

# PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

## CASI CLINICI

**Uno strano caso di asma difficile**

**Un lattante con atelettasia che non si risolve**

**Un caso di grave insufficienza respiratoria secondaria a  
pneumomediastino spontaneo**

**Ernia diaframmatica congenita: compromissione  
toraco-polmonare e diagnosi genetica**

**Un inconsueto caso di tosse e sindrome restrittiva  
polmonare in un adolescente**

**Granulomatosi di Wegener ad esordio polmonare**

**Uno strano caso di wheezing persistente**

**Malformazione adenomatoido-cistica congenita  
del polmone (CCAM)**



# INDICE

## Editoriale

### *View point*

Stefania La Grutta

3

## Uno strano caso di asma difficile

### *An unusual case of uncontrolled asthma*

Laura Tenero, Michele Piazza, Alessandro Bodini, Giorgio Piacentini

4

## Un lattante con atelettasia che non si risolve

### *An infant with Persistent Atelectasis*

Manuela Goia, Antonella Grandis, Marco Barberis, Elisabetta Bignamini

8

## Un caso di grave insufficienza respiratoria secondaria a pneumomediastino spontaneo

### *A case report of severe respiratory failure secondary to spontaneous pneumomediastinum*

Stefania Formicola, Fabio Antonelli, Paolo Cavaliere, Luigi Masini, Enrico Melillo, Anna Naclerio, Mariachiara Petagna, Fulvio Esposito

13

## Ernia diaframmatica congenita: compromissione toraco-polmonare e diagnosi genetica

### *Congenital diaphragmatic hernia: thoraco-pulmonary impairment and genetic diagnosis*

Giuliana Ferrante, Alessia Salli, Giovanni Corsello, Stefania La Grutta

18

## Un inconsueto caso di tosse e sindrome restrittiva polmonare in un adolescente

### *An unusual case of cough and restrictive pulmonary syndrome in an adolescent*

Valentina De Vittori, Marzia Duse, Caterina Lambiase, Maddalena Mercuri, Giovanna De Castro, Anna Maria Zicari, Luciana Indinnimeo, Giancarlo Tancredi

23

## Granulomatosi di Wegener ad esordio polmonare

### *Pulmonary onset of Wegener's granulomatosis*

Amelia Licari, Barbara Rundo, Chiara Bottino, Federico Cattaneo, Diana Caudullo, Giacomo Gotti, Enrica Manca, Gian Luigi Marseglia

27

## Uno strano caso di wheezing persistente

### *A strange case of persistent wheezing*

Violetta Mastrorilli, Anna Rita Cappiello, Maria Felicia Mastrototaro, Arianna Goffredo, Paola Passoforte, Mariacristina Pignatelli, Fabio Cardinale

32

## Malformazione adenomatoideo-cistica congenita del polmone (CCAM). Caso clinico

### *Congenital Pulmonary Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM). Case report*

Marta Odoni, Maurizio Cheli, Lucia Migliazza, Daniela Messina, Camillo Lovati, Angelo Colombo, Ahmad Kantar

37

# Pneumologia Pediatria

Volume 15, n. 58 - Giugno 2015

## Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

## Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Luigi Terracciano (Milano)

## Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

## Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)

Filippo Bernardi (Bologna)

Alfredo Boccaccino (Misurina)

Attilio L. Boner (Verona)

Mario Canciani (Udine)

Carlo Capristo (Napoli)

Fabio Cardinale (Bari)

Salvatore Cazzato (Bologna)

Renato Cutrera (Roma)

Fernando M. de Benedictis (Ancona)

Fulvio Esposito (Napoli)

Mario La Rosa (Catania)

Massimo Landi (Torino)

Gianluigi Marseglia (Pavia)

Fabio Midulla (Roma)

Luigi Nespoli (Varese)

Giorgio L. Piacentini (Verona)

Giovanni A. Rossi (Genova)

Giancarlo Tancredi (Roma)

Marcello Verini (Chieti)

## Editore

Giannini Editore

Via Cisterna dell'Olio 6b

80134 Napoli

e-mail: editore@gianninispia.it

www.giannineditore.it

## Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl

e-mail: info@centercongressi.com

Napoli

## Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA

Napoli

© Copyright 2015 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di giugno 2015

# Uno strano caso di asma difficile

*An unusual case of uncontrolled Asthma*

**Laura Tenero, Michele Piazza, Alessandro Bodini, Giorgio Piacentini**

**Clinica Pediatrica, Università degli Studi di Verona**

**Corrispondenza:** Laura Tenero **email:** laura.tenero@univr.it

**Riassunto** C. F. dai due anni di vita ha iniziato a presentare frequenti episodi di bronchite asmatiforme. Dall'età di 5 anni gli episodi si sono presentati in forma più lieve e hanno necessitato esclusivamente di terapia aerosolica domiciliare. All'età di otto anni è stato sottoposto a valutazione pneumo-allergologica con diagnosi di asma non allergico. Le prove di funzionalità respiratoria hanno iniziato a presentare un quadro persistentemente ostruttivo scarsamente responsivo al test di broncodilatazione. Ha eseguito terapia con salmeterolo/fluticasone, montelukast e salbutamolo con scarso beneficio. Successivamente ha eseguito tomografia computerizzata del torace che evidenziava la presenza di bronchiectasie ai lobi superiore e medio di sinistra. Giungeva pertanto alla nostra osservazione per approfondimento diagnostico. Eseguiva tracheobroncoscopia, che mostrava la presenza di un restringimento bronchiale, da broncomalacia al lobo superiore sinistro. Alla luce del quadro clinico, è stato posizionato stent a livello dell'occlusione bronchiale con miglioramento della sintomatologia. È importante sottolineare come non sempre una storia di asma ricorrente con una spirometria persistentemente ostruttiva sia asma.

**Parole chiave:** asma, *wheezing*, broncomalacia, bronchiectasie

**Key words:** asthma, *wheezing*, bronchomalacia, bronchiectasis

## CASO CLINICO

C. F. è nato a termine da parto eutocico dopo gravidanza complicata da diabete gestazionale trattato con dieta materna. Presentava un peso alla nascita di 3450 g ed un decorso neonatale fisiologico. Ha ricevuto allattamento materno esclusivo per 5 mesi e svezzamento dal sesto mese, ben tollerato.

All'anamnesi familiare non è stata riscontrata alcuna familiarità per allergia o asma.

Il paziente ha goduto di buona salute fino all'età di due anni, quando ha cominciato a presentare multipli episodi di bronchite asmatiforme (circa 2 episodi all'anno) con necessità di ricovero ospedaliero per insufficienza respiratoria. Tali episodi erano trattati con aerosolterapia con adrenalina e cortisonico per via orale. Dall'età di 5 anni gli episodi si sono presentati in forma più lieve e hanno necessitato esclusivamente di terapia aerosolica domiciliare.

Dall'età di 8 anni viene posta diagnosi di asma su base non allergica (prick test negativi) ed ha eseguito terapia inizialmente con salbutamolo al bisogno, successivamente implementata con salmeterolo/fluticasone e montelukast per scarso controllo della sintomatologia.

Le prove di funzionalità respiratoria mostravano un quadro ostruttivo.

Per difficoltà a controllare la sintomatologia con la terapia in atto, è stata eseguita una tomografia computerizzata (TAC) del torace, che mostrava la presenza di bronchiectasie ai lobi superiori e medio di sinistra.

Il paziente veniva pertanto inviato presso la nostra struttura per eseguire gli approfondimenti del caso.

All'esame obiettivo si presentava in buone condizioni generali. All'auscultazione toracica erano rilevabili alcuni gemiti tele-espatori senza segni di *distress* respiratorio. I parametri vitali erano nella norma (saturazione transcutanea di O<sub>2</sub> pari al 100% in respiro spontaneo in aria ambiente, frequenza cardiaca di 70 battiti/min, frequenza respiratoria di 14-16 atti/min).

Agli esami ematochimici non erano evidenti segni di flogosi ed il profilo biochimico era nella norma. Per il riscontro di lieve ipovitaminosi D (49 nmol/L; valori normali: 75-200) è stata introdotta terapia supplementare. La valutazione immunologica è risultata nella norma, il test del sudore negativo.

È stata eseguita inoltre la spirometria che mostrava un FEV<sub>1</sub> pari all'84.2% del predetto

**Fig. 1.** Broncomalacia



**Fig. 2.** Restringimento non superabile dal broncoscopio



pre-broncodilatatore ed all'88.2% del predetto post-broncodilatatore ed un PEF pari al 75.9% del predetto pre-broncodilatatore ed al 73.8% del predetto post-broncodilatatore, senza segni di broncoreversibilità ( $\Delta FEV_1 = 4.7\%$ ). L'ossido nitrico esalato bronchiale e nasale avevano rispettivamente valori pari a 21.5 ppb e 2383 ppb.

Alla luce del quadro clinico di difficile interpretazione, si è deciso di eseguire una tracheo-broncoscopia in sedazione profonda per valutare in maniera approfondita le bronchiectasie descritte nel precedente referto TC.

Alla valutazione endoscopica, l'anatomia tracheale appariva nella norma. All'imbocco del lobo superiore del bronco di sinistra era apprezzabile una considerevole bronco malacia (figura 1).

A tale livello era presente un importante restringimento non superabile dal broncoscopio (figura 2). In tale occasione è stato eseguito un lavaggio broncoalveolare, che non ha mostrato anomalie.

Sulla base del reperto endoscopico si è rivalutata la precedente TC per indentificare un'eventuale ostruzione *ab estrinseco*, che è stata esclusa orientando il sospetto diagnostico verso un collasso bronchiale per importante broncomalacia.

Il paziente, successivamente, è stato inviato presso un centro specializzato per eseguire dilatazioni bronchiali con palloncino e posizionamento di uno stent bronchiale. L'intervento, al momento attuale, ha permesso la risoluzione della sintomatologia e un miglioramento delle prove di funzionalità respiratoria.

## DISCUSSIONE

Il quadro clinico relativo a questo paziente è di particolare interesse perché pone l'accento sulla diagnosi differenziale dell'asma bronchiale.

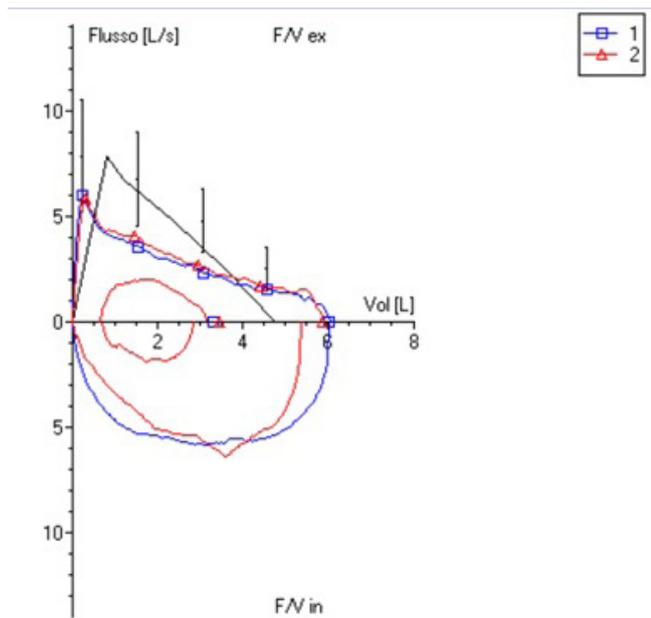
In ambito pediatrico l'asma è in genere facilmente controllato con basse dosi di corticosteroidi per via inalatoria; tuttavia alcuni pazienti non rispondono al trattamento nonostante l'uso di farmaci in associazione a dosaggi elevati.

Il termine asma difficile è utilizzato nella pratica clinica per caratterizzare i soggetti asmatici con scarso controllo della sintomatologia nonostante terapia steroidea per via inalatoria ad alte dosi ed altri farmaci associati (broncodilatatore, anti-leucotrieno e/o steroide per os).

La prevalenza di casi di asma difficile si stima essere inferiore al 5% di tutti i casi di asma (1) e allo 0.5% nella popolazione pediatrica (2).

La valutazione dei pazienti appartenenti a questa categoria deve essere dettagliata e meto-

Fig.3. Spirometria



di indagini diagnostiche più approfondite.

Nel nostro caso il ricorso all'esame broncoscopico, dirimente per la diagnosi, è stato indotto dal particolare quadro spirometrico (figura 3). Infatti, nonostante la buona collaborazione del soggetto, l'appiattimento della curva espiratoria con una drastica riduzione del PEF e del  $FEV_1$  senza segni di broncoreversibilità ci ha fatto propendere per un quadro di ostruzione bronchiale fissa.

La broncomalacia, evidenziata dall'esame broncoscopico, rappresenta un difetto della composizione della cartilagine dei bronchi, con perdita della resistenza meccanica e collasso del lume dei bronchi durante la fase espiratoria che rende difficile il passaggio dell'aria (5).

Esistono due tipi di broncomalacia: la broncomalacia primitiva, dovuta ad una carenza dell'elasticità cartilaginea, la forma secondaria, che può verificarsi per compressione estrinseca da parte di un anello vascolare o una cisti broncogenica (6).

Il processo diagnostico prevede la valutazione delle vie aeree attraverso la TC e la broncoscopia a fibre ottiche.

Alla luce della diagnosi, gli episodi di *wheezing* ricorrenti, possono essere ricondotte all'alterazione della *clearance* muco-ciliare dovuta all'ostruzione tracheale data dalla broncomalacia, che ha portato allo sviluppo di bronchiectasie (7).

## CONCLUSIONI

Il caso descritto ha permesso di porre l'attenzione su quadri respiratori apparentemente ascrivibili ad asma e di difficile gestione che possono, in realtà, nascondere altre patologie che, seppur non così frequenti, sono clinicamente rilevanti. Lo studio della funzionalità respiratoria nel bambino asmatico assume un ruolo particolarmente importante nel percorso diagnostico e prognostico e nel follow-up clinico-funzionale, sottolineando come una sua alterazione persistente possa nascondere patologie diverse dall'asma. Una storia di asma persistente con una spirometria persistentemente ostruttiva non responsiva al test di broncodilatazione deve sempre mettere il pediatra in allarme e spingere a valutare la probabilità di trovarsi di fronte ad una diversa patologia.

dologica ed includere le possibili diagnosi differenziali. Il mancato successo terapeutico, come nel caso descritto, deve sempre fare pensare ad un'ipotesi diagnostica alternativa. Nonostante l'asma bronchiale rappresenti la principale causa di dispnea, *wheezing* e riduzione dei volumi polmonari nella popolazione pediatrica, questi stessi sintomi possono mascherare altre condizioni morbose, di origine sia polmonare sia extra-polmonare, che tuttavia vengono spesso misconosciute o diagnosticate con ritardo (3).

Nel processo diagnostico è importante innanzitutto rimettere in discussione la diagnosi di asma, valutando eventuali co-morbidità, aderenza alla terapia in atto, modalità di somministrazione dei farmaci e contesto sociale ed ambientale (esposizione ad allergeni, acari e muffe) (4).

Nella valutazione del paziente con risposta non ottimale può essere necessario l'utilizzo

## BIBLIOGRAFIA

- (1) Lang A, Carlsen KH, Haaland G, et al. *Severe asthma in childhood: assessed in 10 year olds in a birth cohort study*. Allergy 2008; 63: 1054-1060.
- (2) Hedlin G, Bush A, Carlsen LK, et al. *Problematic severe asthma in children, not one problem but many: a GA2LEN initiative*. Eur Respir J 2010; 36: 196-201.
- (3) Weinberger M, Abu-Hasan M. *Pseudo-asthma: when cough, wheezing, and dyspnea are not asthma*. Pediatrics 2007; 120: 855-864.
- (4) Kamps AWA, van Ewijk B, Roorda RJ, et al. *Poor inhalation technique, even after inhalation instructions, in children with asthma. Monitoring adherence to beclomethasone in asthmatic children and adolescents through four different methods*. Pediatr Pulmonol 2000; 29: 39-42.
- (5) Austin J, Ali T. *Tracheomalacia and bronchomalacia in children: pathophysiology, assessment, treatment and anaesthesia management*. Paediatr Anaesth ;13: 3-11.
- (6) Jacobs IN, Wetmore RF, Tom LW, et al. *Tracheobronchomalacia in children*. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1994; 120: 154-158.
- (7) Van der Schans CP. *Bronchial Mucus Transport*. Respir Care 2007; 5: 1150-1156.