

# Discinesia Ciliare Primaria

Massimo Pifferi<sup>1\*</sup>, Antonino Francesco Capizzi<sup>2</sup>, Paola Di Filippo<sup>3</sup>, Enrico Lombardi<sup>4&</sup>

<sup>1</sup> Sezione di Pneumologia ed Allergologia, UO Pediatria, A.O.U. Pisana, Pisa

<sup>2</sup> Struttura Complessa di Pediatria e Neonatologia, Ospedale "San Giuseppe", Empoli

<sup>3</sup> Pneumologia ed Allergologia Pediatrica, Dipartimento di Pediatria, Università degli studi "G. D'Annunzio" di Chieti-Pescara

<sup>4</sup> SODs di Broncopneumologia Pediatrica, A.O.U. "Meyer", Firenze

\* primo autore; & autore senior

**Corrispondenza:** Massimo Pifferi **e-mail:** m.pifferi@med.unipi.it

## 1. Quanta importanza dare alla positività del colturale dell'aspirato?

Nella Discinesia Ciliare Primaria (DCP) è necessario interpretare i risultati delle indagini che si utilizzano per il monitoraggio, compresa la sorveglianza delle infezioni, sulla base della condizione clinica del paziente. Quindi, a mio avviso, i risultati dell'esame colturale dell'aspirato vanno valutati insieme all'anamnesi e ai riscontri dell'esame obiettivo (da confrontare con quanto rilevato in precedenza), soprattutto perché si tratta di un aspirato ipofaringeo delle secrezioni, poiché il bambino più piccolo non è in grado di eseguire l'espettorato, che è l'esame da preferire. Se il bambino è collaborante, per interpretare i risultati dell'esame colturale dell'espettorato, è necessario valutare anche l'esame spirometrico e, possibilmente, pletismografico in rapporto ai precedenti.

## 2. Quando e come trattare? Quali germi?

In caso di positività dell'esame colturale e di rilievi clinico-anamnestici (eventualmente anche funzionali) suggestivi di una esacerbazione infettiva delle condizioni respiratorie, è necessario avviare un'antibiotico-terapia, guidata dai risultati dell'antibiogramma, per almeno 10 giorni per cefalosporine, betalattamici o chinolonici, almeno 2 settimane per macrolidi. La scelta della via di somministrazione è vincolata all'entità delle manifestazioni cliniche rilevate e della compromissione delle condizioni generali. Per una esacerbazione acuta, soprattutto nel bambino piccolo, non utilizzerei la via inalatoria, che è da preferire nel trattamento ciclico contro *Pseudomonas spp.*

## 3. I trattamenti sono molto diversificati tra i Centri. Quali terapie di fondo sono indicate?

Non sono disponibili ancora trattamenti in grado di correggere la disfunzione ciliare responsabile delle manifestazioni presenti nella DCP, per cui l'intervento terapeutico principalmente mira alla rimozione delle secrezioni e al trattamento delle infezioni. Inoltre, non esistendo studi randomizzati controllati sul trattamento dei bambini affetti da DCP, molti interventi, condivisi in Consensus di esperti internazionali, vengono estrapolati dalla terapia utilizzata nella Fibrosi Cistica, alla quale la DCP assomiglia per le conseguenze del ristagno di secrezioni mucose, sebbene differisca nella fisiopatologia.

Riporto di seguito lo schema di trattamento proposto da Polineni Deepika (Paediatr. Respir. Rev. 2016; 18:39-45) e adottato presso la nostra struttura:

### CLEARANCE DELLE VIE AEREE:

- Irrigazioni nasali con soluzioni saline: routinariamente (R)
- Fisioterapia respiratoria (FR): R
- Esercizio Fisico: R

### ANTIBIOTICI:

- Trattamento delle esacerbazioni: R
- Trattamento soppressivo o ciclico per via inalatoria: caso per caso (CpC)
- Trattamento ciclico con macrolidi: CpC

### AGENTI IPEROSMOLARI:

- Soluzione salina ipertonica: CpC

### BRONCODILATATORI:

- Beta-agonisti short acting prima della FR: R
- Beta-agonisti short acting in altri casi: CpC
- Beta-agonisti long acting con steroidi inalatori: CpC

### CORTICOSTEROIDI:

- Per via inalatoria: CpC
- Per via sistemica: CpC

### VACCINAZIONE:

- Anti-influenzale: R
- Anti-pneumococcica: R