

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

CONGRESSO SIMRI 2015

Il polmone nelle malattie sistemiche
Il bambino con patologia respiratoria cronica:
il ruolo dell'infermiera

Ventilazione Non Invasiva a lungo termine in Pediatria

Apnee ostruttive del sonno

Un caso di apparente asma resistente alla terapia

Premi SIMRI 2015



INDICE

Editoriale

View point

Luigi Terracciano

3

Il polmone nelle malattie sistemiche

Lung involvement in systemic diseases

Sacco Oliviero, Volpi Stefano, Panigada Serena

4

Il bambino con patologia respiratoria cronica: il ruolo dell'infermiera

Child with chronic respiratory disease: role of the Nurse

Marisa Sacco, Natascia Annaloro, Paola Barbierato, Emilia Rufini, N. Scavino, S. Soldini D. Tangolo, C. Tinari, Elisabetta Bignamini

9

Ventilazione Non Invasiva a lungo termine in Pediatria

Pediatric long term Non Invasive Ventilation

Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Francesca Petreschi, M. Giovanna Paglietti, Serena Soldini Renato Cutrera

14

Apnee ostruttive del sonno

Obstructive sleep apnea

Maria Pia Villa, Melania Evangelisti, Ottavio Vitelli

21

Un caso di apparente asma resistente alla terapia

A case of apparent treatment-resistant asthma

Nicola Ullmann, Monica Malamisura, Francesca Petreschi, Sergio Bottero, Paolo Tomà, Alessandro Inserra, Paola Francalanci, Anna Maria Zicari, Renato Cutrera

28

Premi SIMRI 2015

SIMRI awards 2015

33

Pneumologia Pediatria

Volume 15, n. 60 - dicembre 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@gianninispa.it

www.gianninieditore.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 febbraio 2016

Un caso di apparente asma resistente alla terapia

A case of apparent treatment-resistant asthma

Nicola Ullmann¹, Monica Malamisura², Francesca Petreschi¹, Sergio Bottero³, Paolo Tomà⁴, Alessandro Inserra⁵, Paola Francalanci⁶, Anna Maria Zicari⁷, Renato Cutrera¹

¹Unità Operativa Complessa di Broncopneumologia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia.

²Università di Tor Vergata, Roma, Italia.

³Unità di Otorinolaringoiatria, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia.

⁴Dipartimento di Radiologia e Bioimaging, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia.

⁵Divisione di Chirurgia Pediatrica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia.

⁶Dipartimento di Patologia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Roma, Italia.

⁷Dipartimento di Pediatria, Università La Sapienza, Roma, Italia.

Corrispondenza: Nicola Ullmann **email:** nicola.ullmann@opbg.net

Riassunto Rebecca, bambina di 9 anni e 10 mesi, è giunta a ricovero presso la nostra Unità Operativa Complessa per broncospasmo persistente non responsivo alla terapia con broncodilatatori e progressivo distress respiratorio dopo l'espettorazione di un cast bronchiale. L'anamnesi familiare era positiva per atopia ed all'anamnesi remota venivano riferiti due pregressi episodi di polmonite. Da allora Rebecca presentava tosse produttiva ricorrente, prevalentemente notturna, associata a broncospasmo. Al momento del ricovero sono stati riscontrati aumentati livelli sierici di IgE specifiche per acari della polvere e pollini, oltre ad un quadro ostruttivo alla spirometria. Data la resistenza alla terapia con broncodilatatori e la ripetuta formazione di cast bronchiali, sono state escluse patologie cardiache ed è stata praticata una broncoscopia, che documentava a livello del bronco principale di sinistra una fistola secernente materiale lattescente caratterizzato da elevati livelli di trigliceridi. Alla linfoscintigrafia si riscontrava la presenza di linfostasi polmonare, che poneva il sospetto di linfangectasia polmonare secondaria ad anomalia del sistema linfatico. La paziente in seguito ad un approccio conservativo (dietetico e medico) ha presentato, dopo un breve periodo di miglioramento clinico, una nuova riacutizzazione del quadro respiratorio, complicato da chilotorace e chilo-pericardio. La biopsia polmonare ha confermato il sospetto di linfangectasia ed è stato effettuato un intervento di legatura del dotto toracico, con risoluzione definitiva dei sintomi respiratori e normalizzazione della funzionalità respiratoria in assenza di terapia.

Parole chiave: asma, chilo-ptisi, bronchite plastica, linfangectasia.

Key words: asthma, chyloptysis, plastic bronchitis, lymphangiectasia.

CASO CLINICO

Rebecca, bambina di 9 anni e 10 mesi, è giunta a ricovero presso la nostra Unità Operativa Complessa per broncospasmo persistente non responsivo alla terapia con broncodilatatori ed insorgenza di significativo distress respiratorio dopo l'espettorazione di un cast bronchiale (Figura.1).

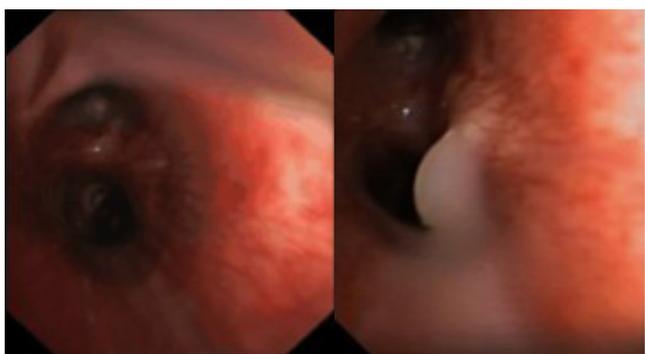
In anamnesi remota veniva riferito benessere clinico fino all'età di 7 anni di vita, quando ha presentato due episodi ravvicinati di polmonite non complicata. Da allora è comparsa tosse produttiva ricorrente associata a broncospasmo, prevalentemente notturna e responsiva alla terapia con broncodilatatori. L'anamnesi familiare era positiva per atopia.

All'ingresso in reparto Rebecca presentava tosse insistente con sibili espiratori bilateralmente in assenza di segni di cianosi periferica. Nulla da riferire relativamente alla restante obiettività. Gli esami ematochimici mostravano parametri emocromocitometrici, indici di flogosi, dosaggio delle immunoglobuline sieriche e profilo lipidico nei limiti della norma, ma vi erano elevati livelli sierici di IgE specifiche per acari della polvere e pollini. La spirometria mo-

Fig 1. Cast bronchiale espettorato.



Fig. 2. Broncoscopia. Evidenza di fistola secernente materiale lattescente.



strava un quadro ostruttivo, con FEV_1 pari al 58% del predetto e rapporto FEV_1/FVC pari al 69%, mentre la diffusione alveolo capillare era nella norma. La radiografia del torace evidenziava un diffuso intrappolamento aereo con interessamento interstiziale. La pulsossimetria notturna mostrava sporadici episodi di desaturazione. Nell'ambito dell'iter diagnostico venivano escluse la fibrosi cistica e la discinesia ciliare primitiva in quanto il test del sudore ed il brushing nasale erano nella norma.

Alla luce della storia clinica di Rebecca e degli accertamenti praticati, la diagnosi più probabile sembrava essere quella di una riacutizzazione asmatica poco responsiva alla terapia; anche la bronchite plastica, documentata dalla formazione di cast bronchiale, poteva essere spiegata come complicanza dell'asma allergico. La bronchite plastica è una patologia caratterizzata dallo sviluppo di cast bronchiali, spessore ed estensione dei quali determinano il grado di ostruzione delle vie aeree. In accordo con gli scarsi dati presenti in letteratura, questa condizione può verificarsi come complicanza in pazienti affetti da asma bronchiale, ma più frequentemente viene descritta in pazienti cardiopatici, soprattutto in quelli sottoposti ad intervento di Fontan (1). Per questo motivo, nel nostro caso veniva esclusa una familiarità per cardiopatie congenite ed abbiamo eseguito accertamenti cardiologici, che hanno escluso problematiche cardiache

misconosciute. A completamento diagnostico, veniva inoltre effettuata una tomografia computerizzata (TC) del torace e programmata una broncoscopia con lavaggio bronco-alveolare. La TC descriveva un diffuso interessamento interstiziale con ispessimento dei setti interlobari e peribronchiali. Alla broncoscopia non venivano descritti nuovi cast bronchiali ma, sorprendentemente, veniva documentata a livello del bronco principale di sinistra una fistola secernente materiale lattescente caratterizzato da elevati livelli di trigliceridi (Figura 2).

Notoriamente, un quadro di chiloptisi può essere causato da:

- un aumento della pressione venosa sistemica, spesso secondaria a problematiche cardiocirurgiche (ad esempio, intervento di Fontan);
- un aumento della pressione venosa polmonare (per esempio, da stenosi delle vene polmonari o della valvola mitralica);
- un'anomalia dei dotti linfatici polmonari (come in caso di linfangectasia polmonare o linfangiomatosi polmonare);
- patologie correlate al dotto toracico, dovute a cause traumatiche, compressione (ad esempio, per linfoma), agenesia o forme ostruttive.

Alla luce di quanto detto, escluse le patologie cardiache, nella nostra paziente il sospetto diagnostico più probabile era un'anomalia dei dotti linfatici polmonari o una patologia del dotto toracico. Veniva pertanto effettuata una linfo-scintigrafia per lo studio del sistema linfatico, che ha mostrato un normale drenaggio linfatico a livello del collo, degli arti superiori e degli arti

inferiori fino alla cisterna di Pecquet, mentre il drenaggio epatico e portale non era visualizzabile. Questo risultato è compatibile con un'anomalia del sistema linfatico con secondaria linfostasi polmonare. In queste alterazioni di drenaggio, il primo approccio terapeutico è rappresentato da una restrizione dietetica per i lipidi, con integrazione di trigliceridi a media catena (olio MCT), alla quale la paziente ha inizialmente risposto, rendendo possibile la dimissione con regime dietetico associato a terapia medica e fisioterapia. Dopo circa un mese di benessere clinico, Rebecca ha però purtroppo presentato una nuova riacutizzazione respiratoria associata a distress, con necessità nuovamente di ricovero per grave desaturazione. La radiografia del torace confermava il diffuso interessamento interstiziale e mostrava la comparsa di un addensamento polmonare a sinistra. La spirometria documentava un grave quadro ostruttivo (FEV_1 pari al 42% del predetto e FEV_1/FVC pari al 93%). L'endoscopia delle vie aeree permetteva di rimuovere abbondanti secrezioni biancastre ed un voluminoso cast nel bronco sinistro. Quest'ultimo, all'esame istologico, risultava caratterizzato da abbondante fibrina con pochi linfociti e alcuni eosinofili infiammatori e pertanto classificabile, secondo la scala Seear, come una combinazione del tipo 1 (presenza di cellule infiammatorie) e del tipo 2 (acellulare e più comune nei bambini con cardiopatie)(2).

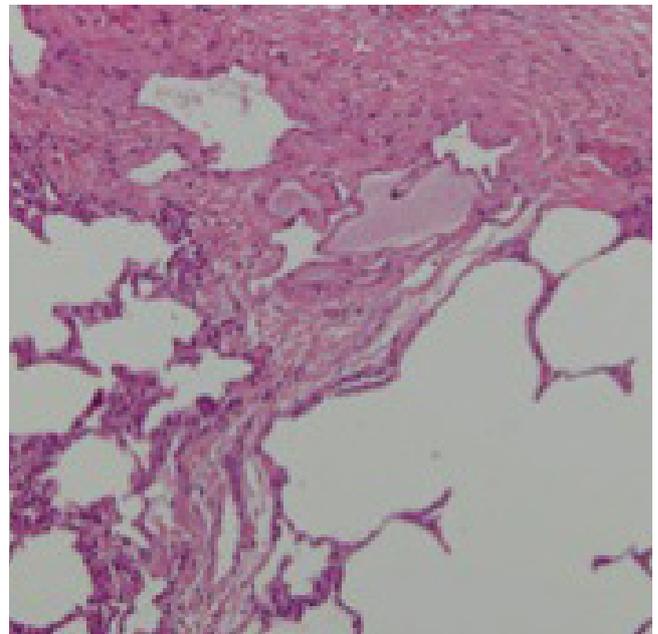
Diverse terapie sono state descritte in letteratura per i cast bronchiali, ma non vi sono ad oggi trial controllati (3). Alla luce del reperto di presenza di fibrina, abbiamo iniziato una terapia con attivatore del plasminogeno per via inalatoria, con miglioramento clinico; tuttavia, due settimane dopo le condizioni cliniche peggioravano nuovamente, con un rapido aggravarsi della dinamica respiratoria e delle immagini radiografiche, che mostravano comparsa di versamento pleurico (Figura 3) e chilopericardio (4).

Veniva iniziata terapia nutrizionale per via parenterale allo scopo di eliminare l'apporto lipidico e, dopo discussione multidisciplinare del caso, si decideva di eseguire una biopsia polmonare, che confermava il sospetto diagnostico di linfangectasia polmonare (Figura 4).

Fig. 3. Tomografia computerizzata del torace. Marcato impegno del lobo inferiore sinistro con versamento pleuropericardico.



Fig. 4. Linfangectasia polmonare diagnosticata su campione biotico di tessuto polmonare trattato in ematossilina eosina.



A seguito dell'insuccesso delle diverse terapie mediche, attraverso un approccio transaddominale è stata praticata una legatura del dotto toracico, con rapido miglioramento clinico e radiologico. La paziente è stata quindi dimessa in buone condizioni generali e senza alcuna terapia.

Dopo due anni di follow-up, Rebecca non ha più presentato sintomi respiratori ed i parametri spirometrici sono tuttora nella norma (FEV_1 pari al 92% del predetto).

La bronchite plastica è una causa poco frequente e potenzialmente mortale di ostruzione delle vie aeree, che talvolta può costituire la complicanza di un quadro asmatico, ma più spesso è associata a cardiopatie cianogene. Nella diagnostica differenziale però vanno comunque incluse altre patologie infiammatorie del polmone, quali la fibrosi cistica, le infezioni polmonari e la sindrome toracica in crisi falcemica (5). La patogenesi non è chiara, ma la presenza di materiale chiloso nel cast bronchiale sembra imputabile ad un'anomalia del flusso linfatico.

La linfangectasia polmonare viene definita da una dilatazione dei vasi linfatici con conseguente alterato drenaggio linfatico e linfostasi polmonare. L'etiologia può essere primaria o secondaria. La forma primaria è spesso ad esordio neonatale ed è associata ad una mancata regressione dei vasi linfatici in genere tra la 9 e la 16 settimana di gestazione oppure è confinata al sistema respiratorio o associata a linfedema o è in relazione a sindromi genetiche (ad esempio, Down, Turner o Noonan). Le cause secondarie possono presentare un esordio tardivo e sono dovute ad un alterato drenaggio linfatico per malattie cardiovascolari o del dotto toracico oppure ad un'aumentata produzione di chilo. Dall'esame istologico non è possibile desumere la natura della linfangectasia; nella nostra paziente, considerata la storia clinica, sembrava probabile un'etiologia secondaria. Rebecca è stata sottoposta ad un approccio chirurgico transaddominale di chiusura del dotto toracico che, a differenza dell'approccio transtoracico, sembra essere più sicuro e soprattutto meno invasivo nei casi in cui sia possibile determinare la localizzazione del dotto toracico.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, et al. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol* 2015; 8: 246-248.
- (2) Seer M, Hui H, Magee F, et al. Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature. *Am J Respir Care Med* 1997; 155: 364-370.
- (3) Kruger J, Shpringer C, Picard E, et al. Thoracic air leakage in the presentation of cast bronchitis. *Chest* 2009; 136: 615-617.
- (4) Grutter G, Di Carlo D, Gandolfo F, et al. Plastic bronchitis after extracardiac Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 2012; 94: 860-864.
- (5) Brogan T, Finn L, Pyskaty J Jr, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pneumol* 2002; 34: 482-548.