

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

LE MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI IN ETÀ PEDIATRICA (CHILDs)

La diagnosi delle chILDs

Trattamento delle interstiziopatie polmonari
nell'età pediatrica

Un bambino con tachipnea

Caso Clinico: Juvenile Systemic Sclerosis con iniziale
interessamento polmonare

La bronchiolite obliterante: cosa c'è di nuovo!

Tachipnea persistente in un lattante:
un caso di iperplasia delle cellule neuroendocrine
dell'infanzia (NEHI)
Un caso di Churg-Strauss

FAQ- Frequently Asked Questions

Congresso Inaugurale della COST Action CA16125
ENTeR-child: una breve recensione

CHILD-EU. Orphans Unite: child better together.
European Management Platform for Childhood
Interstitial Lung Diseases



INDICE

Editoriale

View Point

Deborah Snjders

La diagnosi delle chILDs

Nicola Ullmann, Virginia Mirra, Claudio Cherchi, Alessandro Onofri, Renato Cutrera

Trattamento delle interstiziopatie polmonari nell'età pediatrica

Roberta Cenedese, Martina Lazzarin, Snijders Deborah

CASI CLINICI

Un bambino con tachipnea

Paolo Del Greco, Claudia Calogero, Grazia Fenu, Cristina Beltrami, Chiara Caparrelli, Maria Alice Donati, Stefano Avenali, Anna Maria Buccoliero, Matteo Della Monica, Barbara Maria Bergamini, Enrico Lombardi

Juvenile Systemic Sclerosis con iniziale interessamento polmonare

Antonino Francesco Capizzi, Giuseppe Fabio Parisi, Claudia Sette, Marta Mazzoni, Oliviero Sacco

La bronchiolite obliterante: cosa c'è di nuovo!

Vittorio Romagnoli, Alessandro Volpini, Silvia Angeloni, Federica Zallocco, Salvatore Cazzato

Tachipnea persistente in un lattante: un caso di iperplasia delle cellule neuroendocrine dell'infanzia (NEHI)

Mara Lelii, Raffaella Pinzani, Nicola Bonelli, Maria Francesca Patria

Un caso di Churg-Strauss"

Paola Gallo, Alessandra Iacono, Lisa Pecorari

FAQ- FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

Deborah Snjders

HIGHLIGHT FROM PRAGUE - INTERNATIONAL MEETING COST

Congresso Inaugurale della COST Action CA16125 ENTeR-child: una breve recensione

Nicola Ullmann, Salvatore Fasola, Enrico Lombardi, Federica Pezzuto, Deborah Snijders, Stefania La Grutta

CHILD-EU: Orphans Unite: chILD better together European Management Platform for Childhood Interstitial Lung Diseases

Matthias Griese

COST|ACTION. "European network for translational research in children's and adult interstitial lung disease". CA 16125 ENTeR-child

Deborah Snjders

Pneumologia Pediatria

Volume 17, n. 68 - dicembre 2017

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Nicola Ullmann (Roma)

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 2017 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di dicembre 2017

3

7

14

23

28

33

44

51

55

58

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

LE MALATTIE INTERSTIZIALI POLMONARI
IN ETÀ PEDIATRICA (CHILDS)

FAQ

Frequently Asked Questions



FAQ- Frequently Asked Questions

Deborah Snijders

Corrispondenza: Deborah Snijders email: deborah.snijders@unipd.it

CHE COSA SONO LE MALATTIE POLMONARI INTERSTIZIALI OVVERO LE CHILD?

Il termine chILD è un acronimo derivato dalla denominazione inglese di un gruppo di malattie polmonari interstiziali (*children's interstitial lung disease*). È un termine collettivo che raggruppa malattie diverse che condividono alterazioni patologiche dell'interstizio polmonare. Poiché spesso non è interessato soltanto l'interstizio del polmone, ma lo sono anche le altre strutture polmonari, è utilizzato anche l'acronimo DLPD, che deriva dall'inglese *diffuse parenchymal lung disease*, ovvero malattie diffuse del parenchima polmonare. Questo sistema di denominazione alternativo è spesso confuso ed ingannevole, ma in sostanza ha lo stesso significato.

Nei pazienti con chILD vi è un ispessimento dell'interstizio, che riduce l'elasticità del polmone e rende lo scambio gassoso dell'anidride carbonica e dell'ossigeno più difficile. I polmoni di un paziente con chILD sono duri, rigidi e difficili da comprimere ed è improbabile che tornino spontaneamente alla loro forma normale.

La riduzione dell'assorbimento di ossigeno si traduce in difficoltà di respirazione (dispnea) e, per compensare, il paziente spesso respira più velocemente (tachipnea), con conseguente maggior carico di lavoro e quindi dispendio energetico. I bambini con chILD si stancano molto facilmente e hanno una tolleranza allo sforzo ridotta rispetto ai loro coetanei. Inoltre, se affetti da patologia grave, presentano un dispendio energetico tale da non permetter loro di aumentare di peso o che ne determina addirittura il dimagrimento nonostante mangino a sufficienza. Dal momento che la chILD è in molti casi una malattia cronica, molto probabilmente in età adulta la funzionalità polmonare sarà ridotta. Tuttavia, non è necessariamente una strada a senso unico verso il peggioramento, ma talvolta può accadere il contrario: i bambini possono convivere con la loro malattia e migliorare la loro capacità di tolleranza all'esercizio fisico di anno in anno. Addirittura, alcuni bambini non presentano più sintomi a distanza di tempo.

POTEVO RICONOSCERE PRIMA I SINTOMI?

Questa domanda ha una risposta decisa: "No". I sintomi spesso si sviluppano insidiosamente, lentamente e progressivamente. Sono difficili da notare giorno dopo giorno, soprattutto per i genitori che vedono il figlio tutti i giorni, ma sono più evidenti se si vede sporadicamente il bambino. Per di più i segni e i sintomi non sono molto specifici. Quale genitore non ha notato nel suo bambino momenti di stanchezza, malumore e perdita di energia? Inoltre, queste malattie sono incredibilmente rare e solo pochi dottori hanno avuto casi simili, mentre molti medici non ne hanno mai sentito parlare.

Ci sono molte cause per queste malattie e spesso innocue e comuni. Non serve a nulla rimproverare il medico o il pediatra, tanto più voi stessi, perché è molto difficile riconoscere queste malattie.

HO FATTO QUALCOSA DI SBAGLIATO?

Anche a questa domanda la risposta è "No". Anzi, voi avete fatto tutto il possibile. L'unica ragione per cui questa rara malattia è stata diagnosticata correttamente nel vostro bambino è che voi e il vostro dottore avete riconosciuto e agito sui sintomi. Nessun tipo di chILD è causato da una decisione errata dei genitori.

COM'È POSTA LA DIAGNOSI?

Quando sorge il sospetto di malattia polmonare interstiziale, il bambino prima di tutto deve essere visitato in un centro specializzato con esperienza nella valutazione e nella gestione di tali malattie rare. Visitando il sito *web* del [chILD-EU](http://www.klinikum.uni-muenchen.de) (www.klinikum.uni-muenchen.de), si possono trovare informazioni riguardo alle sedi dei centri specializzati.

Sfortunatamente, i sintomi della chILD non sono specifici. Ciò significa che potrebbero esserci altre condizioni che si presentano in maniera simile alle chILD (ad esempio cardiopatie congenite, asma bronchiale, fibrosi cistica ed immunodeficienze) e che potrebbero essere la causa della malattia di vostro figlio. Per tale motivo è importante che queste differneti condizioni vengano escluse. Ciò può rappresentare un'esperienza lunga e frustrante. La piattaforma europea per le chILD ha proposto una serie di esami che devono essere effettuati, anche se non essenziali per tutte le forme di chILD, tra cui: misurazione della frequenza respiratoria e della saturazione di ossigeno, analisi biochimiche del sangue, radiografia o tomografia computerizzata del torace, *tests* di funzionalità polmonare, ecocardiografia, *tests* genetici ed eventualmente biopsia polmonare.

COME VENGONO TRATTATE LE CHILD?

Il trattamento delle chILD include farmaci antinfiammatori (come ad esempio gli steroidi), antibiotici e terapia di supporto (come la supplementazione di ossigeno).

COME SARÀ LA VITA DI TUTTI I GIORNI CON L'OSSIGENOTERAPIA?

La supplementazione di ossigeno di solito porta ad un miglioramento delle condizioni generali del bambino, soprattutto della sua tolleranza allo sforzo. Ciò significa che, mentre prima era troppo debole per andare a scuola o all'asilo, con l'ossigenoterapia questo può essere possibile. Invece di limitare il vostro bambino, l'ossigenoterapia solitamente si traduce in una maggiore libertà per lui. Tuttavia, a seconda del tipo di fornitura di ossigeno e del flusso richiesto, potrebbe essere necessario impostare un apporto di ossigeno maggiore a scuola o all'asilo.