vari. Nascita dei Giochi Sportivi Studenteschi. <http://team4sb.altervista.org/fuoriclassecup/storiagiochisportivi.html>

Corrispondenza:

Prof. Tito Livio Schwarzenberg

UOC Adolescentologia - Dip. Scienze Ginecologiche, Perinatologia e Puericultura

Via dei Sardi, 58 - 00185 Roma

Telefono 3288941032

e-mail: adolescentologia@uniroma1.it; teenage@alice.it

Allegato 1²

Modulo per la richiesta di visita medico sportiva per l'idoneità all'attività sportiva non agonistica

Intestazione Scuola o Istituto

Chiede

Per il proprio allievo

Nato a: il

Residente a: via N°

- ad attività fisico-sportiva in ambito parascolastica
- alle fasi dei Giochi della Gioventù precedenti quella nazionale
- alle fasi dei Campionati Studenteschi precedenti quella nazionale

Una visita medica e il rilascio dell'attestato di idoneità alla pratica sportiva non agonistica ai sensi dell'Art. 2 del Decreto Ministeriale 28 febbraio 1983.

Data

Timbro della Scuola

Firma del Dirigente Scolastico

²Per il rilascio dei certificati di idoneità all'attività sportiva "non" agonistica si fa sempre riferimento al Decreto del Ministero della Sanità 28 febbraio 1983 recante "Norme per la tutela delle attività sportive non agonistiche", pubblicato sulla Gazzetta Ufficiale del 15/03/1983, n. 72. Non rientrano, di regola, tra i soggetti che devono sottoporsi a visita: coloro che svolgono attività motoria e di educazione fisica durante l'orario scolastico; coloro che partecipano individualmente e occasionalmente a manifestazioni indette da enti o associazioni di qualsiasi natura; coloro che praticano attività motorie e/o amatoriali individuali.

Il certificato di "Stato di buona salute" necessario per l'espletamento delle attività sportive non agonistiche deve essere richiesto dalle strutture direttamente coinvolte e interessate, vale a dire:

1. Scuola dove i soggetti risultano iscritti (allegato 1); 2. Società sportiva di appartenenza (allegato 2)

Allegato 2

Modulo per la richiesta di visita medico sportiva per l'idoneità all'attività sportiva non agonistica

La Società Sportiva

Affiliata a: Federazione sportiva Nazionale Ente Promozione Sportiva riconosciuto

Chiede

Per il proprio atleta

Nato a: il

Residente a: via N°

Una visita medica e il rilascio dell'attestato di idoneità alla pratica sportiva non agonistica ai sensi dell'Art. 2 del Decreto Ministeriale 28 febbraio 1983.

Data

Timbro della Società Sportiva

Firma del Presidente della Società

Allegato 3

Regione.....	A.S.L.....
Certificato di stato di buona salute (Art. 2 D.M. 28 febbraio 1983)	
Cognome.....	
Nome.....	
Nato a.....	
Il.....	
Residente/Domiciliato a.....	
n. iscrizione al S.S.N.....	
Codice Fiscale.....	
Il soggetto, sulla base della visita medica da me effettuata risulta in stato di buona salute e non presenta controindicazioni in atto alla pratica di attività sportive non agonistiche purché adeguate all'età e dopo opportuno allenamento. ³	
Il presente certificato ha validità annuale dalla data del rilascio.	
..... il	Il medico
	(timbro e firma leggibile del medico)

³La postilla "purché adeguata all'età e dopo opportuno allenamento" non è, in realtà, prevista dal formulario ufficiale, tuttavia risulta quanto mai indicata, qualora si ritenga di dover coinvolgere e corresponsabilizzare in modo concreto la Società Sportiva e/o l'Istituto Scolastico che hanno fatto richiesta di certificazione.

Allegato 4⁴

Modulo per la richiesta di visita medico sportiva per l'idoneità all'attività sportiva agonistica	
IL C.O.N.I.	
Chiede	
Per il proprio atleta	
Nato a: il	
Residente a: via N°	
<input type="checkbox"/> Ammesso alle fasi nazionali dei Giochi della Gioventù/Campionati Studenteschi	
<input type="checkbox"/> Una visita medica sportiva e il rilascio dell'attestato di idoneità alla pratica agonistica dello sport	
.....	
Si dichiara che l'attività praticata dall'atleta rientra nello sport agonistico ai sensi della vigente normativa.	
Data.....	
Timbro del C.O.N.I.	Firma del Delegato C.O.N.I.

⁴La normativa riguardante il rilascio della certificazione di idoneità alla pratica sportiva agonistica fa riferimento a: Decreto-legge 30 dicembre 1979, n. 663, convertito in legge n. 33/80; Legge n. 33 del 29 febbraio 1980; Decreto del Ministero della Sanità 18 febbraio 1982, pubblicato in G.U. n. 63 del 5/3/82; Circolare n. 7 del Ministero della Sanità del 31 gennaio 1983; Decreto Ministeriale del 28 febbraio 1983 recante "Integrazione e rettifica al decreto ministeriale 18 febbraio 1982, concernente norme per la tutela sanitaria dell'attività sportiva agonistica"; Deliberazioni e circolari regionali specifiche.

Allegato 5^s

Modulo per la richiesta di visita medico sportiva per l' idoneità all'attività sportiva agonistica

La Società Sportiva

Affiliata a: Federazione sportiva Nazionale Ente Promozione Sportiva riconosciuto

Chiede

Per il proprio atleta

Nato a: il

Residente a: via N°

Una visita medica e il rilascio dell'attestato di idoneità alla pratica agonistica dello sport

Prima affiliazione

Rinnovo

Visita di controllo

Si dichiara che l'attività praticata dall'atleta è compresa nello sport agonistico ai sensi delle determinazioni della competente Federazione sportiva nazionale.

Data

Timbro della Società

Firma del Presidente della Società

^sLa richiesta della certificazione di idoneità alla pratica sportiva agonistica può essere inoltrata, utilizzando la prescritta modulistica, dal CONI, dalle Società sportive, dalle Scuole come anche a titolo individuale (per concorsi, attività non gestite dal CONI né da Enti di promozione o Società Sportive, o per automobilismo con riferimento alla Commissione Sportiva Automobilistica Italiana dell'ACI).

Allegato 6

Regione..... Azienda A.S.L.....

Modulo per la richiesta di visita medico sportiva per l'idoneità all'attività sportiva agonistica

Il/La Sottoscritto/a.....

Nato/a il..... a.....

Residente a.....

Comune..... Prov.(.....)

Chiede

La visita medico sportiva per il rilascio dell'attestato di idoneità alla pratica agonistica:

Sport.....

Ad uso (Bando di Concorso, ecc.).....

Licenza CSAI per Automobilismo.....

Altro.....

Prima affiliazione

Rinnovo

Visita di controllo ai sensi delle lettere D e E delle note esplicative dell'allegato 1 del D.M. 18/02/1982

Dichiara sotto la propria responsabilità che l'attività praticata rientra nello sport agonistico ai sensi della vigente normativa.

Data.....

Firma dell'Atleta

Allegato 7

Regione..... ASL.....

Tutela sanitaria delle attività sportive

Certificato di idoneità all'attività sportiva agonistica

(D. M. Sanità 16/2/82 – Circ. n. 7 Min. Sanità 31/1/83 – D. M. Sanità 38/2/83)

Cognome.....

Nome.....

Nato a.....

Il.....

Residenza e/o domicilio.....

Documento d'identità.....

Sport per cui è stata richiesta la visita.....

Società sportiva di appartenenza.....

.....
(denominazione e indirizzo)

L'atleta di cui sopra sulla base della visita medica e dei relativi accertamenti non presenta controindicazioni in atto alla pratica sportiva di cui sopra.

Il presente certificato ha validità di.....

e scadrà il.....

Data:.....

Il medico

.....
(timbro e firma leggibile del medico)

Allegato 8

Regione..... ASL.....

Tutela sanitaria delle attività sportive

Certificato di non idoneità all'attività sportiva agonistica

(D. M. Sanità 16/2/82 – Circ. n. 7 Min. Sanità 31/1/83 – D. M. Sanità 38/2/83)

Cognome.....

Nome.....

Nato a.....

Il.....

Residenza e/o domicilio.....

Documento d'identità.....

Sport per cui è stata richiesta la visita.....

Società sportiva di appartenenza.....

(denominazione e indirizzo)

L'atleta di cui sopra sulla base della visita medica e dei relativi accertamenti viene dichiarato non idoneo/sospeso
alla/dalla pratica sportiva di cui sopra per:

.....

.....

.....

Data:.....

Il medico

(timbro e firma leggibile del medico)

Nota bene: in caso di ricorso l'atleta è tenuto ad allegare l'originale della busta con timbro postale da quale risulti la data di recapito del presente certificato. Il ricorso deve essere presentato entro e non oltre trenta giorni dalla data del timbro postale di cui sopra.

Gli adolescenti e l'abbronzatura artificiale

Carlo Alfaro, Anna Maria Aurino, Luigi Tarallo

UOC di Pediatria, Ospedali Riuniti Stabiesi, PO. S. Leonardo, ASL NA 5, Castellamare di Stabia (Napoli)

Riassunto

La pratica dell'abbronzatura artificiale si è diffusa notevolmente tra i giovani dei Paesi occidentali nell'ultimo ventennio, sostenendo una florida industria. Le motivazioni si possono riportare al senso di insicurezza che spinge alcuni adolescenti a perseguire un ideale di perfezione fisica quale garanzia di accettazione da parte degli altri. Questa pratica è potenzialmente foriera di rischi per la salute, fino ai tumori della cute, ed è spesso associata ad altri comportamenti a rischio. Pertanto è necessario che i Medici impegnati nella tutela della salute dei giovani si dedichino a sostenere campagne di informazione sui rischi delle radiazioni ultraviolette.

Parole chiave: adolescenti, abbronzatura artificiale, fotodanneggiamento.

Indoor tanning and adolescents

Summary

Tan acquisition by exposure to artificial sources of ultraviolet radiation has become frequent among young people in Western World, and suntanning industry has quickly grown up over last two decades. This behaviour has been hypothesized to be mainly motivated by psychological issues. However, indoor tanning is known to cause adverse health effects by photodamage, eventually being a risk factor for skin cancer, and is often associated with other health risk behaviours. Medical doctors can play an important role in helping to educate adolescents and their families about risks of ultraviolet exposure, and supporting public health prevention policies.

Key words: adolescents, artificial tanning, photodamage.

Nell'adolescente la ricerca di un ideale di perfezione estetica, che lo aiuti a superare il senso di inadeguatezza fisica e la bassa autostima, può tradursi in ossessioni quali i disturbi del comportamento alimentare (anoressia/bulimia) e le più recentemente descritte "vigoressia" (ossessione per la forma fisica) e "tanorexia" (stato mentale compulsivo caratterizzato dal desiderio di abbronzarsi sempre di più). Quest'ultimo comportamento è ad alto rischio per la salute, potendo essere responsabile anche di neoplasie cutanee che, secondo i dati WHO, sono in aumento del 2% l'anno, con incremento maggiore di qualsiasi altro tipo di cancro.

Nelle ultime due decadi la pratica dell'abbronzatura attraverso fonti artificiali di luce ultravioletta si è enormemente diffusa tra gli adolescenti ed i giovani adulti, sostenendo l'espansione di una vera e propria industria. È necessario un serio e forte impegno dei Medici, preposti alla tutela della salute dei giovani, per scoraggiare questo comportamento a rischio.

La prevalenza del fenomeno

Gli studi che documentano la prevalenza della pratica dell'abbronzatura artificiale tra gli adolescenti, sono difficilmente comparabili (1). Su di un campione di 6903 adolescenti bianchi non ispanici di età compresa tra 13 e 19 anni, negli USA, è stato riportato che quasi il 40% delle femmine e oltre l'11% dei maschi si sottopone a lampada UVA almeno 1 volta all'anno, ed il 28% delle femmine ed il 7% dei maschi 3 o più volte. La percentuale delle femmine aumenta con l'età, dall'11% a 13-14 anni fino al 47% a 18-19 anni (2). In un'altra indagine su 6373 ragazze statunitensi di 12-18 anni, il 9% ha dichiarato di aver fatto uso di lampada UVA da 1 a 9 volte, ed il 5.4% 10 o più volte nell'anno precedente lo studio (3). Sempre negli USA, su un campione di 273 ragazzi, di 14-17 anni, il 42% delle femmine ed il 12% dei maschi ha ammesso di ricorrere all'abbronzatura artificiale, ed il 22% di quelli che non ne facevano uso ha manifestato l'intenzione di

Tabella 1. Ricorso all'abbronzatura artificiale (numero di sedute) in un campione di adolescenti della provincia di Napoli.*

Numero sedute (lampade UVA)	Totale
4/settimana	3
3/settimana	23
2/settimana	48
1/settimana	97
2/mese	45
1/mese	34
1/2 mesi	26
1/3-5 mesi	22
1/6-11 mesi	26
1/12 mesi	30
1/13-24 mesi	6

*dati raccolti nel periodo marzo e aprile 2006. Numero intervistati: 380 maschi e 420 femmine. Il 43% dei maschi ed il 47% delle femmine (360 soggetti su 800 pari al 45%) ricorrono alle lampade UVA.

ricorrervi (4). Dati sovrapponibili sono stati riportati in ragazzi svedesi, danesi e tedeschi (5-7). La Tabella 1 riporta la nostra esperienza su un campione di 800 adolescenti (11-20 anni) della penisola sorrentina, in provincia di Napoli, intervistati, alla fine della stagione invernale 2006, da un unico intervistatore che proponeva un questionario a risposta multipla. Considerando i 6 mesi freddi (ottobre-marzo) 171 adolescenti sui 360 che facevano uso di lettini abbronzanti, hanno riferito di sottoporsi almeno ad una seduta a settimana, per un totale di 24 sedute. I dati da noi riportati sono preoccupanti anche perché raccolti in un'area ad alta prevalenza di giornate di sole, con molte possibilità di esposizione solare, volontaria o involontaria (8).

Le motivazioni dell'esposizione

La ricerca delle motivazioni che determinano o favoriscono negli adolescenti il ricorso all'abbronzatura artificiale è cruciale per identificare i bersagli delle campagne di promozione della salute pubblica mirate a scoraggiarlo (9). Anche nei casi in cui sono coscienti dei rischi oncogeni della luce ultravioletta, i ragazzi abusano ugualmente di raggi UVA spinti da una motivazione estetica (desiderio di apparire attraenti ed in buona forma) (10, 11). La 7ª edizione del Rapporto Nazionale sulla Condizione dell'Infanzia e dell'Adolescenza (2006) prodotta da Eurispes e Telefono Azzurro riferisce che il 67,1% dei ragazzi è dell'idea che essere abbronzati d'estate sia molto o abbastanza importante e che il 33% considera l'abbronzatura "molto importante". Nella nostra esperienza in peni-

sola sorrentina la motivazione è puramente estetica per il 96% dei ragazzi, e solo il 4% adduce motivi di patologia dermatologica (8). Inoltre, l'uso di lampade spesso si associa ad altri comportamenti a rischio, quali diete dimagranti smodate, ossessione per l'ideale fisico (2), fumo di sigaretta, uso di alcool, droghe, o di vomito indotto o lassativi per perdere peso (3), mancanza di hobby e di pratica sportiva (11), e abitudine ad esporsi intensamente anche alla luce solare con l'intenzione di abbronzarsi (5). Molta influenza sembra avere un atteggiamento incoraggiante riguardo al colorito scuro da parte delle madri (12) e degli amici (1); le ragazze con madri di grado di istruzione superiore sarebbero meno predisposte all'uso di lampada UVA (2).

L'interpretazione socio-antropologica vede nella passione per l'abbronzatura dei giovanissimi un modo di dare colore e quindi identità, visibilità, dignità ad un corpo altrimenti vissuto come trasparente, banale, sciatto, inesistente, non costruito, e nella scelta dell'abbronzatura artificiale, anziché alla luce del sole, la ricerca di un "guscio" privato, isolato, individuale in cui modificare il proprio corpo (13). Si è anche ipotizzato che i soggetti che si sottopongono frequentemente alla luce ultravioletta con l'intento di abbronzarsi possano sviluppare una forma di dipendenza, probabilmente attraverso gli effetti della radiazione luminosa sul tono dell'umore (14).

I rischi

L'incidenza dei tumori della pelle (epitelioma basocellulare, carcinoma spinocellulare, melanoma maligno) è in aumento nella maggior parte della popolazione bianca, specie negli USA, in Nord Europa e in Nuova Zelanda, e la luce ultravioletta è il principale fattore di rischio ambientale per il loro sviluppo (15).

La luce è una radiazione non ionizzante che comprende lo spettro completo delle radiazioni ultraviolette suddivise a seconda della lunghezza d'onda in UVC, UVB, UVA2, UVA1 più la luce invisibile ed i raggi infrarossi. I raggi UVB (280-319 nm) causano i danni acuti da radiazione ultravioletta (ustione solare) mediante rilascio di mediatori della flogosi (prostaglandine, TNF- α , IL-6) dai cheratinociti danneggiati, ed i raggi UVA (320-400 nm) combinatamente agli UVB danneggiano il DNA di diverse strutture cutanee (cheratinociti e melanociti dell'epidermide, sistema vascolare, connettivo del derma), con effetti a medio-lungo termine di foto-invecchiamento e carcinogenesi. L'esposizione prolungata crea foto-immunodepressione, riducendo le capacità del sistema linfocitario di riconoscere e distruggere le cellule mutate. Il foto-danneggiamento è tanto più intenso quanto più precocemente inizia nell'infanzia per esposizioni ripetute e non protette, ed è assai più evidente in soggetti di razza bianca e di fototipo (1, 2). Fino all'80% dei danni da radiazione ultravioletta si verifica prima dei 18 anni. È stato dimostrato che ripetute ustioni solari, durante l'infanzia, rappresentano un fattore di rischio per la comparsa di un tumore cutaneo in età adulta.

Esistono prove sulla responsabilità dell'abbronzatura artificiale nel foto-danneggiamento quando vi si ricorre prima dei 30 anni ed in soggetti di fototipo chiaro (15). In studi clinici è stata variamente riportata l'incidenza di uno o più effetti collaterali dopo sedute di abbronzatura artificiale, soprattutto ustioni, quale effetto acuto, ed iperpigmentazione, ispessimento dell'epidermide, xerosi, invecchiamento precoce, dopo uso regolare. Può inoltre aversi danno oculare, soprattutto al cristallino e alla retina (16). Peraltro i soggetti più accaniti nel raggiungimento dell'abbronzatura si espongono sovente senza protezione sia alla luce naturale che alle lampade UV, con aumento del rischio di fotodanneggiamento (17). Nella casistica da noi raccolta in provincia di Napoli il 31% degli adolescenti intervistati che fanno uso di lampade UVA ha riportato qualche effetto collaterale (Tabella 2).

La protezione dalle radiazioni ultraviolette

Poiché è dimostrato che ridurre l'esposizione alla luce ultravioletta durante l'infanzia e l'adolescenza e prevenire il foto-danneggiamento diminuisce il rischio di tumori cutanei, l'uso di creme protettive ed altre misure di fotoprotezione (cappellini, T-shirt, occhiali scuri) è stato proposto per la prevenzione primaria oncologica (15). Tuttavia, è probabile che gli adolescenti che si espongono intensamente alla luce solare o artificiale allo scopo di abbronzarsi siano poco inclini alla fotoprotezione nel timore di inficiare il rapido scurimento della pelle. Inoltre, l'uso di filtri solari può aumentare il tempo di esposizione alla luce conferendo un eccessivo senso di sicurezza (18). Peraltro, gli adolescenti spesso non sono in grado di valutare correttamente il proprio fototipo ai fini della necessaria fotoprotezione (19).

Poco si conosce sull'uso della fotoprotezione in bambini e adolescenti, ma i dati disponibili documentano un impiego subottimale (20).

L'utilizzo di lozioni autoabbronzanti potrebbe rappresentare, per i

giovani appassionati del colorito scuro, un'alternativa sicura all'esposizione alla luce naturale o artificiale. Tuttavia negli studi disponibili, l'uso di autoabbronzanti non ha mostrato univocamente di ridurre il rischio di ustioni solari ed il ricorso a lampade (21).

Come contrastare l'abuso di esposizione ai raggi ultravioletti negli adolescenti

L'esposizione indiscriminata ai raggi ultravioletti da parte dei ragazzi allo scopo di abbronzarsi è un comportamento a rischio e come tale richiede l'impegno dei Medici e delle Istituzioni per scoraggiarlo. Finora gli sforzi non sono stati sufficienti dal momento che la frequentazione di centri abbronzanti è triplicata negli ultimi anni nei Paesi occidentali, soprattutto da parte dei più giovani (22). Viene normalmente fissato a 20 il numero di sedute all'anno al limite della pericolosità, un numero decisamente irrisorio per i tanoressici, che arrivano a sottoporsi a 2-6 lettini a settimana (13). Da più parti si invoca l'intervento di leggi e regolamenti severi e precisi, che almeno rispettino l'indicazione dell'OMS di proscrivere l'uso di lettini a minorenni (23), invito finora recepito dalla legislazione in molte Nazioni europee, per prime Svezia, Belgio e Francia.

Sono possibile bersaglio dei necessari interventi educativi: i ragazzi, i genitori, gli operatori dei solarium, i sanitari.

Per quanto riguarda gli *adolescenti*, è necessario incidere su erronee attitudini (considerare la cute abbronzata socialmente apprezzabile perchè espressione di bellezza, buona salute e sessualità) e convinzioni (innocuità dell'abbronzatura artificiale), ed implementare misure di fotoprotezione o abitudini più salutari per migliorare l'aspetto e ottenere un'accettazione sociale. Sono stati approntati e validati in USA diversi interventi educativi specifici per adolescenti tra i quali è risultata particolarmente incisiva la tecnica di mostrare ai ragazzi le proprie foto con le modifiche della cute facciale inducibili dalle radiazioni ultraviolette (24).

Occorrerebbe diffondere nella popolazione generale la conoscenza che l'abbronzatura artificiale va evitata nei: soggetti di fototipo I o II; bambini e ragazzi di età inferiore a 18 anni; soggetti con elevato numero di nei; soggetti che tendono a produrre lentiggini, con melasma o macchie cutanee o teleangectasie; soggetti con storia di frequenti ustioni solari in età infantile e nell'adolescenza; soggetti con lesioni cutanee premaligne o maligne; soggetti con pelle danneggiata dal sole; soggetti che utilizzano cosmetici (soprattutto creme emollienti) che possono aumentare la fotosensibilità individuale nell'esposizione alle radiazioni UV; soggetti che assumono farmaci (soprattutto antidepressivi, antibiotici, antifungini ed antidiabetici) potenzialmente fotosensibilizzanti. Agli adolescenti va inoltre spiegato che i raggi UV non curano brufoli e acne, al massimo li mimetizzano temporaneamente.

Per quanto riguarda i *genitori*, le madri sono considerate un

Tabella 2. Effetti indesiderati da abbronzatura artificiale in un campione di 360 adolescenti della provincia di Napoli che ricorrono alle lampade UVA.

Ustione	32
Lipotimia	2
Eruzione cutanea	20
Invecchiamento cutaneo	46
Discromia	9
Irregolarità mestruale	1
Aumento dei nei	2
Totale	112 (31%)

importante bersaglio di politiche di sensibilizzazione sui rischi dell'abbronzatura artificiale per gli adolescenti (12). Sarebbe opportuno richiedere un consenso scritto dei genitori per l'accesso dei minorenni ai solarium o l'accompagnamento da parte di un genitore (1).

Per quanto riguarda gli operatori, spesso negli studi svolti sono risultati poco informati o sensibili al problema dell'accesso dei minorenni alle lampade UV, per la mancanza di una regolamentazione chiara o di un adeguato training (25), in aggiunta allo scontato interesse economico. Le informazioni fornite all'utenza sono spesso errate e incomplete; molte volte non vengono forniti adeguati occhialini per la protezione oculare. Andrebbero proibite pubblicità e promozioni dei solarium sulle pubblicazioni destinate agli adolescenti (26). Spesso gli adolescenti, magari per risparmiare, si rivolgono a strutture non specificamente preposte all'abbronzatura artificiale, dove gli operatori possono essere particolarmente poco informati e controllati. Esistono in Italia molti centri non autorizzati per l'abbronzatura artificiale. Tra gli adolescenti da noi intervistati, il 70% si reca per l'abbronzatura artificiale in centri specializzati e/o centri estetici, il 23% dal parrucchiere/barbiere, il 7% in palestra. Molte volte le lampade UVA sono presenti in saune, centri benessere ed alberghi spesso gestite in self-service, senza intervento di operatori. In ogni caso le controindicazioni all'esposizione agli UV dovrebbero essere bene in vista, insieme ai consigli su idratazione, protezione cutanea e degli occhi.

Anche i sanitari dovrebbero essere maggiormente edotti sulla problematica e sui rischi per la salute dell'abbronzatura artificiale (27) affinché possano svolgere l'opportuna e dovuta opera di prevenzione ed informazione.

Conclusioni

Appare sempre più necessario l'impegno dei Medici nel diffondere una cultura della fotoprotezione nell'infanzia e nell'adolescenza a dispetto di mode e stili di comportamento rischiosi. In Italia, in particolare, manca una regolamentazione dell'uso di fonti UVA, anche se la Cassazione ha messo al bando le lampade abbronzanti "quando non ne sia stata garantita la sicurezza da parte di estetisti diplomati", e l'Istituto Superiore di Sanità ha proposto di consentirne l'uso solo a chi presenta un certificato medico che escluda eventuali controindicazioni e di vietarle agli adolescenti, come avviene quasi in tutta Europa. Del resto anche in molti Stati USA, quali il Colorado, non esiste alcuna regolamentazione, mentre in altri esistono forti restrizioni, peraltro variabili da Stato a Stato.

È fondamentale che le Società Scientifiche Italiane di Dermatologia e di Adolescentologia si facciano carico del problema, per renderne edotti i Responsabili della Sanità Pubblica. Andrebbe presa come esempio la Regione Piemonte che con il DPGR 78 del 1999 ha definito alcuni obblighi fondamentali per i

centri di abbronzatura artificiale, quali il rispetto della tabella fotografica e la compilazione di una scheda personale per ogni cliente per non superare i limiti stabiliti di esposizione e le campagne informative promosse dalla ASL di Varese che hanno coinvolto Scuola, Pediatri di base, Medici generici e Dipartimento di Prevenzione.

Bibliografia

1. Lazovich D, Forster J. Indoor tanning by adolescents: prevalence, practices and policies. *Eur J Cancer*. 2005; 41:20.
2. Demko CA, Borawski EA, Debanne SM et al. Use of indoor tanning facilities by white adolescents in the United States. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2003; 157:854.
3. O'Riordan DL, Field AE, Geller AC et al. Frequent tanning bed use, weight concerns, and other health risk behaviours in adolescent females (United States). *Cancer Causes Control*. 2006; 17:679.
4. Lazovich D, Forster J, Sorensen G et al. Characteristics associated with use or intention to use indoor tanning among adolescents. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2004; 158:918.
5. Boldeman C, Jansson B, Dal H, Ullen H. Sunbed use among Swedish adolescents in the 1990s: a decline with an unchanged relationship to health risk behaviours. *Scand J Public Health*. 2003; 31:233.
6. Savona MR, Jacobsen MD, James R, Owen MD. Ultraviolet radiation and the risks of cutaneous malignant melanoma and non-melanoma skin cancer: perceptions and behaviours of Danish and American adolescents. *Eur J Cancer Prev*. 2005; 14:57.
7. de Vries H, Lezwijn J, Hol M, Honing C. Skin cancer prevention: behaviour and motives of Dutch adolescents. *Eur J Cancer Prev*. 2005; 14:39.
8. Alfaro C, Aurino AM, Borrelli M et al. Adolescenti italiani: rischio di tanorexia? *Riv. Ital Med Adol* 2006; vol. 4 (suppl 1):107.
9. Cokkinides VE, Weinstock MA, O'Connell MC, Thun MJ. Use of indoor tanning sunlamps by US youth, ages 11-18 years, and by their parent or guardian caregivers: prevalence and correlates. *Pediatrics*. 2002; 109:1124.
10. Knight JM, Kirincich AN, Farmer ER, Hood AF. Awareness of the risks of tanning lamps does not influence behavior among college students. *Arch Dermatol*. 2002; 138:1311.
11. Danoff-Burg S, Mosher CE. Predictors of tanning salon use: behavioral alternatives for enhancing appearance, relaxing and socializing. *J Health Psychol*. 2006; 11:511.
12. Stryker JE, Lazovich D, Forster JL et al. Maternal/female caregiver influences on adolescent indoor tanning. *J Adolesc Health*. 2004; 35:528.
13. Marelli M. Abbronzate per vezzo e per malattia. Da: *Repubblica* 8 luglio 2006:39.
14. Zeller S, Lazovich D, Forster J, Widome R. Do adolescent indoor tanners exhibit dependency? *J Am Acad Dermatol*. 2006; 54:589.
15. Abdulla FR, Feldman SR, Williford PM et al. Tanning and skin cancer. *Pediatr Dermatol*. 2005; 22:501.
16. Ruegamer J, Schuetz B, Hermann K et al. UV-induced skin changes due to regular use of commercial sunbeds. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2002; 18:223.

17. Ramirez MA, Warthan MM, Uchida T, Wagner RF Jr. Double exposure: natural and artificial ultraviolet radiation exposure in beachgoers. *South Med J.* 2003; 96:652.
18. Thieden E, Philipsen PA, Sandby-Moller J, Wulf HC. Sunscreen use related to UV exposure, age, sex, and occupation based on personal dosimeter readings and sun-exposure behaviour diaries. *Arch Dermatol.* 2005; 141:967.
19. Boldeman C, Dal H, Kristjansson S, Lindelof B. Is self-assessment of skin type a valid method for adolescents? *J Am Acad Dermatol.* 2004; 50:447.
20. Livingston PM, White V, Hayman J, Dobbins S. Sun exposure and sun protection behaviours among Australian adolescents: trends over time. *Prev Med.* 2003; 37:577.
21. Sheehan DJ, Leshner JL Jr. The effect of sunless tanning on behaviour in the sun: a pilot study. *South Med J.* 2005; 98:1192.
22. Olson AL, Starr P. The challenge of intentional tanning in teens and young adults. *Dermatol Clin.* 2006; 24:131.
23. Demierre MF. Time for the national legislation of indoor tanning to protect minors. *Arch Dermatol.* 2003; 139:52.
24. Mahler HI, Kulik JA, Harrell J et al. Effects of UV photographs, photoaging information, and use of sunless tanning lotion on sun protection behaviours. *Arch Dermatol.* 2005; 141:373.
25. Hester EJ, Heilig LF, D'Ambrosia R et al. Compliance with youth access for indoor UV tanning. *Arch Dermatol.* 2005; 141:957.
26. Freeman S, Francis S, Lundahl K et al. UV tanning advertisements in high school newspapers. *Arch Dermatol.* 2006; 142:460.
27. Hickle A, Forster J, Lazovich D et al. Sanitarians' work with indoor-tanning businesses: findings from interviews in two major metropolitan areas. *J Environ Health.* 2005; 67:30.

Corrispondenza:

Dott. Carlo Alfaro

UOC di Pediatria

Ospedali Riuniti Stabiesi, PO. S. Leonardo, ASL NA 5

Viale Europa - 80153 Castellammare di Stabia (Na)

Tel. 0039.3336996970

e-mail: carloalfaro@tiscali.it

La prescrizione dei contraccettivi alle adolescenti: aspetti medico-legali

Gabriele Tridenti, Nicola Cucurachi¹, Giovanni Battista La Sala

U.O. di Ostetricia e Ginecologia, Arcispedale Santa Maria Nuova, Reggio Emilia,

¹Dipartimento di Anatomia Umana, Farmacologia e Scienze Medico-Forensi, Sezione di Medicina Legale, Università di Parma

Riassunto

In Italia il coitarca avviene per lo più tra i 15 e i 18 anni di età (senza uso di contraccettivi in oltre il 50% dei casi), e ogni anno vi sono circa 10.000 parti e oltre 4000 interruzioni volontarie di gravidanza in minorenni. La prescrizione contraccettiva in età adolescenziale riveste quindi grande rilevanza sociale. Da un punto di vista medico-legale, in questa fascia d'età è pregnante il concetto di "minore età" (nel nostro Paese fino al compimento dei 18 anni) che solleva quesiti quali: la liceità della prescrizione contraccettiva a minorenni anche in assenza o all'insaputa dei genitori, l'esistenza di un'età minima per la contraccezione, le regole da seguire nell'intercezione postcoitale. Pur in presenza di norme legali e deontologiche che prevedono il coinvolgimento e il consenso dei legali rappresentanti quando si devono assicurare prestazioni sanitarie ai minorenni, si deve considerare che vi è una sempre maggiore tendenza a riconoscere potestà decisionale ai minori quando devono decidere riguardo alla loro salute. Indipendentemente dall'età si dovranno quindi considerare: le specifiche condizioni di maturità raggiunte dal soggetto; l'opportunità di garantire la riservatezza, se questa è necessaria per una adeguata aderenza al programma contraccettivo; l'assunzione di responsabilità da parte del medico, che deve farsi carico di assicurare ad una minorenne, insieme alla prescrizione farmacologica, anche un'adeguata informazione. A queste condizioni si ritiene che la prescrizione di contraccettivi alle adolescenti sia lecita anche senza l'espresso consenso da parte dei legali rappresentanti. L'intercezione postcoitale nella minore è equiparabile alla contraccezione piuttosto che all'interruzione volontaria di gravidanza (IVG) perché non vi è diagnosi certa di gravidanza. Trattandosi di una condizione d'urgenza il medico può intervenire con il minore indipendentemente dall'assenso del rappresentante legale.

Parole chiave: adolescenza, contraccezione, contraccezione d'emergenza, prescrizione, medicina legale, Italia.

The prescription of contraceptive devices in italian teenagers: forensic aspects

Summary

At present coitarchy in Italy mostly occurs in 15 to 18 years old girls, with no contraception in more than 50% of cases. About 10.000 deliveries and over 4.000 abortions per year in italian underage women take place, so the prescription of contraceptive devices in minors is a true social priority. The most relevant forensic aspect of such a prescription is to deal with underage patients (till 18 years old in Italy), with questions about: lawfulness of prescription when parents are absent or unaware; minimum age for a juridically correct prescription; emergency contraception. Even if medical deontology and rules of law suggest the awareness and the consent of the lawful delegates when medical services are prescribed to minors, nowadays the present trend is to recognize them more and more power to decide about their own health. Apart from age, the physician should take into account: the specific maturity level of every underage patient; the need of confidentiality to allow contraception be pursued; the assumption of responsibilities by the doctor, who must assure the minor both the prescription of the contraceptive device and a suitable information. When these requirements are fulfilled, the prescription of contraceptive devices to underage patients is thought to be legal even if the consent of the lawful delegates is absent or unavailable. According to the Italian law, emergency contraception in teenagers is comparable to contraception more than to voluntary abortion, because an ongoing pregnancy cannot be proved. Being an emergency situation, the physician may act on adolescent patients quite apart from the consent of lawful delegates.

Key words: teenagers, contraception, emergency contraception, forensic medicine, prescription, Italy.

In Italia, come evidenziato da recenti indagini sul comportamento sessuale degli adolescenti, l'inizio dell'attività sessuale si verifica prevalentemente tra i 15 ed i 18 anni, senza utilizzare alcun metodo contraccettivo in oltre il 50% dei casi (1, 2). L'intervallo medio tra coitarca ed inizio di una qualche forma di contraccezione è di circa un anno, ed in questo periodo di tempo si ha il 50% delle gravidanze indesiderate nelle adolescenti (3). Ogni anno nel nostro Paese si contano tra le minorenni circa 10.000 parti e 4000 interruzioni volontarie di gravidanza (IVG) eseguite in strutture pubbliche (4). Se si considera inoltre che nel 1997 si sono avute ben 168 IVG in ragazze di età inferiore a 14 anni (5), si percepisce la grande rilevanza sociale della contraccezione nelle adolescenti. A prescindere da qualunque considerazione di opportunità clinica, l'aspetto medico-legale pregnante nella contraccezione in età adolescenziale è la "minore età", notoriamente estesa fino al compimento del diciottesimo anno. La legislazione italiana, infatti, presuppone solo al raggiungimento di tale età la piena capacità di disporre di sé e quindi anche la capacità di autodeterminarsi in ordine a scelte diagnostico-terapeutiche. Si comprende con facilità quali spinosi interrogativi si presentino ad un medico che si accinga a prescrivere un contraccettivo ad una adolescente. I quesiti fondamentali che si pongono e che costituiscono gli argomenti conduttori di questa trattazione sono i seguenti:

- a) è lecita una prescrizione medica (in particolare la contraccezione) nei confronti di minorenni anche in assenza o all'insaputa dei genitori (o del tutore)?
- b) in caso positivo fino a quale età minima?
- c) come ci si regola di fronte ad una minore che richiede l'intercezione postcoitale?

Liceità della prescrizione contraccettiva ai minori

Nell'attuale momento storico in Italia la libertà sessuale ed il libero accesso alla contraccezione da parte degli adolescenti non sono più in discussione; non esiste però, nella legislazione italiana, una norma specifica che disciplini la contraccezione nella minore età ed è quindi necessario per una disamina medico-legale interpretare in modo combinato le disposizioni esistenti in più norme (5). Appare prioritario a tal fine, prima ancora di discutere sulla liceità della prescrizione di farmaci contraccettivi nei minorenni, affrontare il tema più ampio della liceità per il minore di assumere decisioni riguardanti la propria salute in quanto potranno poi da esso trarsi gli spunti necessari per i quesiti che ci si pone.

Condizione necessaria per ritenere lecita una qualsiasi prestazione sanitaria è l'esistenza del consenso da parte del paziente; questo presuppone ovviamente per il paziente la capacità di autodeterminarsi, la capacità di comprendere la portata delle proprie azioni, la capacità di discernere le conseguenze, per la propria salute, delle scelte compiute.

Tali capacità si ritengono normalmente acquisite al compimento della maggiore età quando, secondo il codice civile, si acquisisce la Capacità di Agire, ovvero l'attitudine ad esercitare diritti e adempiere agli obblighi compiendo manifestazioni di volontà produttive di effetti giuridici, il cui presupposto è l'esistenza della capacità di intendere e di volere.

In effetti anche l'attuale Codice di Deontologia Medica, nel ribadire che non è consentito alcun trattamento medico contro la volontà della persona e che il medico non può intraprendere alcuna attività diagnostica e/o terapeutica senza l'acquisizione del consenso informato del paziente, spiega (art. 33) che "Allorché si tratti di minore... il consenso agli interventi diagnostici e terapeutici, nonché al trattamento dei dati sensibili, deve essere espresso dal rappresentante legale..." (6, 7).

Le mutate condizioni sociali e il sempre maggiore grado di maturità acquisito dai soggetti minorenni rendono d'altra parte chiaramente anacronistica una situazione nella quale sia aprioristicamente preclusa al soggetto minorenne la possibilità di incidere in modo più o meno diretto sulla propria salute.

In effetti il Consiglio d'Europa nella Convenzione per i Diritti dell'Uomo adottata a Strasburgo nel 1996, nel confermare che (capitolo 2, art. 6) "... quando, per legge, un minore non ha la capacità di acconsentire a un trattamento, quest'ultimo non può essere praticato senza l'autorizzazione del suo rappresentante..." continua affermando che "... il parere del minore è considerato elemento determinante in funzione dell'età e del suo livello di maturità".

Tale rilevante evoluzione è stata recepita anche nel vigente Codice di Deontologia Medica che all'art 34 sancisce che "Il medico ha l'obbligo di dare informazioni al minore e di tenere conto della sua volontà, compatibilmente con l'età e con la capacità di comprensione, fermo restando il rispetto dei diritti del legale rappresentante ...".

Si viene a creare pertanto una situazione nella quale sono assenti riferimenti legislativi espliciti riguardanti l'età di acquisizione della capacità di esprimere il proprio parere circa la propria salute mentre abbondano i riferimenti legislativi che anticipano ad un'età inferiore ai 18 anni la possibilità per il minore di compiere lecitamente atti anche rilevanti per il proprio status giuridico; ad esempio i riferimenti penalistici alle età dei 14 e 18 anni relative all'imputabilità, alla capacità di proporre querela ed i riferimenti civilistici all'età di sedici anni per contrarre matrimonio, per il riconoscimento.

Diventa quindi difficile indicare punti fermi cui si possa fare riferimento nel decidere quando e come assicurare trattamenti medici ad un minore prescindendo dal coinvolgimento dei legali rappresentanti.

Una concezione da considerare ormai eccessivamente legata al rispetto solo formale delle norme legali e deontologiche presupporrebbe la necessità di non compiere alcun atto medico sui minori senza avere chiesto il parere dei legali rappresentanti.

Si fa invece strada, in modo condivisibile, un orientamento che recepisce la pratica impossibilità di costruire steccati rigidi (rela-

tivi all'età) al di sopra o al di sotto dei quali consentire od escludere l'autonomo ricorso a trattamenti medici presupponendo invece una verifica concreta, nel caso specifico, della maturità raggiunta dal paziente e della comprensione dell'informazione fornita con conseguente ampia discrezionalità e corrispondente responsabilizzazione da parte del medico (8).

Con specifico riferimento alla contraccezione medica non si possono dimenticare i numerosi riferimenti normativi, anche in merito di sessualità.

Fondamentale al riguardo è l'art. 2 della Legge 194/1978 (Norme per la tutela sociale della maternità e sull'interruzione volontaria di gravidanza) da cui si ricava che "... La somministrazione su prescrizione medica, nelle strutture sanitarie e nei consultori, dei mezzi necessari per conseguire le finalità liberamente scelte in ordine alla procreazione responsabile è consentita anche ai minori" che apre esplicitamente la strada alla somministrazione di farmaci contraccettivi anche ai soggetti minorenni (9).

Che la minore età non costituisca di per sé motivo di ostacolo a compiere atti medici anche senza il coinvolgimento dei legali rappresentanti e addirittura del giudice tutelare può desumersi altresì dall'art. 12 della stessa legge ove si afferma che "... Qualora il medico accerti l'urgenza dell'intervento a causa di un grave pericolo per la salute della minore di diciotto anni, indipendentemente dall'assenso di chi esercita la potestà o la tutela e senza adire il giudice tutelare, certifica l'esistenza delle condizioni che giustificano l'interruzione della gravidanza..." (9).

In ogni caso si può chiaramente desumere anche dalla recente legge sulla Violenza Sessuale (Legge 15 febbraio 1996, n. 66) che in materia di sessualità il legislatore riconosce ampia potestà decisionale al soggetto minorenne, ritenendolo ovviamente in grado di valutare la portata ed il significato dei propri atti, ritenendo leciti gli atti sessuali compiuti da soggetti che abbiano compiuto almeno i 13 anni (se compiuti con altro minorenne di età non superiore di tre anni) (10).

Risulterebbe quindi un'evidente contraddizione fra la liceità del compimento di atti sessuali da parte di minorenni e l'eventuale illiceità della capacità di proteggersi, anche con trattamenti medici, da gravidanze non desiderate.

Se non può quindi desumersi in assoluto una illiceità della prescrizione di farmaci contraccettivi ai soggetti minorenni è però opportuno verificare se e in quali condizioni sia appropriata una tale prescrizione.

Come già detto, all'art. 2, la Legge 194/1978, nel consentire la possibilità di prescrivere ai minori i contraccettivi, identifica nelle strutture sanitarie e nei consultori gli enti eletti per l'assistenza alla salute sessuale e riproduttiva degli adolescenti. Questo enunciato non esclude la possibilità per il minore di fruire del medico personale ma sottintende che la prescrizione degli anti-concezionali in questa fascia di età debba necessariamente completarsi con un'attività di informazione ed educazione che può richiedere più figure professionali, dal ginecologo allo psicologo all'assistente sociale. Anche per il cospicuo impiego di

personale che può essere necessario, tali attività, secondo il Legislatore, sono più congruamente demandabili alla struttura pubblica (11). Dall'importanza conferita alle "strutture sanitarie" ed ai "consultori" deriva la particolare responsabilità per chi opera in tali strutture in caso di minori che richiedono la contraccezione. Tale responsabilità deve essere estesa, oltre che alla effettiva somministrazione farmacologica, anche ad una adeguata informazione dei minori stessi e ad un impegno sistematico di educazione nei loro confronti (12). Completa quanto enunciato dalla Legge 194/1978 l'art. 1 della Legge 405/1975 (Istituzione dei consultori familiari) che si prefigge "... la somministrazione dei mezzi necessari per conseguire le finalità liberamente scelte dalla coppia e dal singolo in ordine alla procreazione responsabile nel rispetto delle convinzioni etiche e dell'integrità, fisica degli utenti..." senza specificare se tale servizio sia diretto esclusivamente agli adulti, senza esprimere alcun divieto di fruizione da parte dei minori, senza definire un'età minima per l'accesso (5).

Ad ulteriore conferma della liceità della prescrizione dei contraccettivi ai minori possiamo citare la Convenzione sui Diritti del Fanciullo (New York, 20 novembre 1989), ratificata in Italia dalla Legge 176/1991, che nell'art. 1 definisce fanciullo ogni essere umano di età inferiore a diciotto anni (salvo abbia acquisito prima la maturità in base alla legislazione dei singoli stati) e nell'art. 24 riconosce al minore il diritto alla salute, il diritto di beneficiare di servizi medici e di avere assistenza medica e cure sanitarie, tra cui le cure preventive con l'educazione ed i servizi in materia di pianificazione familiare (13). Il Parlamento Europeo si è a sua volta espresso in materia di educazione sessuale e salute sessuale e riproduttiva degli adolescenti con la Risoluzione 2001/2128, che: riconosce la diversità delle esigenze degli adolescenti rispetto agli adulti in materia di salute sessuale e riproduttiva; sottolinea l'importanza della partecipazione dei giovani all'attuazione dei programmi di educazione sessuale in cooperazione con i genitori; ricorda che l'educazione sessuale dovrebbe essere differenziata in base al sesso ed all'età e dovrebbe iniziare in età precoce e continuare fino all'età adulta; invita i governi degli Stati membri a migliorare ed estendere l'accesso dei giovani ai servizi sanitari adeguandoli alle loro necessità.

Un aspetto che merita di essere commentato è la necessità o opportunità del coinvolgimento dei genitori o dei legali rappresentanti nella scelta di somministrare farmaci contraccettivi. Stabilire, come risulta dall'art. 2 della legge 194/78, che la somministrazione di farmaci contraccettivi è consentita anche ai soggetti minorenni non significa infatti automaticamente che essa debba avvenire prescindendo dal coinvolgimento dei legali rappresentanti.

Se il coinvolgimento dei genitori o comunque dei legali rappresentanti dovrebbe sempre essere considerato preliminare a qualsiasi trattamento medico nel minore di età, anche semplicemente per la maggiore conoscenza o interpretazione delle priorità del paziente da parte dei suoi familiari, o per garantirne una

migliore aderenza al progetto terapeutico, ci si deve interrogare sull'opportunità di coinvolgere i genitori in un ambito dal quale vengono frequentemente esclusi dagli adolescenti per ovvie implicazioni di riservatezza.

È stato documentato come una delle principali preoccupazioni dei giovani che afferiscono a strutture per la salute sessuale e riproduttiva è la riservatezza (14) e tale preoccupazione è talmente viva da limitare il loro accesso ai servizi anche quando la confidenzialità viene offerta o assicurata. Negli Stati Uniti circa il 35% degli adolescenti potrebbe rinunciare ad usufruire di servizi sanitari per contraccezione e malattie a trasmissione sessuale per il timore che i genitori ne vengano informati (15).

Si entra nel campo del Segreto Professionale con le enormi implicazioni giuridiche e deontologiche che esso comporta e che non è certamente il caso di riferire in modo esteso.

Merita solo di rilevare che la tutela del Segreto Professionale (art. 9 Codice di Deontologia Medica: "Il medico deve mantenere il segreto su tutto ciò che gli è confidato o che può conoscere in ragione della sua professione; deve, altresì, conservare il massimo riserbo sulle prestazioni professionali effettuate o programmate, nel rispetto dei principi che garantiscano la tutela della riservatezza...") è un presupposto fondamentale per la concreta possibilità di salvaguardare la propria salute soprattutto quando riguarda pazienti che nel timore di vedere trasmesse a terzi informazioni riservate potrebbero optare per una rinuncia al trattamento medico.

Informare i genitori della intenzione di una minore di assumere una terapia anticoncezionale dovrebbe avere come scopo maggiori garanzie per la salute della paziente, attraverso una più approfondita discussione con soggetti adulti delle varie opportunità disponibili e dei rischi esistenti. In realtà il coinvolgimento parentale potrebbe avere come risultato proprio quello che si voleva evitare, cioè una attività sessuale compiuta in assenza di contraccezione con un possibile maggior danno per la salute, fisica e psichica, dell'adolescente.

Proprio ai fini della migliore tutela della salute della paziente e tenuto conto che non esistono norme tassative che escludano i trattamenti sanitari in assenza dei legali rappresentanti, compito del medico sarà quello di discutere con la paziente nel modo più aperto e franco possibile, prospettare la semplice possibilità di coinvolgere (con il consenso della paziente) i legali rappresentanti, verificare in ogni caso la maturità raggiunta dal soggetto ed assicurare comunque trattamenti che non comportino rischi rilevanti tenendo conto che tanto minore è la comprensione, da parte del paziente, del rapporto rischi-benefici di un trattamento medico tanto maggiore sarà la responsabilità assunta su di sé dal sanitario.

In effetti la possibilità di rivelare il segreto ai "legali rappresentanti" prevista dall'art. 9 del Codice di Deontologia Medica non va intesa nel senso che il legale rappresentante (per esempio il genitore) sia legittimato a richiedere tassativamente al medico curante del figlio la rivelazione del segreto, ma tale possibilità

deve essere lasciata alla cauta discrezionalità del sanitario caso per caso (11), nell'adeguata valorizzazione della riservatezza e confidenzialità per l'utente adolescente.

Età minima per la prescrizione di farmaci contraccettivi

Se è da ritenersi ormai accertata la possibilità di somministrare farmaci contraccettivi ai minori, anche in assenza del coinvolgimento di legali rappresentanti, è tuttora dibattuta l'età minima e le specifiche condizioni di tale somministrazione (per es. la comunicazione ai genitori o al tutore). A tale riguardo vi sono pareri non uniformi.

Alcuni Autori ritengono essere i 13 anni il limite minimo per la liceità prescrittiva desumendolo dalla Legge 66/1996 sulla violenza sessuale, che definisce come criterio di punibilità per chi ha atti sessuali con minorenni consenziente tre diverse età, tra le quali la più bassa prevista per la liceità dell'atto sessuale è appunto 13 anni, sempre che l'attore sia a sua volta minorenne e la differenza d'età non superi i 3 anni (5, 10).

Ritenendo quindi lecito l'atto sessuale a partire dai tredici anni si prende tale età per stabilire l'età a partire dalla quale la prescrizione è possibile.

Altri Autori, con un'interpretazione che appare prevalente, prescindono invece da un'indicazione di età minima con risvolti legali facendola quindi coincidere, da un punto di vista naturale, con l'età minima alla quale una donna è in grado di concepire, ovviamente variabile da caso a caso.

È ovvio che tanto minore è l'età della paziente che richiede la contraccezione, soprattutto se inferiore al limite dei tredici anni (tanto da potersi presumere il reato di violenza sessuale), tanto maggiore dovrà essere l'attenzione da parte degli operatori sanitari cui si rivolge. Questi, meglio se operano in strutture pubbliche (12), dovranno di volta in volta verificare l'opportunità, con tutte le cautele del caso, di accedere alle richieste della paziente, di coinvolgere strutture di assistenza sociale, di verificare attraverso un prudente contatto con i genitori l'ambiente in cui il soggetto vive e l'educazione assicurata.

Intercezione postcoitale nella minore

La dizione "intercezione postcoitale", o "contraccezione d'emergenza", o "pillola del giorno dopo" riunisce alcune pratiche contraccettive che, se utilizzate dopo un rapporto non protetto entro definiti limiti di tempo, possono significativamente ridurre il rischio di gravidanze indesiderate. Tra queste troviamo gli estrogeni ad alte dosi, la pillola combinata estroprogestinica e la pillola a solo progestinico (utilizzate entrambe a dosaggi particolari), e il dispositivo intrauterino al rame (sconsigliato in età adole-

scenziale). Trovano indicazione quando altri contraccettivi falliscono (rottura di profilattico, assunzione incostante di estroprogestinici) o quando non si usa alcun anticoncezionale per dimenticanza od omissione (16, 17).

L'intercezione postcoitale è particolarmente richiesta dagli adolescenti, che spesso non utilizzano alcun contraccettivo o se ne servono sporadicamente.

In Gran Bretagna la distribuzione di contraccettivi d'emergenza nella scuola è stata consentita a partire dai 12 anni di età (17). Dal punto di vista medicolegale quando c'è necessità della "pillola del giorno dopo" siamo in una situazione che ha superato la prevenzione della gravidanza senza avere la certezza che il concepimento sia avvenuto. Se non si può dimostrare il concepimento né datare l'epoca di gravidanza non si ricade nella fattispecie oggetto della legge 194/1978, e questo equipara di fatto la pillola del giorno dopo alla contraccezione (11). Per la prescrizione di "intercettivi" valgono quindi i criteri espressi in precedenza non risultando necessario, soprattutto in considerazione delle condizioni di urgenza, il coinvolgimento e il consenso dei legali rappresentanti (5, 12). Questo assunto viene confermato dal già citato art 12 della legge 194/78 che, in caso d'urgenza per un grave pericolo per la salute della minore, consente l'interruzione volontaria della gravidanza indipendentemente dall'assenso sia di chi esercita la potestà o la tutela sia del giudice tutelare (9).

Si deve d'altra parte segnalare il pericolo che un mezzo anticoncezionale non preventivo rischi di perdere il ruolo di rimedio di emergenza per assumere quello di mezzo ripetitivo, abituale, di contraccezione.

Tanto più nel caso di soggetti minorenni, per le quali il ricorso al ginecologo è meno frequente rispetto a persone di età più avanzata, si potrebbe correre il rischio che la concessione dell'intercettivo da parte delle strutture di guardia medica o di Pronto Soccorso, se non addirittura in farmacia dietro presentazione di semplice ricetta medica, faccia perdere l'opportunità del necessario approfondimento informativo da parte del ginecologo della struttura pubblica. A questa figura professionale deve essere sicuramente attribuito il compito non solo di salvaguardare la minorenne, nell'urgenza, da una gravidanza indesiderata, ma anche di fornirle per il futuro le informazioni necessarie ad una sessualità più sicura e consapevole, anche in relazione ai possibili effetti collaterali che suggeriscono un uso sporadico, non ripetitivo, di questi dispositivi d'emergenza.

Corrispondenza:

Dott. Gabriele Tridenti

U.O. di Ostetricia e Ginecologia
Arcispedale Santa Maria Nuova
Viale Risorgimento, 80 - 42100 Reggio Emilia, Italia
Tel: + 39 0522 296464
e-mail: gtride@tin.it

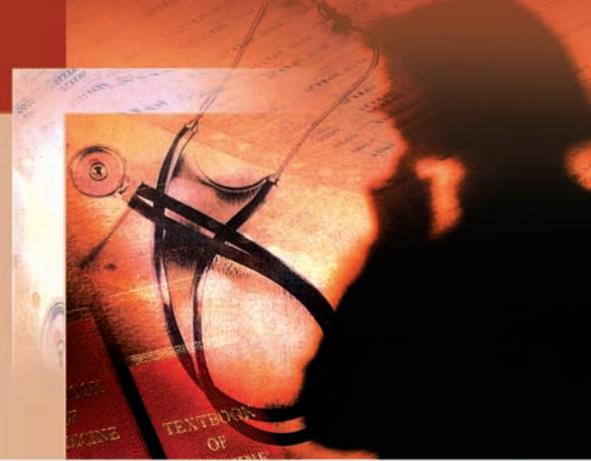
Bibliografia

1. AA.VV. *La contraccezione in Italia. Rapporto AIED*. AIED Ed. Roma 1989.
2. Cafaro D. *Il Rapporto ASPER*. ASPER Ed. - Roma 1992, p. 32.
3. Benagiano G. *Altri metodi di contraccezione nell'adolescente*. In: *Adolescenti e contraccezione*. A. Morini, G. Benagiano Eds. Simposio. Roma 1990, p. 145.
4. Bruni V, Dei M, Verni A. *La contraccezione nell'adolescenza*. Cofese Ed. - Palermo 1996, pp. 3-6.
5. Ciolli G, Parlavecchio E, Onorati E, Russo P. *Gli estroprogestinici nelle teen agers. Quali risvolti medico-legali?* *Minerva Ginecol* 2002; 54:189-192.
6. *Federazione Nazionale degli Ordini dei Medici-Chirurghi e degli Odontoiatri. Codice di Deontologia Medica*. 1998, art.32.
7. Iorio M, Rocchetti G, Serafini P. *Sessualità e legge. Guida per le professioni sanitarie e sociali*. Minerva Medica Ed. - Torino 2000, p. 21.
8. *Antonisei F. Manuale di diritto penale*. X ed. agg., vol 1, Giuffrè Ed. - Milano 1987.
9. *Il Diritto Civile. Par. 3 "L'Aborto"*. Legge 22 maggio 1978 n. 194. *Norme per la tutela sociale della maternità e sull'interruzione volontaria della gravidanza*.
10. *Titolo XII. Dei delitti contro la persona 609 quater. Atti sessuali con minorenne*. Art. inserito dalla Legge 15/2/1996, n. 66 (art. 5).
11. Fiori M. *L'adolescenza in un'ottica medicolegale*. In: Severi F. *Adolescenza*. Ed. Fuori Commercio, UTET Periodici Scientifici. Milano 1997, pp. 119-129.
12. Benciolini P, Aprile A. *L'interruzione volontaria di gravidanza. Compiti, problemi, responsabilità*. Liviana Ed. Padova 1990, pp. 36-42.
13. *Convenzione sui diritti del fanciullo*. New York 20 novembre 1989 (ratificata con legge 27 maggio 1991, n. 176). Pubblicata sulla Gazzetta Ufficiale n. 135 dell'11 giugno 1991.
14. Di Censo A, Borthwick VW, Brusca CA et al. *Completing the picture: adolescents talk about what's missing in sexual health services*. *Can J Public Health* 2001; 92:35-38.
15. Ford CA, English A. *Limiting confidentiality of adolescent health services. What are the risks?* *JAMA* 2002; 288:752-753.
16. Jamieson MA, Hertweck SP, Sanfilippo JS. *Emergency Contraception: Lack of Awareness Among Patients Presenting for Pregnancy Termination*. *J. Pediatr. Adolesc Gynecol.* 1999; 12:11-16.
17. Di Pietro ML, Minacori R. *La contraccezione di emergenza*. *Medicina e Morale* 2001; 1:11-39.

Trattamento di alcune anomalie congenite della mammella in adolescenti e giovani adulte: l'esperienza personale

Giovanni Zoccali, Enrica Rita Angelone, Maurizio Giuliani

Università degli Studi dell'Aquila, Facoltà di Medicina e Chirurgia, Dipartimento di Scienze Chirurgiche, Scuola di Specializzazione in Chirurgia Plastica e Ricostruttiva



Riassunto

Le richieste di correzione delle anomalie a carico della regione mammaria da parte di ragazze adolescenti sono sempre più frequenti nella pratica clinica. Le alterazioni morfologiche rappresentano le principali motivazioni del "non accettarsi", soprattutto quando il difetto è grave e di natura congenita. Il non accettare la propria immagine corporea spesso compromette anche il carattere del soggetto che talvolta può manifestare disturbi psichiatrici. Nel presente lavoro gli Autori descrivono alcuni quadri clinici malformativi in soggetti di età adolescenziale e giovane adulta, come la mammella tuberosa, il capezzolo introflesso, la sindrome di Poland ed il fibroadenoma.

Parole chiave: malformazione mammaria, mammella tuberosa, capezzolo introflesso, sindrome di Poland, fibroadenoma.

Treatment of some breast malformations in adolescents and young adults: the personal experience

Summary

The demand for breast anomalies correction by adolescents is increasing. Morphologic alterations represent the principal reason of "I can't accept myself" especially in subjects with congenital mammary defects. The non acceptance of body image often compromises the subject nature and cause psychological reactions. The Authors describe some breast malformations such as tuberous breast, inverted nipple, Poland syndrome and fibroadenoma in adolescents and young adults.

Key words: breast malformations, tuberous breast, inverted nipple, Poland syndrome, fibroadenoma.

Introduzione

Le richieste di correzione delle anomalie della regione mammaria, da parte di soggetti di sesso femminile in epoca adolescenziale, sono sempre più frequenti. Nell'immaginario collettivo la regione mammaria risulta essere la struttura anatomica della femminilità e della sensualità. Le alterazioni morfologiche, sia di tipo congenito che di tipo acquisito, rappresentano le principali motivazioni del "non accettarsi" sia per le adolescenti che per giovani adulte, soprattutto quando il difetto è di tipo congenito. La non accettazione della propria immagine corporea può interessare lo sviluppo psico-sociale dell'adolescente e talvolta può causare disturbi psichiatrici gravi come la depressione, l'aggressività, i disturbi del comportamento e dello schema corporeo. Tutto ciò diviene ancora più importante nel caso in cui la patologia interessi un soggetto in via di sviluppo.

Nel presente lavoro gli Autori descrivono alcuni quadri clinici malformativi che coinvolgono i soggetti in età giovanile come la mammella tuberosa, il capezzolo introflesso, la sindrome di Poland ed il fibroadenoma.

Mammella tuberosa

La mammella tuberosa, così chiamata per la somiglianza con la "tuberosità radicolare delle piante", può essere considerata la più grave malformazione congenita della mammella femminile che coinvolge la base di impianto ed il solco sottomammario (1). Rappresenta, oltretutto, una sfida per il chirurgo plastico perché se mal gestita recidiva facilmente ed il risultato è spesso poco soddisfacente (2-4). L'anomalia mammaria si caratterizza per 5 aspetti fondamentali (5, 6):

- Ipertrofia del complesso areola capezzolo
- Pseudo-erniazione del parenchima mammario nell'areola
- Ipoplasia e asimmetria delle mammelle
- Riduzione del diametro mammario cranio-caudale
- Costrizione traversa della base mammaria

In base all'esame obiettivo locale è possibile la seguente classificazione (6):

- Tipo 1: ipoplasia del quadrante inferomediale
- Tipo 2: ipoplasia dei quadranti inferiori con cute sufficiente nella regione sottoareolare

- Tipo 3: ipoplasia dei quadranti inferiori con cute insufficiente nella regione sottoareolare
- Tipo 4: Grave costrizione del parenchima mammario, base mammaria fortemente ridotta.

Il meccanismo patogenetico responsabile di tale anomalia risulta a tutt'oggi sconosciuto (7). Alcuni Autori considerano la patologia secondaria a difetti dello sviluppo del tessuto mammario durante l'embriogenesi o secondaria a difetti parcellari di differenziazione e/o migrazione cellulare (7, 8).

La mammella tuberosa rappresenta una condizione a prevalenza sconosciuta in quanto non tutti i soggetti ne richiedono la correzione, ma al tempo stesso rappresenta un quadro sindromico estremamente complesso e spesso sotto diagnosticato (9, 10).

Caso clinico

Una ragazza di anni 17 si presenta alla nostra osservazione per una malformazione delle mammelle. L'esame obiettivo locale mette in evidenza una forte asimmetria, una importante ipoplasia dei quadranti inferiori ed una base di impianto gravemente ridotta. Alla palpazione il parenchima ghiandolare si presenta compatto e fortemente costretto al disotto del complesso areola capezzolo, alterando gravemente il profilo del cono mammario, bilateralmente (Figura 1). L'esame obiettivo deponeva per una diagnosi di mammella tuberosa di tipo IV.

Tecnica chirurgica

Il planning preoperatorio viene condotto con la paziente in ortostatismo o in posizione semiseduta in modo da identificare agevolmente la posizione del neosolco sottomammario (Figura 2 A). Viene praticata l'infiltrazione di un cocktail contenente soluzione

fisiologica, anestetico locale e adrenalina allo scopo di determinare una iniziale idrodissezione, ridurre il sanguinamento intraoperatorio e il dolore postoperatorio.

Mediante un areolotomo viene selezionata la dimensione opportuna dell'areola (Figura 2 B). Si procede quindi ad una dissezione sottocutanea lungo i quadranti inferiori della mammella (Figura 2 C). Una volta raggiunto il piano muscolare la ghiandola mammaria viene completamente liberata per via retrograda. La ghiandola viene liberata da tutte le aderenze con le strutture vicine in modo da consentirne l'eversione (Figura 2 D). Tale procedura consente allo stesso tempo di allestire la tasca per il successivo alloggiamento di una protesi per correggere il deficit volumetrico.

Una volta ottenuta la completa eversione della ghiandola sarà necessario eliminare tutte le bande cicatriziali che tengono il parenchima ghiandolare contratto. Completata la distensione del tessuto mammario vengono applicati 2/3 fili di sutura di nylon 3/0 a doppio ago sul margine inferiore del lembo ghiandolare.

Si procede quindi all'allestimento del neosolco sottomammario. Viene quindi riposizionata all'interno la ghiandola, ormai normodistesa, e i due fili di sutura fatti passare attraverso la cute del neosolco sottomammario.

Una protesi di dimensioni opportunamente selezionate, in modo da poter essere coperta dalla ghiandola, viene inserita nella tasca precedentemente allestita (Figura 2 E).

La ferita chirurgica viene chiusa mediante sutura intradermica con un monofilamento riassorbibile 3/0 (Figura 2 F).

I fili che fissano la ghiandola al tessuto del solco sono quindi fissati ad uno tampone di garze allo scopo di impedirne il decubito. La permanenza di questi punti (15 giorni dopo l'intervento) è responsabile della formazione del nuovo solco sottomammario ma soprat-

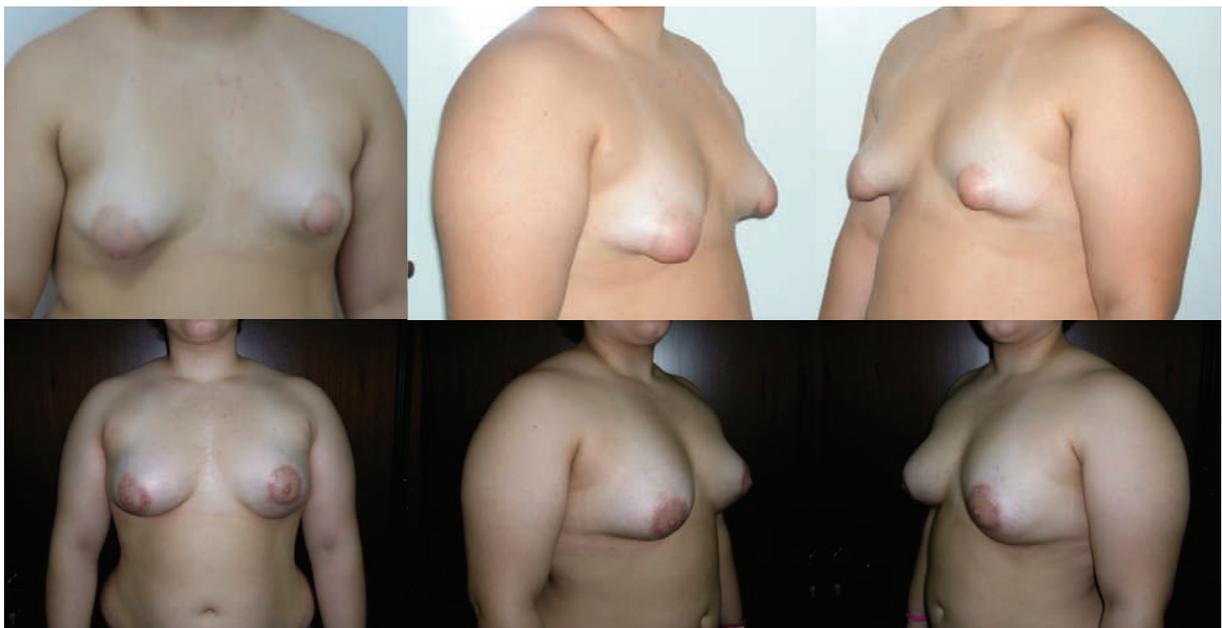


Figura 1. Mammella tuberosa. Follow-up a 30 giorni.

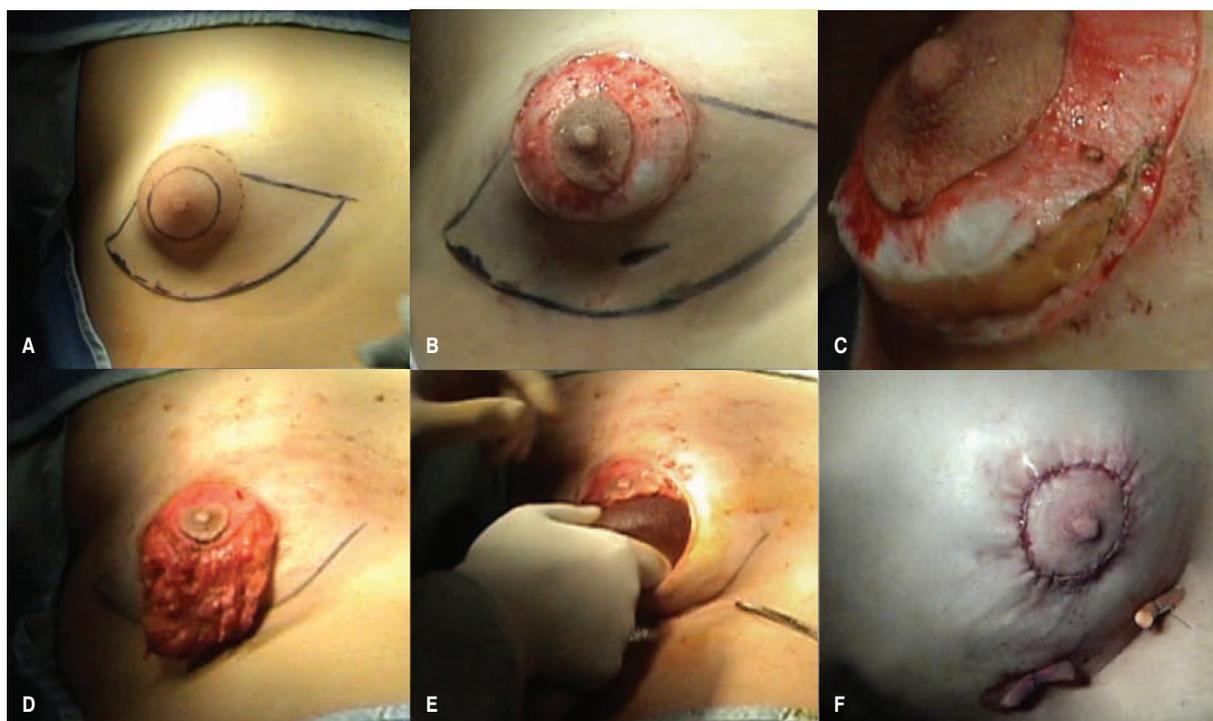


Figura 2. Mammella a tubero. Sequenza operatoria. A) disegno preoperatorio con l'identificazione dell'area da liberare dalle aderenze. B) asportazione del tessuto areolare in eccesso. C) particolare della via di accesso con evidente erniazione del parenchima ghiandolare. D) ghiandola mammaria completamente distesa e liberata dalle sue aderenze. E) inserimento di device protesico per incrementare il volume. F) risultato post-operatorio.

tutto dell'impedimento alla recidiva della retrazione ghiandolare. In 15^a giornata è possibile osservare la ferita chirurgica guarita e quindi si può procedere alla rimozione dei fili fissati ai tamponi nel solco sottomammario.

Capeczolo introflesso

Il capeczolo introflesso rappresenta una patologia malformativa molto frequente (10). Recenti studi attestano la prevalenza dell'anomalia su valori compresi tra il 2% e il 10% (10, 11). Il meccanismo patogenetico risiede nell'ipoplasia dei dotti galattofori. La loro brevità o comunque retrazione è responsabile della manifestazione clinica tipica della malformazione ovvero l'impossibilità del capeczolo di erigersi sotto stimoli di natura diversa (11, 12). Nella maggior parte dei casi la condizione è legata ad un difetto congenito nello sviluppo dei dotti galattofori. Inoltre, può essere secondaria a fenomeni cicatriziali, a carcinoma mammario, mastite e interventi chirurgici sulla mammella (11-13).

Clinicamente la malattia può manifestarsi con diversi gradi di severità sulla base della compromissione anatomica dei dotti (11-13):

- Grado 1: capeczolo introflesso, con tessuti molli adeguati, assenza di retrazione o fibrosi dei dotti galattofori
- Grado 2: capeczolo introflesso con parziale fibrosi e retrazione dei dotti galattofori.
- Grado 3: capeczolo gravemente retratto.

La letteratura internazionale è ricca di tecniche finalizzate non solo alla correzione del difetto ma anche alla conservazione delle strutture anatomiche (14). Le tecniche chirurgiche più conservative sono però gravate da una maggiore percentuale di recidiva (14-16). Il nostro orientamento chirurgico privilegia una strategia più aggressiva nel tentativo di ottenere risultati estetici permanenti ed un più basso rischio di recidiva (16, 17).

Caso clinico

Una ragazza di anni 26, di razza caucasica, si presenta presso il nostro ambulatorio per una inversotelia bilaterale di natura congenita (Figura 3). La paziente era stata sottoposta in precedenza ad intervento di correzione con la recidiva del quadro clinico a distanza di quattro settimane dall'intervento. Abbiamo deciso di sottoporre la paziente a resezione delle aderenze cicatriziali e delle strutture fibrose che impedivano al capeczolo di estroflettersi e successivamente abbiamo colmato lo spazio morto con un innesto dermo-adiposo per impedire una eccessiva retrazione durante la cicatrizzazione.

Tecnica chirurgica

L'intervento si esegue in anestesia locale.

Con un uncino viene ancorato il capeczolo e messo in tensione in modo da facilitarne l'estroflessione (Figura 4 A). Un filo da sutura in nylon 3-0 viene applicato all'apice della struttura anatomica di modo da poterne modulare la trazione e regolarne il



Figura 3. Inversotelia. Pre e post-operatorio.

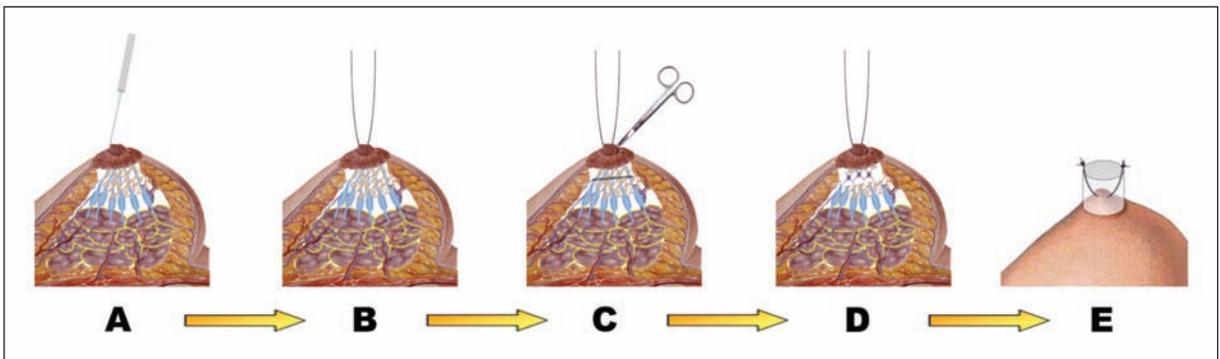


Figura 4. Tecnica di intervento per la correzione dell'inversotelia. A) uncinamento del capezzolo. B) sospensione con filo. C) resezione della fibrosi e dei dotti galattofori. D) riduzione dello spazio morto. E) sospensione post-operatoria.

movimento durante le successive fasi operatorie (Figura 4 B). Con il bisturi a lama fredda n. 11 si pratica una incisione, alla base, di circa 3-4 mm.

Con la forbice si procede alla dissezione per via smussa di modo da raggiungere ed identificare i dotti galattofori. Si procede quindi ad una dissezione graduale fino alla completa estroflessione del capezzolo stesso (Figura 4 C).

Si applicano uno o due punti in materiale riassorbibile per colmare lo spazio morto secondario alla mobilizzazione del capezzolo (Figura 4 D).

Dopo la sutura della breccia chirurgica si applica un punto trafisso ad U alla base della struttura anatomica ed una sospensione per prevenire una nuova retrazione durante la guarigione (Figura 4 E). A tal fine noi utilizziamo la base di una siringa da 25 cc opportunamente tagliata di modo da consentire l'ancoraggio del filo di sutura posizionato all'inizio dell'intervento. I punti di sutura e la sospensione vengono rimossi dopo 10-12 giorni dall'intervento.

Sindrome di Poland

La sindrome di Poland costituisce una rara malformazione caratterizzata da diversi gradi di compromissione delle strutture toraciche e dell'arto superiore. Nella letteratura internazionale vengono riportati numerosissimi casi in cui sono descritte le diverse possibili manifestazioni sindromiche. L'agenesia del muscolo grande pettorale, unitamente a malformazioni della mano omolaterale, rappresentano gli epifenomeni più tipici (Tabella 1). Le forme cliniche sono estremamente variabili ma costante è l'agenesia dei fasci sterno-costali del muscolo grande pettorale (18-22). La patologia è suddivisa in tre stadi sulla base del grado di compromissione delle strutture toraco mammarie (23).
Stadio 1: malformazioni minori con ipoplasia muscolare del grande pettorale ed ipoplasia mammaria moderata.
Stadio 2: malformazione moderata con aplasia importante del grande pettorale e asimmetria mammaria importante. Possibili alterazioni costali.

Tabella 1. Manifestazioni cliniche della sindrome di Poland.

Anomalie toraciche	Muscolari (assenza dei muscoli piccolo pettorale, serrato anteriore, gran dorsale e di gruppi intercostali)
	Osteocartilaginee (ipoplasia o agenesia costale e/o sternale)
Anomalie dell'arto superiore	Cutaneo-ghiandolari (cute assottigliata di spessore o atrofica briglie, ipoaplasia mammaria)
	Ascellari (briglie, anidrosi)
	Braccio ed avambraccio (ipoplasia)
	Mano (brachi-meso-falanga, sindattilia)

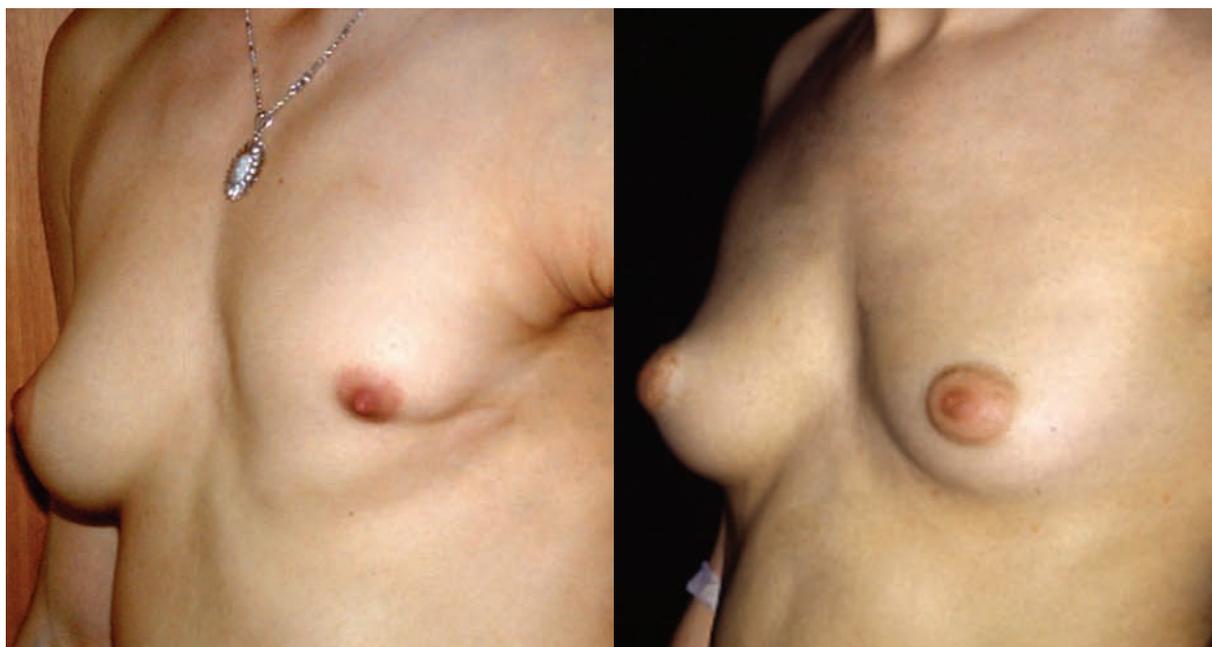


Figura 5. Sindrome di Poland. Pre e post-operatorio.

Stadio 3: malformazione severa con aplasia mammaria e muscolare completa. In questo stadio si associano, inoltre, malformazioni toraciche gravi.

L'end point della terapia ricostruttiva è di natura estetica. Obiettivo principale è il ristabilimento della simmetria con il lato sano.

Caso Clinico

Una ragazza di 26 anni, di razza caucasica, (Figura 5) si presenta alla nostra osservazione con una importante asimmetria della parete toracica, sia in stasi che in dinamica associata a rilevante asimmetria mammaria. Il quadro radiologico mette in evidenza una ipoplasia della 3, 4, 5 e 6 costa mentre l'ecografia consente di individuare una importante ipoplasia del ventre del muscolo grande pettorale unitamente ad un parenchima ghiandolare fortemente ridotto nel suo volume (sindrome di Poland al 3° stadio). Per ristabilire la simmetria della parete toracica abbiamo deciso di mobilizzare un lembo di latissimus dorsi e inserire una protesi

da 200 cc in gel di silicone al disotto dei tessuti regionali presenti per ricreare un normale profilo del cono mammario.

Fibroadenoma

Caso clinico

Una ragazza di anni 13 giunge alla nostra osservazione per la comparsa ed il progressivo sviluppo di una tumefazione a carico della mammella di destra (Figura 6).

All'esame obiettivo la neoformazione era caratterizzata da un diametro massimo di 12 cm, di consistenza duro-elastica, non dolente o dolorabile, mobile rispetto ai piani superficiali e profondi. La lesione alterava la normale silhouette della mammella. La giovane ragazza è stata sottoposta ad esame radiologico che ha messo in evidenza la neoformazione ed i rapporti con le strutture vicine. L'intervento chirurgico ha previsto la semplice escissione della lesione in assenza di specifici protocolli ricostruttivi.

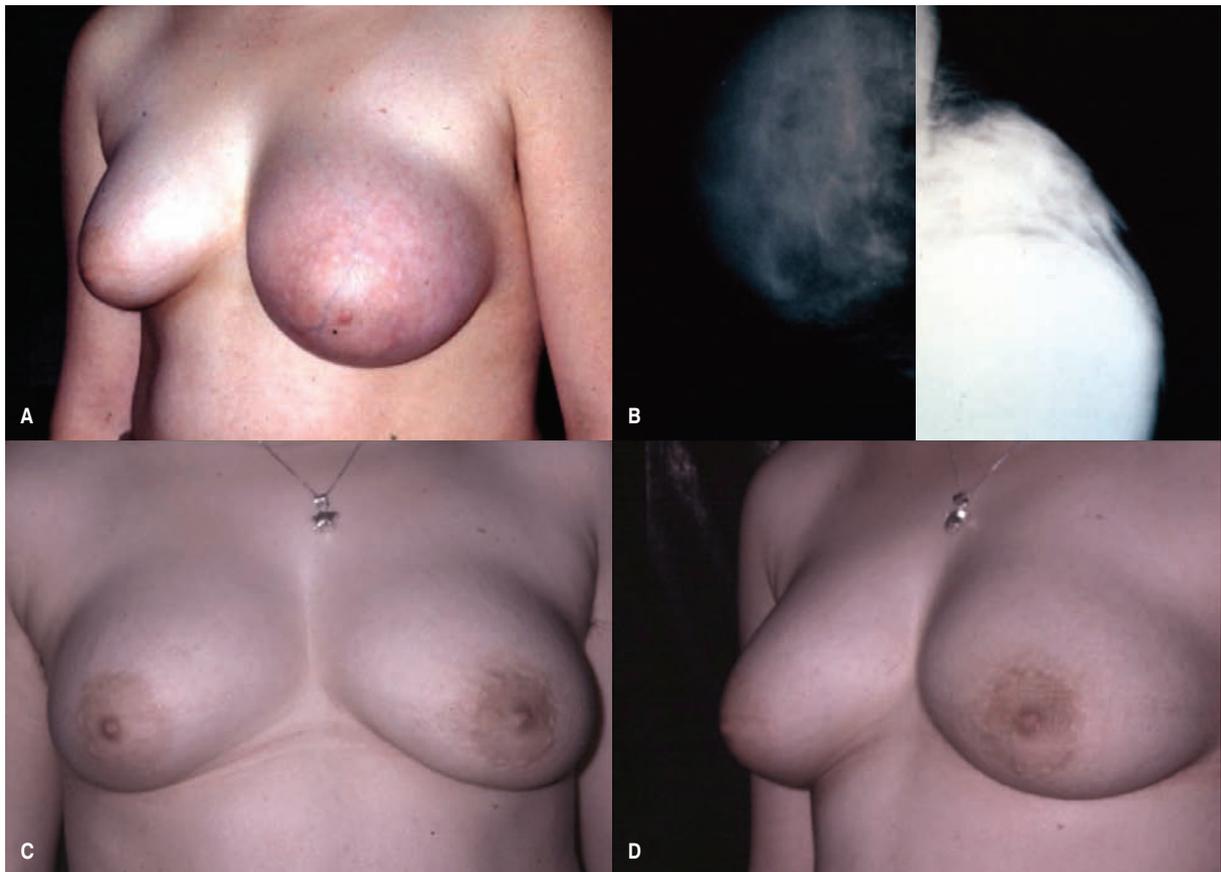


Figura 6. Fibroadenoma giovanile. A) immagine pre-operatoria. B) immagine radiologica. C-D) immagini post-operatorie.

Nei due mesi successivi alla chirurgia, il tessuto cutaneo e quello mammario si sono perfettamente riequilibrati alla mammella controlaterale.

L'esame istologico deponneva per un fibroadenoma.

Conclusioni

Tutte le malformazioni che alterano la normale morfologia della regione mammaria non compromettono soltanto l'aspetto estetico ma anche lo sviluppo psicologico dell'adolescente. La collaborazione del chirurgo plastico con il pediatra è di fondamentale importanza per diagnosticare e correggere in fase precoce le anomalie morfologiche della mammella allo scopo di assicurare il regolare sviluppo psico-fisico dell'adolescente.

Bibliografia

1. Muti E. Personal approach to surgical correction of the extremely hypoplastic tuberous breast. *Aesthetic Plast Surg* 1996; 20:385-390.
2. Ribeiro L, Accorsi A Jr, Buss A, Pessôa MCM. Short scar correction of the tuberous breast. *Clin Plast Surg* 2002; 29:423-431.

3. Benelli L. A new periareolar mammoplasty: the round block technique. *Aesthetic Plast Surg* 1990; 14:93-100.
4. Dinner MI. Tuberous breast: a new approach. *Plast Reconstr Surg* 1998; 101:51-52.
5. von Heimburg HD, Exner K, Kruft S, Lemperle G. The tuberous breast deformity: classification and treatment. *Br J Plast Surg* 1996; 49:339-345.
6. von Heimburg D. Refined version of the tuberous breast classification. *Plast Reconstr Surg* 2000; 105:2269-2270.
7. Grolleau JL, Lanfrey E, Lavigne B, Chavoïn JP, Costagliola M. Breast base anomalies: treatment strategy for tuberous breasts, minor deformities, and asymmetry. *Plast Reconstr Surg* 1999; 104:2040-2048.
8. Mandrekas AD, Zambacos GJ, Anastasopoulos A, et al. Aesthetic reconstruction of the tuberous breast deformity. *Plast Reconstr Surg* 2003; 112:1099-1108.
9. DeLuca-Pytell DM, Piazza RC, Holding JC, et al. The incidence of tuberous breast deformity in asymmetric and symmetric mammoplasty patients. *Plast Reconstr Surg* 2005; 116:1894-1899.
10. W.G. Stevens, D.R. Fellows, S.D. Vath, D.A. Stoker. An integrated approach to the repair of inverted nipples. *Aesthetic Surg J* 2004; 24, 211-215.
11. Little JW. Discussion of Han S, Hong YG. The inverted nipple: its grading and surgical correction *Plast Reconstr Surg* 1999; 104:396-397.

12. Han S. *The inverted nipple: its grading and surgical correction.* *Plast Reconstr Surg* 2000; 105:1546-1549.
13. Han S, Hong YG. *The inverted nipple: its grading and surgical correction.* *Plast Reconstr Surg* 1999; 104:389-395.
14. Lee MJ, Depoli PA, Casas LA. *Aesthetic and predictable correction of the inverted nipple.* *Aesthetic Surg J* 2003; 23, 353-356.
15. Pompei S, Tedesco M. *A new surgical technique for correction of the inverted nipple.* *Aesthetic Plast Surg* 1999; 23:371-374.
16. Scholten E. *A contemporary correction of inverted nipples.* *Plast Reconstr Surg* 2001; 107:511-513.
17. Sakai S, Sakai Y, Izawa H. *A new surgical procedure for the very severe inverted nipple.* *Aesthetic Plast Surg* 1999; 23:139-143.
18. Fournier-Masse M, Castaing H, Fournet JP, Glicestein J, Duhamel B. *Le syndrome de Poland, A propos de vingt observations.* *Ann Pediatr (Paris)* 1976; 23:285-292.
19. Mouly R, Dufourmentel C, Guerrin-Sunville H et al. *Syndrome de Poland.* *Chirurgie* 1980; 106:228-232.
20. Pers M. *Aplasia of anterior wall, the pectoral muscles, and the breast.* *Scand Plast REconstr Surg* 1968; 2:125-135.
21. Bouvet JP, Maroteaux P, Briard-Guillemont ML. *Le Syndrome de Poland; études clinique et genetiques-Considerations physiopathologiques.* *Nouv Presse Med* 1976; 5:185-190.
22. Poland A. *Deficiency of the pectoral muscles.* *Guys Hosp Rep* 1841; 6:191-193.
23. Foucras L. *Syndrome de Poland: série clinique stratégie thérapeutique des formes thoraco-mammaires. [thèse médecine]* Toulouse, 2001.

Corrispondenza:

Dott. Giovanni Zoccali

Via Monte Rotondo, 8

67100 - L'Aquila

Tel. 339/3506292

e-mail zoccali.giovanni@virgilio.it



How to recognize substance use among adolescent patients: 10 tips for practitioners

Joan-Carles Suris

Research Group on Adolescent Health, Institute of Social and Preventive Medicine - University of Lausanne, Switzerland

Summary

It is often difficult for health professionals to ask their adolescent patients about substance use. The objective of this article is to give some practical tips that health professionals can use when interviewing with teenage patients.

Key words: adolescence, physician-patient relationship, substance use.

The best way to recognize substance use among adolescent patients is to ask them directly. However, there is evidence that health providers in general, and pediatricians in particular, do not feel at ease asking substance use related questions. In fact, a minority of physicians discuss the use of legal or illegal substances with teenagers. Moreover, even among those indicating substance use only a minority had discussed the topic with their provider (1). Additionally, few pediatricians counsel their adolescent patients on the topic of tobacco, alcohol and illegal drugs use (2). Physicians have indicated several barriers to adolescent substance use screening such as insufficient consultation time, need to triage between competing medical problems, or lack of training to manage a positive screen (3).

The objective of this paper is to give practitioners some tips that can help them deal with adolescent substance use screening.

Tip 1: Clinical impressions are not very accurate

Research indicates that medical providers underestimate the prevalence of substance-related problems (4). Do not rely on the appearance of your patient to decide whether he uses substances, most of the times you will be wrong.

Tip 2: Use an interview guide

The HEEADSSS (for Home; Education; Eating behavior; Activities; Drugs, Sexuality; Suicide [for mental health]; and Safety) (5) is a mnemonic to remember all the areas that need to

covered in a psychosocial interview with an adolescent patient. The advantage of using it is that the physician can cover a wider area of risk behaviors and have a better idea of the needs and worries of the patient.

Tip 3: If needed, use screening instruments

There are screening instruments who can be filled by the patient in the waiting room (such as the AUDIT or the POSIT) and others than can be orally administered during the consultation (such as the CAGE or the CRAFFT) (6). Some, as BERTA (Behavioral Evaluation of Risk-Taking Adolescents) can be either self-administered or orally administered (7). The advantage of these screening instruments is that they are easy and quick to administer and that they have a good sensitivity.

Tip 4: Assure confidentiality

Assuring adolescent patients that what we discuss with them will not be discussed with anyone unless we have their permission to do it is a cornerstone of adolescent medicine. Data indicate that adolescents who report having spent private time with their provider are significantly more likely to discuss sensitive issues such as substance use (1).

Tip 5: Risk behaviors tend to cluster

Adolescents who engage in a risk behavior (such as substance use, for example) are significantly more likely to also engage in



other behaviors (7) such as unprotected sexual behavior, violent and antisocial acts, or unhealthy practices to control weight. For this reason, if you detect any risk behavior, search for others as your chances to detect them are high. Additionally, substance use plays a central role in the clustering of risk behaviors.

Tip 6: Legal substances are not always the gateway to illegal ones

For a long time, the gateway theory(8) indicating that the vast majority of illegal drugs users had used tobacco and/or alcohol previously proved to be true. However, recent data (9) indicate that some youth (up to 20% of them according to a Swiss study (10) use cannabis without ever having used cigarettes. That means that any adolescent indicating no tobacco or alcohol use should also be screened for cannabis.

Tip 7: Use indirect questions

There is evidence indicating that the perceived use of alcohol and illegal drugs among peers significantly correlates with self-reported use of alcohol and drugs (11). In fact, adolescents using substances (both legal and illegal) have the perception that most people their age do the same because this is the environment they are in. So, if, they think that most of their peers are using any substance, there are many chances they are substance users too.

Tip 8: Be very specific when asking your questions

It is not uncommon for an adolescent patient to answer 'no' to the question "do you drink alcohol" ad to answer 'yes' to the question "have you ever been drunk". Although both answers seem contradictory from an adult point of view, the point is that for many of them to drink means a regular behavior while their way of using alcohol may be occasional (limited to week-ends, for example). The same applies to any other substance: if the answer is 'no', always add "Have you ever tried it?".

Tip 9: Asking the right questions is not enough

When asking any question about substance use to your adolescent patients you need to know what to do if the answer is positive. Be aware of the resources available in your community.

Correspondence to:

Dr. Joan-Carles Suris

Research Group on Adolescent Health
Institute of Social and Preventive Medicine
University of Lausanne, Switzerland
Bugnon 17 - 05-Lausanne/Suisse
Tel: +41 21 314 7375
Fax: +41 21 314 7244
e-mail: joan-carles.suris@chuv.ch

Tip 10: Be positive!

Too often we censure adolescent patients when they do something they are not supposed to be doing (such as smoking or getting drunk, for example) and we tell them all the health-related consequences of their behavior. However, when they do what they are supposed to do (not smoking or misusing alcohol in our example), we rarely tell them that they are behaving correctly, that we are proud of them because it is not always easy to avoid peer-pressure and that they should continue behaving the same way. Be positive and acknowledge all those things (non using substances in this case) that they are doing correctly.

References

1. Klein JD, Wilson KM. Delivering quality care: adolescents' discussion of health risks with their providers. *J Adolesc Health* 2002; 30:190-195.
2. Galuska DA, Fulton JE, Powell KE et al. Pediatrician counseling about preventive health topics: results from the Physicians' Practices Survey, 1998-1999. *Pediatrics* 2002; 109:E83.
3. Van HS, Harris SK, Brooks T et al. The "Six T's": barriers to screening teens for substance abuse in primary care. *J Adolesc Health* 2007; 40:456-461.
4. Wilson CR, Sherritt L, Gates E, Knight JR. Are clinical impressions of adolescent substance use accurate? *Pediatrics* 2004; 114:e536-540.
5. Goldenring JM, Rosen DS. Getting into adolescent heads: An essential update. *Contemporary Pediatrics* 2004;21:64-91.
6. Knight JR, Sherritt L, Harris SK et al. Validity of brief alcohol screening tests among adolescents: a comparison of the AUDIT, POSIT, CAGE, and CRAFFT. *Alcohol Clin Exp Res* 2003; 27:67-73.
7. Suris JC, Nebot M, Parera N. Behaviour evaluation for risk-taking adolescents (BERTA): an easy to use and assess instrument to detect adolescent risky behaviours in a clinical setting. *Eur J Pediatr* 2005; 164:371-376.
8. Kandel D. Stages in adolescent involvement in drug use. *Science* 1975; 190:912-914.
9. Patton GC, Coffey C, Carlin JB et al. Reverse gateways? Frequent cannabis use as a predictor of tobacco initiation and nicotine dependence. *Addiction* 2005; 100:1518-1525.
10. Suris JC, Akre C, Berchtold A et al. Some go without a cigarette: characteristics of cannabis users who have never smoked tobacco. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007; 161:1042-1047.
11. Gerra G, Angioni L, Zaimovic A et al. Substance use among high-school students: relationship with temperament, personality traits, and parental care perception. *Substance Use and Misuse* 2004; 39:345-367.



Dysfunctional uterine bleeding and coagulation disorders: concepts of management in adolescents

Donald E. Greydanus¹ MD, Paritosh Kaul² MD, Manmohan K. Kamboj¹ MD, Dilip R. Patel¹ MD

¹Pediatrics Program, Michigan State University/Kalamazoo Center for Medical Studies – Kalamazoo, Michigan (USA)

²Section of Adolescent Medicine, University of Colorado School of Medicine, Denver Health and Hospitals Authority – Denver, Colorado (USA)

Summary

Dysfunctional uterine bleeding (DUB) is defined as excessive, sustained, or unpatterned uterine bleeding not due to anatomical lesions. DUB is a frequent concern of adolescent females and leads to a marked reduction in the quality of life for these young patients. DUB may be complicated by the presence of a coagulation disorder that can induce severe menorrhagia. This article notes the importance of screening for coagulation disorders in these youth and presents principles of management. Surgical options should be avoided if at all possible, and therapy should be based on the use of oral contraceptives, factor replacement therapy, intranasal DDAVP, antifibrinolytics, and/or the levonorgestrel-releasing IUD.

Key words: adolescents, menorrhagia, coagulation disorders, management.

Introduction

Dysfunctional uterine bleeding (DUB) refers to excessive, sustained, or unpatterned uterine bleeding not caused by anatomical lesions (1, 2). DUB is one of the most frequent menstrual concerns of adolescent females and approximately 15% of gynecologic patients have it (3). A questionnaire of 1,410 high school females with a mean age of 16.7 years noted that 37% had a history of heavy menstruation, 38% had a positive family history for heavy menses, and 22% had received hormonal treatment for their periods (4). Consequences of DUB include anemia, school and work absenteeism, spontaneous joint or muscle bleeding, post-surgical bleeding, and others. Table 1 provides a list of DUB causes that include anovulation, pregnancy complications, coagulation disorders, reproductive tract anomalies, infections (i.e., pelvic inflammatory disease), systemic diseases, trauma, endocrine, and others (5-7).

The menstrual cycle is a series of coordinated events that are controlled by the hypothalamic-pituitary-ovarian (HPO) axis. The end result of these interactions is the normal menstrual cycle. In the adolescent female it takes about 2 years for the maturation of the HPO axis (5-6). There is more variability in the adolescent

female, often due to lack of regular ovulation for several months to several years after menarche. Approximately 50% of cycles are anovulatory in the first two years after menarche and 20% are still without ovulation at menstrual year 5. The median cycle length for adolescent females is 31 days in the first two years after menarche, in contrast to 28 days for the adult female. About 38% of cycles at 2 years after menarche are less than 40 days. The lack of ovulation in the adolescent female may result in oligomenorrhea, amenorrhea or dysfunctional uterine bleeding (DUB).

Normal menstrual phases consist of three phases: *follicular* phase (endometrial sloughing on day 1 to ovulation), *ovulation*, and *luteal* phase (ends with menstruation or conception). The menstrual pattern of a mature female adult has a mean interval of 28 days (± 7 days) and a median blood loss of 30 ml per month, with 60-80 cc per month often set as upper limits of normal blood loss (5).

This article focuses on *coagulation disorders* as an important cause of DUB leading to potential difficulties in management (5-9). Challenges of management of DUB based on coagulation disorders as the underlying etiology focus on the dynamic process of



Table 1. Causes of abnormal vaginal bleeding.¹

Exclude rectal, urethral, and other perineal bleeding

Vaginal or uterine abnormalities	Oral contraception
Trauma (coitus, rape, abuse)	Midcycle breakthrough bleeding
Foreign body (IUD, tampon, etc)	Relative luteal progesterone deficiency
Infection	Progestogens (oral agents; Norplant; Depo-Provera)
Vaginitis (trichomonas, gonorrhea)	Continual estrogens
Cervicitis	Other drugs
Endometritis (tuberculosis)	Danazol
Pelvic inflammatory disease	Spironolactone
Sexually transmitted condylomata (HPV) of cervix or vagina	Anticoagulants
Tumor	Platelet inhibitors
Botryoid sarcoma	Chemotherapy drugs
Polyps (uterine, cervical)	Natural hormones from plant extracts (DHEA, Dong Quai, Yam Extract)
Ovarian cyst or tumor (mature teratoma, endometrioma)	Systemic diseases
Leiomyomatosis	Hyperthyroidism or hypothyroidism
Clear cell carcinoma of cervix or vagina (DES)	Adrenal insufficiency
Other ovarian malignancy and metastatic malignancy	Cushing's syndrome
Endometriosis	Diabetes mellitus
Congenital malformations of uterus	Chronic liver disease
Complications of pregnancy	Crohn's disease; ulcerative colitis
Threatened or spontaneous abortion	Chronic renal disease
Ectopic pregnancy	Systemic lupus erythematosus
Molar pregnancy	Ovarian failure
Induced abortion	Hyperprolactinemia
Coagulopathy	Androgen excess
Generalized	Exogenous androgens,
Thrombocytopenia (idiopathic thrombocytopenic purpura; leukemia; lymphoma; aplastic anemia, hypersplenism)	PCOS, congenital adrenal hyperplasias
Platelet dysfunction (von Willebrand's disease; Glanzmann's disease)	Androgen-producing ovarian or adrenal tumor
Clotting disorders (hemophilia; other coagulation factor deficiencies)	Estrogen excess
Uterine production of menstrual anticoagulants	Granulosa-theca cell tumor of the ovary
Dysfunctional uterine bleeding	Other tumors
Normal variation	Hypothalamic
Midcycle ovulatory bleeding	Emotional stress
Early postmenarcheal anovulation	Physical stress, especially exercise
Early postmenarcheal estrogen irregularities	Ovulatory
Chronic anovulation	Short luteal phase
Exogenous steroids	Prolonged luteal phase (Halban's disease)
	Luteal progesterone insufficiency

Abbreviations: IUD = Intrauterine device; HPV = human papillomavirus; DES = diethylstilbestrol

¹Reprinted, with permission, from: Greydanus DE: Breast and Gynecological Disorders. In: Adolescent Medicine, 3rd Edition.

Eds: AD Hofmann and DE Greydanus. Stamford, CT: Appleton & Lange, ch. 25: page, 1997.

hemostasis in which there is a delicate balance between the bleeding process and the process of thrombosis.

The physiology of hemostasis involves three phases: blood vessel vasoconstriction (*vascular phase*), platelet plug formation (*platelet phase* - primary hemostatic mechanism), and the fibrin thrombus formation (3).

Congenital coagulation disorders

Introduction

Severe dysfunctional uterine bleeding may be the first indication of an underlying bleeding disorder (Table 2). Approximately 80%-

85% of inherited bleeding disorders are Von Willibrand's Disease (vWD), Hemophilia A (F [factor] VIII deficiency), and Hemophilia B (F IX deficiency) (5-11). Approximately 15% are congenital bleeding disorders that include deficiencies of fibrinogen, prothrombin, and factors V, VII, X, XI, XIII and combined V + VIII (5,9,11,12). Approximately 20-30% of those with menorrhagia have platelet dysfunction while 13-17% have von Willebrand's disease (4).

Von Willibrand's Disease (vWD)

Von Willibrand's Disease (vWD) is an autosomally inherited bleeding disorder that is related to qualitative or quantitative production defect of vW factor, a protein that is required for the normal adhesion of platelets to the site of the injured endothelium and for preservation of factor VIII in the circulation. It affects 1% to 3% of the general population and is due to a gene located on chromosome 12 (11). The diagnosis is with clinical findings and laboratory testing. vWD involves quantitative types (1 and 3) and qualitative types (2 and subtypes 2a, 2b, 2m, and 2n). Type 1 is the mildest form with moderate vWD factor reduction; 70% to 80% of vWD are type 1. Types 1 and 2 vWD often not diagnosed until adolescence or adulthood and bleeding may develop with severe trauma or surgery. The adolescent female may present with menorrhagia as first sign of vWD. The initial vWD report was by Dr. Erik von Willebrand in 1926 in which 16 of 23 affected family members were female; the index case bleed to death during her fourth menstrual period at age 13 and was probably a type 3 vWD (13). Many adult women ultimately undergo hysterectomy for control of menorrhagia.

Hemophilia

Hemophilia is due to genes located at tip of long arm of X chromosome and occurs in 1:5000 males.¹¹ Hemophilia A is factor VIII deficiency and Hemophilia B is factor IX deficiency. The normal plasma levels of F VIII and F IX: 50%-150%. Three levels and disease severity of hemophilia are noted: *mild*: >5% (20%), *moderate*: 1%-5% (15%), and *severe*: <1% (65%). Mild disease may not be seen until the adolescent years.

Table 2. Coagulation disorders.

Hemophilia A (F [factor] VIII deficiency)
Hemophilia B (F IX deficiency)
Von Willibrand's Disease (vWD)
Platelet function defect
Thrombocytopenia
Factor deficiencies: F V, XI, XIII, VII, II
Fibrinogen deficiency
Others

Table 3. Laboratory screening for severe menorrhagia.

- A. Initial screening
 1. Complete blood count with differential; hCG testing
 2. Platelet function analysis (PFA)
(Has replaced the old bleeding time test)
 3. Fibrinogen
 4. Bleeding studies
 - a. Prothrombin time (PT)
 - b. Activated partial thromboplastin time (aPTT)
- B. Secondary screening¹
 1. von Willebrand's factor antigen
 2. Factor VIII activity
 3. Factor XI antigen
 4. Ristocetin C co-factor
 5. Platelet aggregation studies

¹(severe or prolonged bleeding, menorrhagia with menarche, abnormal first tests)

DUB and Coagulation disorders

Table 3 lists laboratory screening for adolescent females with menorrhagia when a coagulation disorder is considered (5,11,14). The prevalence of coagulation disorders in patients with dysfunctional uterine bleeding varies depending on the population being studied. In Friberg's 2006 study of 1,410 high school females, 37% reported heavy menses, but only 8 had a previous diagnosis of a bleeding disorder (4). Claessens and Cowell reported in 1981 that 19% of females hospitalized because of severe menstrual bleeding had a coagulation disorder; this rose to 28% if severe anemia was part of the clinical picture and 45% (vs 65% in Kadir's 1998 study) (15) if this occurred with the first menstrual period; 34% required a D and C (16). In a 1994 study by Falcone, 3% of adolescent female hospitalized with DUB had a coagulation disorder; 41% required blood transfusions, 93% responded to hormonal treatment, and 8% had a D and C (2).

In a study of 102 females with vWD versus 88 controls, excessive bleeding was noted in 74% of the vWD patients versus 6% of the controls (17). The vWD patients had a higher prevalence of menorrhagia, excessive partpartum bleeding, arthritis, and migraine headache. The vWD had a negative impact on their lives. Another study looked at type I vWD using a patient survey, evaluating 99 with "mild" disease versus 150 controls; 81 with vWD were still menstruating (13). The group with vWD had a statistically increased history of past or present history of anemia, number of tampons/towels used in menses, percentage with reported clothes stained during menses, and childhood-birth-related bleeding requiring blood transfusions (13). The vWD patients in the Koudes group reported monthly challenges to hemostasis reduced their quality of life; hormonal interventions were only 50% effective, a D and C was needed in 17%, and a hysterectomy in 13% (13).

Another study looked at 116 females with inhe-





herited bleeding disorders (IBD) versus 69 controls (18, 19). In the group with IBD, 66 had vWD (74% with menorrhagia), 30 were carriers of hemophilia (57% with menorrhagia), and 20 had Factor XI deficiency (59% with menorrhagia); 29% of the controls had menorrhagia. The blood loss was evaluated using the Pictorial Blood Assessment Chart (PBAC). There was no relation between the degree of blood loss and severity of disease in hemophilia carriers or Factor XI deficiency. The degree of blood loss could not be predicted based on the vWF factor activity (vWF:Ac).

The duration of menstruation increased significantly in all those with IBD versus the controls with increased episodes of menstrual flooding but no difference in clot passage. Among the IBD group, 47% had consulted with their primary care clinician or gynecologist for menorrhagia, 36% had received medical treatment for the bleeding, and 27% had received surgical treatment including D and C or hysterectomy (18). This study also noted that subjective estimate of menstrual bleeding by adolescent females is poor and that use of the PBAC not reliable.

Kadir evaluated the quality of life in 99 patients with IBD versus 69 controls using a questionnaire that looked at general health, daily activities, dysmenorrhea, and quality of life (QOL) during menstruation (15). In this group there were 57 with vWD, 17 carriers of hemophilia A, 7 carriers of hemophilia B, and 18 with Factor XI deficiency. In general those with IBD felt their health was very good with a lower QOL; the QOL was statistically lower if menorrhagia, menses at or over 8 days in duration, and those with flooding or passage of clots (Table 4).

Coagulation and DUB

Normal menstruation occurs with adequate preparation by the hypothalamic-pituitary-ovarian hormonal axis that allows normal interactions of hormones (leutizing hormone, follicle stimulating hormone, progesterone and estrogen) and endometrial histology (3, 5). The result is an orderly and sequential pattern in which the endometrium is prepared for pregnancy or an orderly menstrual sloughing process that does not result in excessive blood loss. The menstrual cycle is divided into three phases: follicular that is under the influence of estrogen, ovulatory due to ovulation, and

Table 4. Quality of life for 99 patients with inherited bleeding disorders.¹⁹

- 39%** had cut down on time at work and other activity due to menses
- 47%** felt they accomplished less during menses than they would like
- 38%** felt there were limited in work
- 40%** needed extra effort in work
- 51%** had moderate, severe or very severe dysmenorrhea

Table 5. Adverse effects of iron supplementation.

- Black stools**
- Constipation (add stool softener to prevent)**
- Diarrhea**
- Nausea and Emesis**
- Worsening ulcers/colitis**

Table 6. Thromboxane production.

- 1) Arachidonic acid → Endoperoxides
- 2) Endoperoxides → Thromboxane A₂ → Thromboxane B₂ (Platelets)
- 3) Endoperoxides → Prostacyclin (PGI₂)
- 4) Vasoconstrictor
- 5) Facilitates platelet clumping

secretory that is under the influence of both progesterone and estrogen.

Thrombin-induced fibrin generation is an essential part of normal blood clotting that is stimulated in the endometrium by tissue factors by way of the extrinsic pathway (3). Fibrin-platelet plugs appear within the superficial vessels but are not in the surrounding tissue; they are due to highly active endometrial fibrinolytic mechanisms with a balance between coagulation factors production which controls bleeding and fibrinolysis that prevents clot organization and intrauterine adhesion. There is a balance shift from hemostatic dominance in the secretory phase to fibrinolysis in menstruation. In menstruation, there is a breakdown of the functional layer into fragments; these fragments are shed into the uterus and expelled, resulting in a variable amount of blood and tissue loss. The blood loss is stopped by prolonged vasoconstriction, release of local growth factors, and increasing estradiol production. Epithelial repair is due to angiogenic factors (vascular endothelial growth factor [VEGF]); hypoxia is one of the most potent stimuli for VEGF release, including perimenstrual VEGF release (3).

Endometrial *angiogenesis* is the process of forming new blood vessels from pre-existing vessels that involved VEGF and FGF (fibroblast growth factor). The endometrium is one of few tissues with cyclical physiologic angiogenesis and various endometrial cells including migratory leukocytes are involved. Menstrual dysfunction can lead to disordered angiogenesis, abnormally small vessels, and irregular bleeding patterns.

The process is stabilized by estrogen that increases in early follicular phase which leads to stabilization of vasculature by proliferation of endometrial glands, stroma, and spiral arterioles. *Estrogen* binds to endometrial receptors to stimulate growth fac-

tors and the proliferative endometrial phase. Post-ovulation produces the corpus luteum that increases progesterone and changes the endometrium to the secretory state with an endometrial stroma that is decidualized with increasingly edema and vascularity; the endometrial glands are tortuous with glycogen-rich secretions. As the corpus luteum dies, estrogen and progesterone rapidly decreases that leads to rapid endometrium degeneration and approximately 50% of the endometrial mass is passed in 24 hours. Menstruation ends with vasoconstriction and improving hormonal milieu.

DUB Management

The management of DUB can be divided depending on the level of anemia in the patient that includes mild anemia (i.e., hematocrit over 33% or hemoglobin over 11 g/dl), moderate anemia (i.e., hematocrit 27 to 33% or hemoglobin 9 to 11 g/dl), or severe anemia (i.e., hematocrit under 27% or hemoglobin under 9 g/dl and/or dropping). DUB management is based on the underlying cause and hormonal medications are provided when necessary (1).

Absence of anemia or mild anemia

Reassurance with watchful waiting is appropriate to recommend if the cause is anovulatory DUB with mild prolonged or irregular menstrual bleeding, the patient is not overly concerned with the menstrual status, and there is no overt anemia. A menstrual calendar can be recommended to follow the menstrual irregularity more carefully and if mild anemia is present as defined by a hemoglobin over 33% or hemoglobin over 11 g/dl, iron supplementation can be prescribed (i.e., ferrous sulfate, 300 mg three times a day) (5). Potential side effects of iron supplementation are noted in Table 5. A stool softener preferably can be added to prevent constipation while a low release form may reduce adverse effects in general.

If the patient is sexually active, oral contraceptive pills or the birth control estrogen patch can be used to regularize her menstrual periods and at the same time prevent unwanted pregnancy (20). The use of depo-medroxy-progesterone acetate would not usually be recommended because it can cause irregular bleeding at first followed by amenorrhea. In addition, in patients with bleeding disorders, most clinicians would avoid giving an intramuscular injection. Depo-medroxy-progesterone acetate may be used if estrogen is contraindicated, as in a sexually active female with DUB and Lupus (SLE) who is on coumadin. Other adverse effects of depo-medroxy-progesterone acetate include weight gain (can be considerable), depression, decreased bone mineral density, hair loss, and protracted ovulation suppression. Non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) can be given at menses to reduced the blood flow by 30% to 50% through a direct endometrial effect on the balance of thromboxane A₂ (potent vasoconstrictor) and prostaglandin I₂ (vasodilator).

Thromboxane is a member of family of lipids called *Eicosanoids* that are produced in platelets (Table 6).

An alternative to oral contraceptives is the use of oral equine estrogen (2.5 mg for 21-25 days) followed by 10 mg medroxyprogesterone acetate for the last 7 days. Other clinicians cycle on oral progesterone for last 10 days of each month to prevent unopposed estrogen effects and stabilize the endometrium; progesterone withdrawal allows organized endometrial sloughing. Problems with cyclic oral progestin therapy include the lack of pregnancy protection, bloating, increased appetite with potential weight gain, and increased acne. Though there is no underlying supportive research, some have tried to use a natural progestin or progesterone made from wild yams or an oral form of finely ground (miconized) form in an attempt to reduced side effects.

Moderate anemia

If the DUB produces a *moderate* anemia (i.e., hematocrit 27% to 33% or hemoglobin of 9 to 11 g/dl), the oral contraceptive pill (i.e. 30-35 mcg ethinyl estradiol) can be used to control the menstrual bleeding (5, 20). Estrogen binds to endometrial receptors and has a number of effects, including stimulating specific growth factors, stabilizing the vasculature, and stimulating proliferation of endometrial glands, the endometrial stroma and spiral arterioles. Various patterns of oral contraceptive application are used such as two to four pills a day with gradual tapering over two to three weeks; the oral contraceptive can be stopped to allow a withdrawal bleeding and then continued as a once-a-day medication for three to six months or longer to regulate the menstrual period and allow correction of the anemia with iron supplementation. An anti-emetic agent can be used to control the nausea and emesis that may occur with increased estrogen. Some clinicians prefer to use progesterone-only agents (Table 7); high doses may be necessary to cause endometrial atrophy and estrogen can be added for several days to prevent break-through bleeding. Iron supplements should be given for 3-6 months to replenish iron stores along with a stool softener.

Table 7. DUB control with progesterone-only agents.

- A. Medroxy-progesterone acetate (MPA)
 1. 10 mg q 4 hours, then QID-4 days, TID-3 days, BID-14 day
 2. high dose may be necessary: 40-80 mg per day or 100 mg Depo IM/day
- B. Norethindrone acetate
 1. 10 mg q 4 hours, then q6-8 hrs to 12 hours; taper as bleeding decreases
 2. May stay on 5 mg q 12 hrs for months if necessary with ↑ if necessary (as teen with aplastic anemia & low platelet count)
 3. 0.35 mg OD-BID for breakthrough bleeding
- C. Megestrol acetate (80 mg BID may be needed)

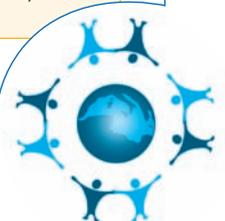




Table 8. Schedule of oral contraceptives to control severe DUB.

1. Four times a day (with an anti-emetic) until the bleeding stops
2. Three times a day for 4 days
3. Twice a day for two to three weeks
4. Allow a controlled withdrawal bleed
5. Start the oral contraceptive and oral iron supplements at once a day for 3 to 6 months

Severe anemia

Severe anemia refers to a hematocrit under 27% (hemoglobin under 9 g/dl) or rapidly dropping parameters (5, 20). In this situation, intravenous fluids and blood products are given as necessary. Intravenous conjugated equine estrogens can be given every 4 hours; usually only 2 to 4 doses of 25 mg are needed and 2 doses are effective in three-quarters of patients. The immediate effect is because of hemostasis due to direct clotting effects; there is increased production of fibrinogen, Factor V and IX activity with increased platelet aggregation. There is some concern that high dose intravenous estrogen may increase the risk for thromboembolism. An antiemetic is added because of the nausea and emesis induced by high-dose estrogen and a progesterone is added to allow a controlled withdrawal endometrial bleeding. Intravenous estrogen can be avoided by using the oral contraceptive with anti-emetics (Table 8).

Hormonal treatment is over 90% effective in controlling DUB. Causes other than anovulation (i.e., coagulation disorders) should be sought if severe bleeding occurs (16). Adjunctive therapy may be necessary for severe bleeding, such as the use of desmopressin acetate or antifibrinolytics with coagulation disorders (see next section). Once oral contraceptive pills are started at once a day, iron supplements should also be added as discussed with patients with mild anemia.

Management of DUB due to coagulation disorders

Factor replacement therapy

Table 9 outlines principles of DUB management in patients with coagulation disorders (5, 6, 8). Factor replacement therapy is the cornerstone of management, whether it is factor VIII, FIX, or vWF. In hemophilia or vWD, the factor levels should be at 30% or more for minor bleeds and 100% for major bleeds (as with intracranial hemorrhage or surgery). Recombinant Factor Concentrates are recommended and if not available, use pathogen-safe plasma-derived concentrates. Non-steroidal inflammatory drugs (NSAIDs) are not effective in reducing blood loss in those with

inherited bleeding disorders. vWD factor may increase with age and this may affect those with menorrhagia.

Intranasal DDAVP

Intranasal DDAVP (1-deamino-8-D-arginine vasopressin-Desmopressin acetate) is the treatment of choice because it increases plasma concentration of coagulation F VIII and vWF 2-6 fold via endogenous release. It works best in patients with Type I vWD who have normal vWF available from storage sites. It can improve menorrhagia in mild hemophilia and vWD type 1 (11, 12). Subcutaneous and intravenous forms are also available in addition to the intranasal form. Concentrated intranasal DDAVP is produced in a 1.5 mg/ml preparation that has two-thirds the effect of the IV form; avoid using the dilute form given for diabetes insipidus. If the adolescent female is >50 kg, the dose is 300µg (2 metered doses) and the patient is observed for 60-90 minutes after giving. There is mild fluid restriction while giving and after giving, monitor the urinary output and daily weights for urinary retention. If the Intravenous form is given, 0.3µg/kg given in 25-50 ml normal saline over 15-20 minutes with a peak of action noted in 30 to 60 minutes. Table 10 lists side effects of intranasal DDAVP.

Antifibrinolytics

Antifibrinolytics are used as adjunct hemostatic treatment for mucosal bleeds (oral bleeding, dental extraction, epistaxis) and adjunctive treatment for menorrhagia in hemophilia (4, 11). They enhance blood clotting by inhibiting fibrinolysis, by preventing activation of proenzyme plasminogen to plasmin, and prevent clot degradation in areas rich in fibrinolytic activity.

Table 9. Schedule of oral contraceptives to control severe DUB.

1. Factor replacement therapy
2. Intranasal DDAVP
3. Antifibrinolytics
4. Oral contraceptives
5. Levonorgestrel-releasing IUD

Table 10. Side effects of intranasal DDAVP.

1. Facial flushing (asymptomatic)
2. Thrombosis (rare)
3. Hyponatremia (more common in children, if given repeatedly, or too much fluid)
4. Headaches
5. Nausea
6. Weakness

Table 11. Side effects of antifibrinolytics.

1. Nausea and emesis
2. Headaches
3. Abdominal pain
4. Avoid with urinary tract bleeding due to potential for intrarenal clots

Table 12. Effects and benefits of levonorgestrel IUD.

A. Contraceptive effects

- Prevents fertilization
- Interferes with ovum development
- Interferes with sperm movement and ability to penetrate ovum
- Inhibits sperm survival
- Helps prevent egg release
- Thickens cervical mucus

B. Benefits

- Effective contraception for 5 years
- Eventual reduction in menstrual flow
- OK for those with COAG disorders
- Up to a 90% reduction in bleeding
- 20%-50% with no menses after one year
- Good for those with Mental retardation/Developmental disorders
- Frequent amenorrhea
- Decreased dysmenorrhea
- Decreased premenstrual syndrome
- Very low rates of infectious complications

Antifibrinolytics include epsilon amino caproic acid or tranexamic acid. Table 11 lists side effects. They can be used in conjunction with DDAVP or Factor Replacement Therapy and are safe in Hemophilia B with coagulation Factor IX concentrates. Antifibrinolytics are not used immediately with Prothrombin-Complex Concentrates (PCCs) due to an increased risk for clot potential; they can be given 4-6 hours after PCCs are stopped. Tranexamic acid reduces menstrual bleeding via significant reduction in menstrual fluid of plasminogen activator activity and plasmin activity. It is popular in Europe and is given at a oral dose (capsule) of 20-25 mg/kg q 6-8 hours orally (Max: 1.5 grams) or at an intravenous dose of 10 mg/kg q 8 hours (Max: 1 gram); the IV form is used in United States. Epsilon aminocaproic acid is given orally (tablets or flavored syrup) at a dose of 50-100 mg/kg q 6 hrs (maximum is 24 grams per day); the gastrointestinal side effects may be higher at increased doses.

Oral contraceptives

Oral contraceptives (OCs) are used in females with DUB and inherited bleeding disorders (13, 18, 20-21). OCs increase F VIII

activity (FVIII:Ac) in hemophilia carriers. In vWD patients, the use of estrogen in OCs ameliorates hemostatic deficiencies during pregnancy, increases F VIII/vWF-ristocetin cofactor activity, and partially corrects prolonged bleeding time. Some experts feel that estrogen can be used in those with a history of deep vein thrombosis if on coumadin.

Levonorgestrel-releasing IUD

The levonorgestrel-releasing IUD is a hormonal contraceptive device placed in the uterus that releases a small dose of levonorgestrel (22). It has many effects and benefits, as noted in Table 11 (22, 23). It can be used in females with DUB and inherited bleeding disorders. However, its link with pelvic inflammatory disease has limited its use in adolescent females (20).

Other management options

A number of other options have been used in adults but have limited use in adolescents. These options include danocrine, GnRH agonists, dilation and curettage, and hysterectomy. Danazol is a synthetic hormone used to treat endometriosis, breast cysts, and heavy menstrual bleeding in adult females. It suppresses estrogen and stops menstruation. Side effects include teratogenicity and masculinization. GnRH agonists are used to stop ovulation and include buserelin, depo lupron (Leuprolide) and nafarelin. There is very limited data on its use in the adolescent female.

Conclusion

Dysfunctional uterine bleeding (DUB) is a common concern of adolescent females and a frequent worry for both these females' parents and the clinicians caring for these young patients. Management of DUB is more complicated if the adolescent also has a coagulation disorder. Youth who present with severe menorrhagia should be screened for a coagulation disorder. Treatment in general should not be surgical for adolescent females but should be centered on various medications that are available, such as oral contraceptives, progesterone-only agents, factor replacement therapy, intranasal DDAVP, antifibrinolytics, and/or the levonorgestrel-releasing IUD. Fortunately, most adolescents with severe menorrhagia can be successfully managed with these agents.

References

1. Strickland JL, Wall JW. Abnormal uterine bleeding in adolescents. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 2003; 30:321-335.
2. Falcone T, Desjardins C, Bourque J., et al. Dysfunctional uterine bleeding in the adolescent. *Reprod Med* 1994; 39:761-764.
3. Matytsina LA, Zoloto EV, Sinenko LV, Greydanus DE: *Dysfunctional uterine bleeding in adolescents: Concepts of pathophysiology and management. Prim Care: Clinics in Office Practice* 2006; 33:503-515.





4. Friberg B, Ormo AK, Lindgren A, Lethagen S. Bleeding disorders among young women: a population-based prevalence study. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2006; 85:200-206.
5. Greydanus DE. Breast and Gynecological Disorders. In: *Adolescent Medicine, 3rd Edition.* Eds: AD Hofmann and DE Greydanus. Stamford, CT: Appleton & Lange, ch. 25:1997, page 547.
6. Greenfield TP, Blythe MJ. Menstrual disorders in adolescents. In: *Essential Adolescent Medicine.* Eds: DE Greydanus, DR Patel, HD Pratt. NY: McGraw-Hill Medical Publishers, ch. 28:2006, pages 591-612.
7. Deitch HR, Hillard PJ. Menstrual disorders in the college age female. *Pediatr Clin North Amer* 2005; 52:101-125.
8. Bevan JA, Maloney KW, Hillery CA et al. Bleeding disorders: A common cause of menorrhagia in adolescents. *J Pediatr* 2001; 138:856-861.
9. Bennett K, Daley ML, Pike C. Factor V deficiency and menstruation: a gynecologic challenge. *Obstet Gynecol.* 1997; 89:839-840.
10. Hord JD. Anemia and coagulation disorders in adolescents. *Adolesc Med* 1999; 10:359-367.
11. Kulkarni R, Gera R, Scott-Emuakpor AB. "Adolescent hematology" In: *Essential Adolescent Medicine.* Editors: DE Greydanus, DR Patel, HD Pratt. NY: McGraw-Hill Medical Publishers, ch. 17:2006, pages 111-145.
12. Lanzkowsky P. *Manual of Pediatric Hematology and Oncology.* 4th Edition. Amsterdam: Elsevier Academic Press, 2005, page 832.
13. Kouides PA, Phatak PD, Burkart P et al. Gynaecological and obstetrical morbidity in women with type I von Willebrand disease: results of a patient survey. *Haemophilia.* 2000; 6:643-648.
14. Greydanus DE, Feinberg AN, Patel DR, Hornick DN (eds). *Pediatric Diagnostic Examination.* NY: McGraw-Hill Medical Publisher, 2007, page 800.
15. Kadir RA, Economides DL, Sabin CA et al. Frequency of inherited bleeding disorders in women with menorrhagia. *Lancet* 1998; 351:485-489.
16. Claessens EA, Cowell CA. Acute adolescent menorrhagia. *Am J Obstet Gynecol* 1981; 139:277-282.
17. Kirtava A, Drews C, Lally C, Dilley A, Evatt B. Medical, reproductive and psychosocial experiences of women diagnosed with von Willebrand's disease receiving care in haemophilia treatment centres: a case-control study. *Haemophilia.* 2003; 9:292-297.
18. Kadir RA, Economides DL, Sabin CA et al. Assessment of menstrual blood loss and gynaecological problems in patients with inherited bleeding disorders. *Haemophilia.* 1999; 5:40-48.
19. Kadir RA, Sabin CA, Pollard D et al. Quality of life during menstruation in patients with inherited bleeding disorders. *Haemophilia.* 1998; 4:836-841.
20. Greydanus DE, Rimsza ME, Matytsina L. Contraception for college students. *Pediatr Clin North Amer* 2005; 52:135-161.
21. Rizk DE, Kumar RM. Congenital afibrinogenemia: treatment of excessive menstrual bleeding with continuous oral contraceptive. *Am J Hematol.* 1996; 52:237-238.
22. *Med Lett:* A progestin-releasing IUD for long-term contraception. 2001; 67:7-8.
23. Phillips V, Graham CT, Manek S et al. The effects of levonorgestrel intrauterine system (Mirena coil) on endometrial morphology. *J Clin Pathol* 2003;56:305-307.

Correspondence to:

Donald E. Greydanus MD

Professor, Pediatrics & Human Development
Michigan State University College of Human Medicine
Pediatrics Program Director
Michigan State University/Kalamazoo Center for Medical Studies
1000 Oakland Drive
Kalamazoo, MI 49008-1284 USA
e-mail: Greydanus@kcms.msu.edu

Prevalence of diabetic ketoacidosis (DKA) in thalassemia major patients in Iran due to secondary iron overload

Mehran Karimi, Zohreh Karamizadeh¹, Saba Lahsaeizadeh, Hamta Jafari, Yunes Mavali, Vincenzo De Sanctis²

Haemostasis and Thrombosis Unit, Hematology Research Center, Shiraz University of Medical Science, Shiraz, Iran; Pediatric Endocrinology Department, Nemazee Hospital, Shiraz University of Medical Science, Shiraz, Iran¹; Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Talassaemia Unit, Arcispedale S. Anna, Ferrara, Italy²

Summary

Introduction. Thalassemia is considered the most common genetic disorder worldwide. The main treatments for thalassemic patients are transfusion and iron chelation therapy. Diabetes mellitus (DM) is a frequent complication in thalassemia major due to iron overload. Some patients may develop diabetic ketoacidosis (DKA) and expire.

Aim. To determine the prevalence of diabetes and the rate of DKA in thalassemia major patients in the south of Iran.

Methods: We reviewed data of thalassemic patients who were treated in our area over a 13 year period (one year prospectively and 12 years retrospectively). In addition we investigated 37 patients with thalassemia major and DKA. We used descriptive study for data analysis.

Results. Among 820 thalassemia major patients receiving transfusion in Shiraz (a capital center in the South of Iran), 70 individuals (8.5 %) had a fasting blood sugar of 126 mg/dl or higher and thus were diagnosed as diabetic. The incidence of DKA in the year 2004 was 8 per approximately 2500 major thalassemic patients (0.3%) in Fars province in the South of Iran, with 5 of these patients developing DKA for the first time (0.2 %). The mean ages of developing diabetes and DKA in thalassemic patients were 18.2 and 15.5 years, respectively. The most common symptoms were polyuria and polydypsia (94.5%). There were more female thalassemic patients (73%) than males (27%) in the group that developed DKA, and this difference was significant.

Discussion. Our study has demonstrated that a significant number of thalassemia major patients had diabetes, and some of them were complicated with DKA. Diabetes developed at the same age as in other countries.

We suggest that blood sugar should be checked routinely in all thalassemia major patients after the age of 9 years to prevent life-threatening conditions such as DKA.

Key words: thalassemia major, diabetes mellitus, ketoacidosis, iron overload, Iran.

Direttore Scientifico

Vincenzo De Sanctis (Ferrara)

Comitato di Redazione

Vincenzo Caruso (Catania), Paolo Cianciulli (Roma), Maria Concetta Galati (Catanzaro), Maria Rita Gamberini (Ferrara), Aurelio Maggio (Palermo)

Comitato Editoriale

Maria Domenica Cappellini (Milano), Marcello Capra (Palermo), Gemino Fiorelli (Milano), Alfio La Ferla (Catania), Turi Lombardo (Catania), Carmelo Magnano (Catania), Roberto Malizia (Palermo), Giuseppe Masera (Monza), Lorella Pitrolo (Palermo), Luciano Prossomariti (Napoli), Michele Rizzo (Caltanissetta), Calogero Vullo (Ferrara)

Segretaria di Redazione

Gianna Vaccari (Ferrara)

International Editorial Board

A. Aisopos (Athens, Greece), M. Angastiniotis (Nicosia, Cyprus), Y. Aydinok (Izmir, Turkey), D. Canatan (Antalya, Turkey), S. Fattoum (Tunis, Tunisia), C. Kattamis (Athens, Greece), D. Malyali (Istanbul, Turkey), P. Sobti (Ludhiana, India), T. Spanos (Athens, Greece)

Introduction

Iran is one of the countries in which thalassemia is endemic. According to the data released by the Center of Disease Control, the overall carrier rate of the gene is 5% (1).

Patients with thalassemia major suffer not only from the consequences of the anemia itself (such as reactive bone changes and splenomegaly), but also from complications caused by the repeated blood transfusions they receive for the correction of the anemia. The majority of these complications are due to chronic iron overload in body tissues, with subsequent pathologic changes leading to disturbances in the function of various organs.

Diabetes mellitus is one of the most common complications in thalassemic patients and is caused by the following factors, either alone or in combination: destruction of pancreatic cells and decreased insulin release, damage to hepatocytes, peripheral resistance to insulin, and genetic factors (2). Insulin resistance is one of the factors leading to hemochromatosis-induced diabetes. However, studies have shown that diminished insulin release is much more important. Familial predisposition is also an important predictor of glucose intolerance, at least in patients with primary hemochromatosis (3). Other reports have found that noncompliance of patients in using chelating agents, increased body iron, and liver cirrhosis are related factors (4, 5). Another study showed that the prevalence of glucose intolerance was higher in patients who were older and had more blood transfusions (6).

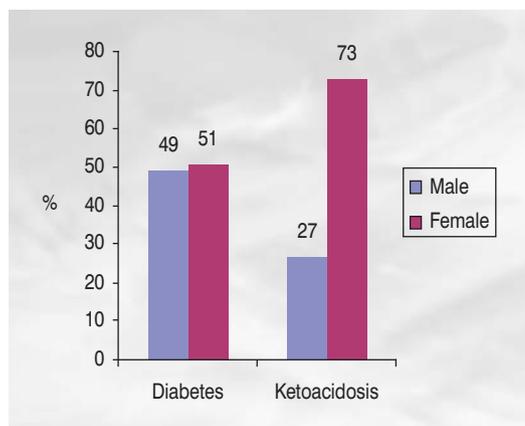


Figure 1. The sex distribution (%) of thalassemic patients with diabetes and ketoacidosis.

Diabetes ketoacidosis (DKA) is a major acute emergency in diabetics, and can be life threatening in thalassemic patients already compromised by the anemia and its complications. For this reason, screening for diabetes and effective control of blood sugar, plus rapid and proper management of ketoacidosis are of utmost importance in these patients.

The present study was performed to determine the prevalence of diabetes and the incidence of ketoacidosis in thalassemic patients under therapy in Shiraz and 18 affiliated Centers in the south of Iran. No previous data were available for this group of patients.

Patients and Methods

Our project was based on a population of approximately 2500 thalassemia major patients receiving blood transfusions in the south of Iran (Fars Province), with Shiraz as the main thalassemia center, and 18 other university affiliated centers.

The study was designed with both prospective and retrospective branches.

In the retrospective branch, the documents of all thalassemia major patients with the diagnosis of DKA admitted in three major hospitals affiliated with Shiraz Medical School (Nemazee, Saadi and Dastgheib Hospitals) from 1991 to 2003 were selected and the required information (age, sex, medical history, signs and symptoms, and laboratory data) was recorded. All patients with DKA are referred to these hospitals. The criteria for diagnosis of DKA were a blood sugar level above 300 mg/dl, serum positive for ketones in dilutions above 1/2, metabolic acidosis (PH less than 7.30 and bicarbonate level below 15 mEq/l), ketonuria and glycosuria. Clinical manifestations including vomiting, polyuria, dehydration, abdominal pain, and decreased level of consciousness were also documented.

In the prospective branch, we included all patients with thalassemia who were admitted over a one year period (2003-2004) to the Nemazee Hospital Pediatric Endocrinology Ward with the diagnosis of diabetic ketoacidosis, and recorded their clinical and laboratory manifestations, liver function tests and prothrombin time (PT).

Thalassemic-diabetic patients with a history of

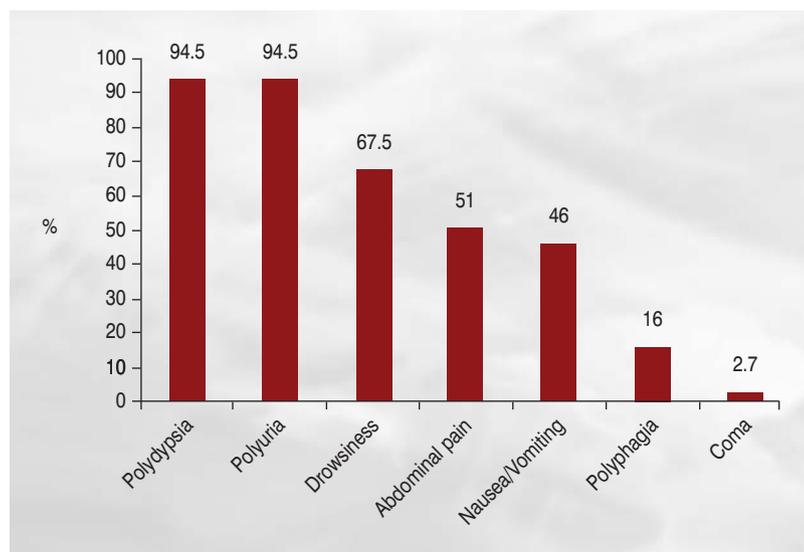


Figure 2. Rates of clinical manifestations in thalassemic patients with diabetic ketoacidosis.

DKA were assessed for their age, sex, liver span, history of splenectomy and serum ferritin level, plus their clinical manifestations, blood sugar, PH, bicarbonate level, and serum ketones during the episode of DKA.

In addition, all thalassemic patients receiving transfusions in the thalassemic ward of Dastgheib Hospital were tested for serum ferritin and fasting blood sugar during the period of our study, and those individuals with a blood sugar level of 126 mg/dl or higher were diagnosed with diabetes.

All data were analyzed with SPSS version 13 and a p value less than 0.05 were considered as significant.

Results

In 2004, there were nearly 2500 registered thalassemia major patients in Fars province (Shiraz and 18 affiliated centers), in the south of Iran. In the same year, eight of these patients developed DKA, five of them for the first time. Thus, the incidence of DKA in year 2004 was 8 per 2500 major thalassemic patient (0.3%) and the rate of first occurrence of DKA among these patients was 5 per 2500 (0.2 %).

During the period from 1991 to 2004, 37 of these, β -thalassemia major patients were admitted to the hospital for DKA, including the 8 patients admitted in 2004.

Among thalassemia major patients receiving transfusion in Shiraz (820 patients), 70 subjects (8.5 %) had a fasting blood sugar of 126 mg/dl or higher and thus were considered diabetic; 12 individuals among these diabetic-thalassemic patients (17.1%) were admitted at least once due to DKA. Therefore, the rate of DKA in thalassemic patients receiving transfusions in Shiraz was 1.46 % while the prevalence of thalassemia major in patients with DKA was 8.5 %.

The average age of thalassemic patients developing diabetes was 18.2 years (range 9 to 34 years). In females the mean age was 17.5 years compared to mean of 19.3 years in males. The mean age for thalassemic patients with diabetes admitted for DKA was 15.5 years old. Their distribution by sex is shown in Figure 1. Clinical manifestations of these patients are presented in Figure 2.

Among the 70 patients with diabetes, 47 had had splenectomy (67.1%) while 84% of thalassemic patients admitted for DKA had undergone splenectomy. Only 19% had normal liver span; liver was palpable 2 to 5 cm below the costal margin in 43% of these patients and more than 5 cm in 38 %.

The average blood sugar in patients with DKA was 542 mg/dl at the time of admission. Their average pH was 7.08 and mean bicarbonate level was 6.04 mEq/l.

The average serum ferritin level was 2320 ng/ml in thalassemic patients with diabetes on transfusion in Shiraz and 2760 ng/ml in those admitted due to DKA. The average protein in thalassemic patients with diabetes was 7.2 g/dl and the average albumin 3.85 g/dl. Hypoalbuminemia was seen in 10.5 % of cases, but no patient had hypogammaglobulinemia. All patients had elevated liver transaminases and 33 % had prolonged prothrombin time.

Discussion

Beta thalassemia major is a serious genetic disease, but with regular transfusion and iron chelating therapy patients generally reach adulthood. Unfortunately, the prevalence of complications due to iron overload is still high(1-4). Deposition of iron in the pancreas has been well documented and development of diabetes in thalassemic patients has generally thought to be due

to direct toxic effect of iron on the pancreas islet cells that leads to insulin deficiency (7, 8). However, insulin resistance (from iron deposition in both liver and muscles) is also involved in the changes in glucose metabolism observed in thalassaemia (7-15).

In present study we found that of 820 thalassaemic patients receiving transfusion in Shiraz, 70 individuals (8.5%) had diabetes according to our criteria. Different reports have been issued on this prevalence, ranging from 49 to 138 per 1000 patients (16-19).

A study in Taiwan (12) showed that the prevalence of diabetes was as high as 19.5% in 89 thalassaemia major patients on transfusion therapy and that of impaired glucose tolerance was 8.5%. According to this study, presentation with DKA among patients with diabetes was as high as 31.1%.

In an early study by Mc Intosh reported in 1976(14), 4 out of 9 prepubertal thalassaemic youth had diabetic glucose tolerance tests.

In Italy, a prevalence of diabetes of 6% was reported in β -thalassaemia major patients in 1990 (2). In another study done by *De Sanctis et al.* (13) in 2004 on 3817 thalassaemic patients, diabetes was present in 3.2 % of patients.

A study in Saudi Arabia by *El-Hazmi et al.* (15) on 50 thalassaemia major patients, in 1994, showed prevalence of diabetes of 6%, which was attributed to insulin insensitivity produced by iron overload, that eventually leads to exhaustion of β cells in the pancreas.

Among our patients with diabetes, 12 individuals (17.1%) were admitted at least once due to DKA. Not many studies have reported the incidence of DKA in thalassaemic patients. The manifestation has been as high as 31.1 % in Taiwan (12).

In our group of patients, the incidence of DKA in year 2004 was 8 per 2500 thalassaemia major patients (0.3%) and the rate of first occurrence of DKA among these patients was 5 per 2500 (0.2%). The annual incidence of DKA in non-thalassaemic diabetic population is 3 to 8 per 1000 (20).

Seventy-three percent of patients presenting with DKA in this study were females (female to male ratio of 2.7) while this proportion was 51% in diabetic patients without DKA (Figure 1). The difference was significant ($p < 0.05$). The reasons for this difference are yet to be determined; nevertheless, these findings point out the need for careful monitoring of the metabolic state of

female thalassaemic patients. Two previous studies done in other regions reported mean ages of 18 and 18.1 years for the development of diabetes in thalassaemic patients (9, 19).

In our study the mean age was 18.2 years, almost exactly the same as in the other studies, which may indicate similarities in the progression of the disease and/or screening methods among the different Centers. The mean age of our thalassaemic patients who developed DKA was 15.5 years; we know of no other report of the age of thalassaemics with DKA.

Eighty-one percent of thalassaemic patients with a history of DKA had hepatomegaly and their average serum ferritin level was 2760 ng/ml, both of which suggest the role of inadequate control of iron loading in pathogenesis of diabetes. In one study, the average ferritin level in thalassaemic patients with diabetes was 5600 ng/ml (21). It has been shown that endocrine sequelae tend to develop at older ages and with higher ferritin levels. Life expectancy can be increased if ferritin level is kept below 2000 ng/ml, which requires regular iron chelating therapy (21).

In the light of the results of our study, we strongly suggest surveillance and follow-up of patients with β -thalassaemia for endocrine and liver disorders in order to detect and prevent or alleviate associated complications.

References

1. Haghshenas M, Zamani J. *Thalassaemia Research Vice-Presidency of Fars University of Medical Sciences. First edition, 1998.*
2. Vullo C, De Sanctis V, Katz M et al. Endocrine abnormalities in thalassaemia. *Am NY Acad Sci* 1990; 612:293-309.
3. Catanese C, Kahn R. Secondary forms of diabetes mellitus. In: *Becker KL, ed. Principles and practice of endocrinology and metabolism. 3rd Ed. Philadelphia PA: Lippincott Williams-Wilkins; 2001, pp1327-1336.*
4. Gamberini MR, Fortini M, Gilli G et al. Epidemiology and chelation therapy effects on glucose homeostasis in thalassaemic patients. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998; 11(Suppl 3):867-869.
5. Costin G, Kogut MD, Hyman C et al. Carbohydrate metabolism and pancreatic islet cell function in thalassaemia major. *Diabetes* 1997; 26:230-240.
6. Saudek CD, Hemm RM, Peterson CM. Abnormal glucose tolerance in beta-thalassaemia major. *Metabolism* 1997; 26:43-52.
7. Lassman MN, Genel M, Wise JK et al. Carbohydrate homeostasis and pancreatic islet cell function in thalassaemia. *Ann Int Med* 1974; 80:65-69.
8. Saudek CD, Hemm RM, Peterson CM. Abnormal glucose tolerance in β -thalassaemia major. *Metabolism* 1977; 26:43-52.

9. Arrigo T, Crisafulli G, Meo A et al. Glucose tolerance, insulin secretion and peripheral sensitivity in thalassemia major. *J Pediatr Endocrinol Metab* 1998; 3:863-866.
10. Merkel PA, Simonson DC, Amiel SA et al. Insulin resistance and hyperinsulinemia in patients with thalassemia major treated by hypertransfusion. *New Engl J Med* 1988; 318:809-814.
11. Cavallo-Perin P, Pacini G, Cerutti F et al. Insulin resistance and hyperinsulinemia in homozygous, β -thalassemia. *Metabolism* 1995; 44:281-286.
12. Chern JPS, Lin KH, Lu M et al. Abnormal glucose tolerance in transfusion-dependent, β -thalassemic patients. *Diabetes Care* 2001; 24:850-854.
13. De Sanctis V, Eleftheriou A, Malaventura C et al. Prevalence of endocrine complications and short stature in patients with thalassaemia major: a multicenter study by the Thalassaemia International Federation. *Ped Endocrinol Rev* 2004; 2(Suppl. 2):249-255.
14. McIntosh N. Endocrinopathy in thalassaemia major. *Arch Dis Child* 1976; 51:195-201.
15. El-Hazmi M, Al Swailem A, Al Fawaz I et al. Diabetes mellitus in children suffering from beta-thalassemia. *J Trop Pediatr* 1994; 40:261-266.
16. De Sanctis V, Zurlo MG, Senesi E et al. Insulin dependent diabetes in thalassemia. *Arch Dis Child* 1998; 63:58-62.
17. Dandona P, Hussain MAM, Varghese Z et al. Insulin resistance and iron overload. *Ann Clin Biochem* 1983; 20:77-79.
18. Schmid-Schonbein H, Volger E. Red cell aggregation and red cell deformity in diabetes. *Diabetes* 1976; 25:897-902.
19. De Sanctis V, Pintor C and Italian working group on endocrine complications in non-endocrine disease. *Clin Endocrinol (Oxf)* 1995; 42:581-586.
20. George K, Alberti M et al. Diabetic acidosis, hyperosmolar coma. In: KL Becker, ed. *Principles and practice of endocrinology and metabolism*. 3rd ed. Philadelphia PA: Lippincott Williams-Wilkins; 2001, p. 1439.
21. Cohen A, Lombardo F, Miceli M et al. Rapid removal of excessive iron with daily high dose intravenous chelation therapy. *J Pediatr* 1989; 115:151-155.

Correspondence to:

Mehran Karimi MD

Professor of Pediatric Hematology and Oncology

Hematology Research Center

Namazi Hospital

Shiraz, Iran

Tel/Fax: (+98)711-6265024

e-mail: karimim@sums.ac.ir