

Un caso particolare di emottisi: cosa c'è sotto?

A special case of hemoptysis: what lies beneath?

Mariacarola Pensabene^{1*}, Annalisa Ferlisi^{1*}, Marco Burgio¹, Mariavalentina Catania¹, Antonino Fazzino¹, Marialaura La Torre², Lisa Termini¹, Mariantonietta Orlando¹, Francesca Ficili^{1&}, Giovanni Corsello^{1&}, Aldo Barone^{1&}

¹UOC Pediatria a indirizzo Pneumologico e Allergologico, CRR Fibrosi Cistica Ospedale dei bambini "G. Di Cristina"-ARNAS Civico, Palermo

²Dipartimento di Promozione della Salute Materno Infantile "G. D'Alessandro", Università degli studi di Palermo
*primo autore; &autore senior

Corrispondenza: Mariacarola Pensabene **e-mail:** mariacarola.pensabene@arnascivico.it

Riassunto: A.K., 4 anni precedentemente sano ha presentato emottisi in corso di polmonite; è stata formulata diagnosi radiologica di sequestro polmonare intralobare con associato processo broncopneumonico. È stata eseguita un'embolizzazione arteriosa. Questo caso mostra una rara modalità di presentazione di malformazione polmonare congenita in età pediatrica.

Parole chiave: emottisi, malformazioni polmonari congenite, sequestro polmonare.

Summary: we report the case of a healthy 4-year-old boy with hemoptysis during pneumonia with radiological diagnosis of intralobar pulmonary sequestration and pneumonia. Arterial embolization was performed. This case shows rare presentation of pulmonary malformation in childhood.

Keywords: hemoptysis, congenital pulmonary malformation, pulmonary sequestration.

CASO CLINICO

A.K. è un bambino di 4 anni, profugo. All'arrivo in Italia, per riscontro di iperpiressia, veniva condotto presso la struttura ospedaliera più vicina ove appariva tachipnoico, con tosse produttiva e parametri vitali stabili (SpO₂ 98%, FC 95 bpm). Anamnesi patologica perinatale e remota muta. Gli esami ematochimici mostravano leucocitosi neutrofila, rialzo degli indici di flogosi, anemia normocromica normocitica (Hb 9.6 gr/dl). Alla radiografia toracica venivano evidenziati multipli sfumati addensamenti parenchimali ilo-parailari e basali a sinistra. Si avviava terapia con ceftriaxone e claritromicina con miglioramento della sintomatologia respiratoria e defervescenza. Dopo 4 giorni, il piccolo presentava numerosi episodi di emofteo ed emottisi. Per escludere sanguinamenti originari dal distretto rinofaringo-laringeo, si eseguiva una valutazione otorinolaringoiatrica che evidenziava striature ematiche nel sito sottoglottico e, dopo stimolo tussivo, emissione di sangue dalle vie aeree inferiori. Gli esami ematici mostravano un peggioramento dell'anemia (Hb 8 gr/dl). Il paziente veniva pertanto inviato presso il nostro centro per la prosecuzione delle cure. All'arrivo in Reparto A.K. appariva emodinamicamente stabile con parametri vitali adeguati in respiro spontaneo in aria ambiente. All'auscultazione toracica si rilevava una riduzione del murmure vescicolare alla base polmonare sinistra e rantoli diffusi. Per valutare l'origine del sanguinamento si eseguiva un'angio-TC che mostrava la presenza di un voluminoso addensamento parenchimale occupante quasi completamente il lobo inferiore del polmone sinistro, di aspetto disomogeneo per aree di consolidazione e plurime diramazioni bronchiali ectasiche alcune ripiene di muco, altre a contenuto aereo. Erano inoltre evidenti delle diramazioni arteriose anomale afferenti, originatesi da due grossi vasi arteriosi anomali a partenza dalla parete laterale sinistra dell'aorta toracica. Il quadro si mostrava fortemente suggestivo per sequestro polmonare intralobare con associato processo broncopneumonico (Fig. 1). Alla luce del processo infettivo in corso, si decideva di soprassedere alla lobectomia; data l'emottisi e l'anemizzazione ingravescente, si procedeva ad embolizzazione arteriosa mediante rilascio loco regionale di multiple spirali metalliche (Fig. 2). Non si verificavano complicanze post-procedurali né ulteriori episodi di emottisi. La terapia antibiotica, modificata con cefotaxime al dosaggio di 100 mg/kg, veniva proseguita per 15 giorni. L'HRCT del torace eseguita dopo risoluzione del processo pneumonico metteva in luce, nel contesto dell'addensamento, multiple alterazioni simil-cistiche centimetriche contigue come da verosimile malformazione adenomatoide cistica associata (Fig. 3). Evidenti, inoltre, gli esiti dell'embolizzazione (Fig. 4). Per completezza diagnostica venivano eseguiti accertamenti microbiologici, risultati tutti negativi: emocoltura, ricerca virus respiratori e coltura su aspirato nasofaringeo, intradermoreazione di Mantoux e quantiferon TB gold. Per escludere malformazioni associate veniva eseguita una ecografia dell'addome, con riscontro di doppio distretto renale destro ed una valutazione cardiologica, negativa per cardiopatia. Dopo valutazione multidisciplinare il piccolo veniva trasferito c/o Chirurgia Pediatrica del nostro presidio per la prosecuzione

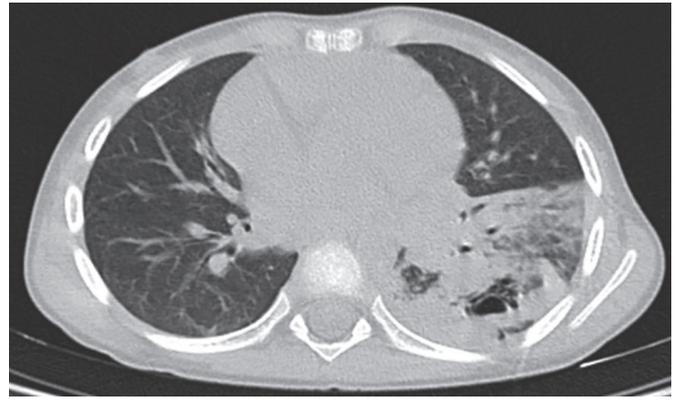
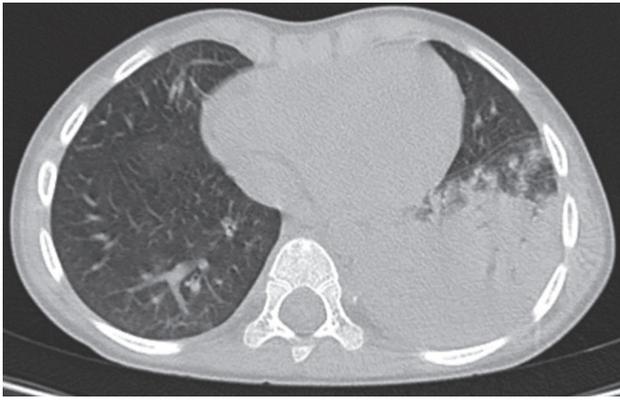


Fig. 1: Polmone sinistro: addensamento parenchimale disomogeneo.
Left lung: heterogeneous parenchymal thickening.

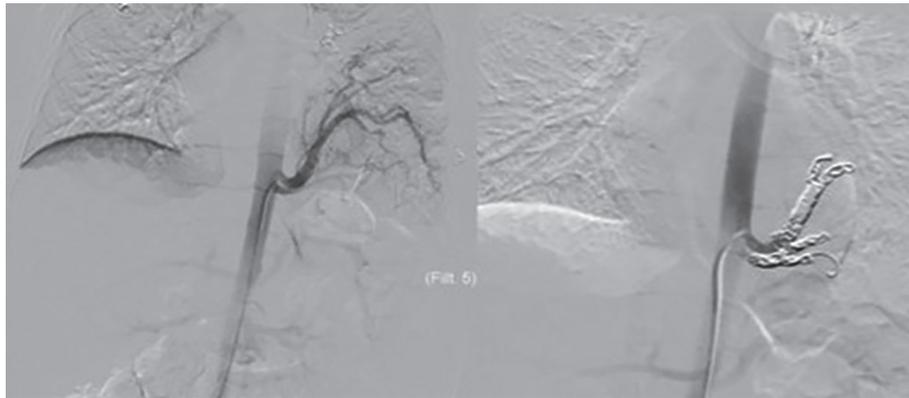


Fig. 2: Arteriografia: vasi afferenti aberranti dall'aorta toracica ed embolizzazione con spirali metalliche.
Angiography: aberrant artery from thoracic aorta and embolization with multiple coils.

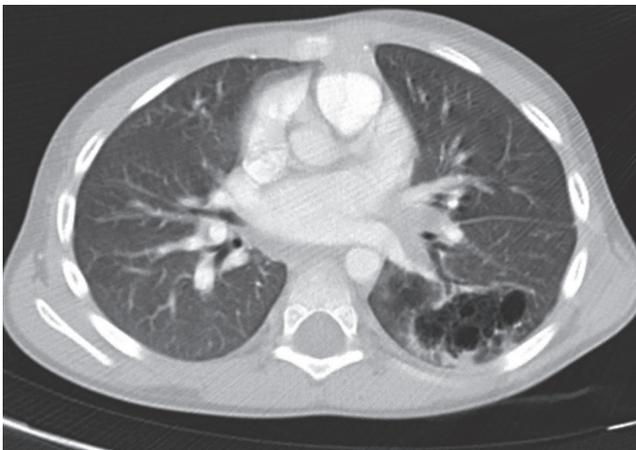


Fig. 3: Polmone sinistro: alterazioni cistiche del sequestro polmonare.
Left lung: cystic lesions of pulmonary sequestratio.

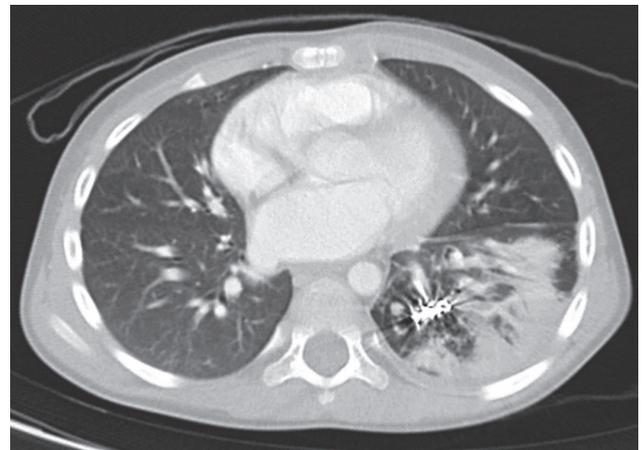


Fig. 4: Polmone sinistro: spirali metalliche post embolizzazione.
Left lung: coils embolizations.

dell'iter terapeutico e la definizione del timing chirurgico.

DISCUSSIONE

L'emottisi viene definita come una emissione di sangue dopo colpo di tosse proveniente dalle basse vie aeree ed è un segno raro di presentazione di pneumopatia in età pediatrica (1). Si definisce massiva una perdita di volume di sangue > di 8 ml/kg in 24 ore; la maggior parte dei casi sono lievi e autolimitanti (2). La valutazione del bambino con emottisi prevede l'individuazione della sede del sanguinamento per distinguere eventi a partenza dal tratto gastrointestinale o dalle alte vie aeree. Le cause principali sono

eventi infettivi: broncopolmoniti, tubercolosi, riacutizzazioni respiratorie in soggetti bronchiectasici (3). Altre cause descritte sono: cardiopatie congenite, fibrosi cistica, inalazione di corpi estranei, sanguinamenti da tracheostomia, traumatismi, coagulopatie, neoplasie, vasculiti, emosiderosi polmonare idiopatica e malformazioni polmonari congenite (4). Queste ultime hanno un'incidenza del 2,2-6,6%. Si stima che il sequestro polmonare (SP) abbia un'incidenza di circa 0,15-1,8% rappresentando una delle più comuni anomalie congenite polmonari. Nel sequestro polmonare un segmento di polmone non presenta una comunicazione identificabile con il normale albero bronchiale e l'apporto sanguigno viene garantito da una o più arterie sistemiche anomale (5). Deriva verosimilmente da un alterato processo embriogenetico verificatosi tra la quarta e la ottava settimana di età gestazionale che vede la formazione di una gemma polmonare accessoria caudale rispetto alle normali gemme polmonari (5). In base al rapporto con la pleura si distinguono le forme extralobari (*extra-lobar sequestration*, ELS), ovvero masse di parenchima polmonare con rivestimento pleurico distinto, separato anatomicamente dal polmone circostante, e forme intralobari (*intra-lobar sequestration* - ILS) contigue con il polmone normale adiacente (5). Le due entità hanno caratteristiche differenti: in caso di ELS il paziente risulta asintomatico in una percentuale minore di casi. Può infatti già manifestarsi in soggetti di età inferiore ai 6 mesi con distress respiratorio, difficoltà dell'alimentazione o, se più grandi, con dispnea o ridotta tolleranza allo sforzo fisico. Le forme intralobari, più comuni, raramente risultano sintomatiche prima dei 2 anni e rientrano nella diagnosi differenziale delle infezioni respiratorie ricorrenti. Rari segni di insorgenza sono emotorace, pneumotorace ed emottisi, spesso in associazione ad un quadro infettivo (6), condizione descritta più comunemente in soggetti adulti (7). Il sito preferenziale delle forme extralobari è tra il lobo inferiore e il diaframma (63%) ma sono possibili altre sedi: intraddominale (10-15%), nel mediastino anteriore (8%) e posteriore (6%), a differenza dei sequestri intralobari che si riscontrano nel 98% dei casi a livello del lobo inferiore (5). Entrambe le condizioni si riscontrano comunemente a sinistra. Talvolta si associano ad altre anomalie congenite: ernia diaframmatica, ipoplasia polmonare; enfisema lobare congenito; cisti broncogenica. La malattia adenomatoide cistica congenita si associa frequentemente con le forme extralobari (5-8). Nelle forme extralobari la vascularizzazione arteriosa dipende dall'aorta addominale o toracica e il drenaggio venoso dal sistema periferico (azygos; hemiazygos; vena cava inferiore) mentre nelle forme intralobari i vasi più comunemente responsabili della vascularizzazione del parenchima sono a partenza dall'aorta toracica e il drenaggio venoso risulta nel 95% dei casi ad appannaggio dei vasi polmonari. Alcuni autori sostengono che ESL sia più frequente nei maschi mentre per ILS non sono state ritrovate differenze (5). La diagnostica per immagini riveste un ruolo centrale. Il riscontro di tali malformazioni è spesso occasionale. Alla radiografia del torace è possibile individuare delle aree di opacità disomogenee a margini irregolari in sede postero-basale del lobo inferiore di sinistra che talora mostrano aspetto cistico e/o multiple cavitazioni con livelli idro-aerei se complicate. Tali reperti pongono il sospetto ma non permettono l'esatta diagnosi (9). È infatti indispensabile considerare le diverse diagnosi differenziali (cisti polmonare congenita e acquisita, tumori mediastinici posteriori, ernia diaframmatica congenita) (7). In passato l'arteriografia era considerata il gold-standard per la diagnosi in particolare per l'identificazione dei vasi anomali. Oggi il *gold-standard* diagnostico è rappresentato dall'angio-TC o dalla RM del torace, che vanno estese all'addome superiore nel sospetto di sequestro extralobare (10). La RM ricopre un ruolo fondamentale nella diagnostica prenatale ad integrazione dell'esame ecografico (11). L'angio-TC caratterizza in maniera più accurata il parenchima; inoltre la ricostruzione tridimensionale multiplanare evidenzia l'intero percorso del vaso anomalo. Alla TC possono essere evidenziate lesioni nodulari, masse solide disomogenee, aree cistiche e di consolidamento come in corso di complicanze infettive o di aree a vetro smerigliato dopo emottisi, presenza di cavitazioni con o senza livelli idro-aerei, associate bronchiectasie o versamento pleurico per alterato drenaggio linfatico (12). L'arteriografia può risultare comunque necessaria come ulteriore approfondimento, qualora la TC o la RM non siano state dirimenti nella caratterizzazione dell'anatomia vascolare, oppure nel caso in cui venga considerata l'embolizzazione preoperatoria/terapeutica dell'arteria anomala (11). Il trattamento di scelta è principalmente chirurgico. Le indicazioni e il timing risultano però controversi: l'intervento va riservato ai casi dubbi o con anomalie associate ma nei casi asintomatici, con piccole lesioni o diagnosticati in epoca prenatale si predilige un atteggiamento di vigile attesa per i rischi legati alla morbidità chirurgica quali polmonite, enfisema, fistole bronco pleuriche, eventuale necessità di re-intervento (13). Nei casi di ILS l'intervento consiste quasi sempre in una lobectomia mentre nel caso di ELS la sequestrectomia è sufficiente. La toracotomia rimane la tecnica *gold-standard* anche se ad oggi l'approccio torascopico in età pediatrica viene fortemente raccomandato da studi che hanno dimostrato un ridotto rischio di deformità muscolo scheletriche successive (14-15). Nel tentativo di ridurre la morbidità lobec-

tomia-correlata, alcuni autori hanno riportato varie tecniche conservative: studi condotti su soggetti adulti considerano l'embolizzazione una metodica efficace alternativa all'intervento immediato (16) indicata come trattamento pre-intervento per delimitare chiaramente il sequestro intralobare, favorendo la localizzazione intraoperatoria e facilitando la resezione completa a distanza (17). Alcuni autori hanno invece tentato di utilizzare l'embolizzazione come unica metodica per indurre necrosi e involuzione della malformazione polmonare anche in età pediatrica (18). Tuttora la scelta del tipo di trattamento non è ancora univocamente definita.

CONCLUSIONI

I pazienti con sequestro polmonare intralobare risultano spesso asintomatici o con una storia di polmoniti ricorrenti. Nel nostro caso A.K. non presentava un'anamnesi suggestiva e il sintomo d'esordio è stato l'emottisi, condizione rara seppur descritta nella popolazione adulta. Il trattamento di embolizzazione ne ha permesso la stabilizzazione clinica, riducendo il rischio di sanguinamento, dato che il quadro infettivo impediva un trattamento chirurgico tempestivo. Inoltre, il caso risulta interessante per la sospetta associata malformazione adenomatoide cistica riscontrata radiologicamente ed in attesa di conferma istologica, descritta in letteratura prevalentemente nelle forme extralobari.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Botti M., et al. *L'emottisi in età pediatrica. Inquadramento e gestione delle emorragie polmonari nel bambino*. Quaderni acp.2019; 3:115-119.
- (2) Roebuck D.J., et al. *Haemoptysis and bronchial artery embolization in children*. Paediatr. Respir. Rev. 2008;9:95-104.
- (3) Simon D.R., et al. *Etiologies of hemoptysis in children: A systematic review of 171 patients*. Pediatr. Pulmonol. 2017;52:255-259.
- (4) Gaude G.S., et al. *Hemoptysis in children*. Indian Pediatr. 2010; 47:245-54.
- (5) Corbett H.J., et al. *Pulmonary sequestration*. Paediatr. Respir. Rev. 2004; 5:59-68.
- (6) Rubin E.M., et al. *Fatal massive hemoptysis secondary to intralobar sequestration*. Chest. 1994; 106:954-5.
- (7) Shafiq M., et al. *Rare cause of haemoptysis: bronchopulmonary sequestration*. BMJ Case Rep. 2021; 14: e239140.
- (8) Conran R.M., et al. *Extralobar sequestration with frequently associated congenital cystic adenoid malformation, type 2: Report of 50 cases*. Pediatr. Dev. Pathol. 1999; 2:454-463.
- (9) Abbey P., et al. *Imaging in bronchopulmonary sequestration*. J. Med. Imaging Radiat. Oncol. 2009; 53:22-31.
- (10) Lin C.H., et al. *Pulmonary sequestration differences in diagnosis and treatment in a single institution*. J. Chin. Med. Assoc. 2013; 76:1726-4901.
- (11) Hoshino Y., et al. *Ultrasonographic diagnosis of pulmonary sequestration in a preterm infant*. Pediatr. Neonatol. 2022.63:304-305.
- (12) Gabelloni M., et al. *Pulmonary sequestration: What the radiologist should know*. Clin. Imaging. 2021; 73:61-72.
- (13) Laurin S., et al. *Spontaneous hemothorax from bronchopulmonary sequestration: unusual angiographic and pathologic-anatomic findings*. Pediatr. Radiol. 1980; 10:54-56.
- (14) Albanese C.T., et al. *Thorascopic lobectomy for prenatally diagnosed lung lesions*. J. Pediatr. Surg 2003; 38:553-555.
- (15) Rothenberg S.S., et al. *Experience with a total muscle-sparing approach for thoracotomies in neonates, infants and children*. J. Pediatr. Surg. 1992; 27:1157-1159.
- (16) Bi Y., et al. *Clinical Outcomes of Transarterial Embolization in the Treatment of Pulmonary Sequestration*. Cardiovasc Intervent. Radiol. 2021; 44:1491-1496.
- (17) Prasad D., et al. *Preoperative Embolization Facilitates Segmental Resection of Pulmonary Sequestration in an Infant*. European J. Pediatr. Sur. Rep. 2021;9: e1-e4.
- (18) Cho M.J., et al. *Embolization versus surgical resection of pulmonary sequestration: clinical experiences with a thorascopic approach*. J. Pediatr. Surg. 2012; 47:2228-33.