

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

CASI CLINICI COMPLESSI IN PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

Un tredicenne con “asma grave” e una curva
flusso-volume caratteristica

La bambina che “dimentica” di respirare:
pensa alla Sindrome da Ipoventilazione
Centrale Congenita (CCHS)

Sindrome delle apnee ostruttive
nel sonno (OSAS) in età pediatrica:
ipertrofia adeno-tonsillare ma non solo

Quando Policitemia e Dispnea
da sforzo non sono asma

Emosiderosi polmonare idiopatica (iph)
in età pediatrica: una diagnosi spesso insidiosa

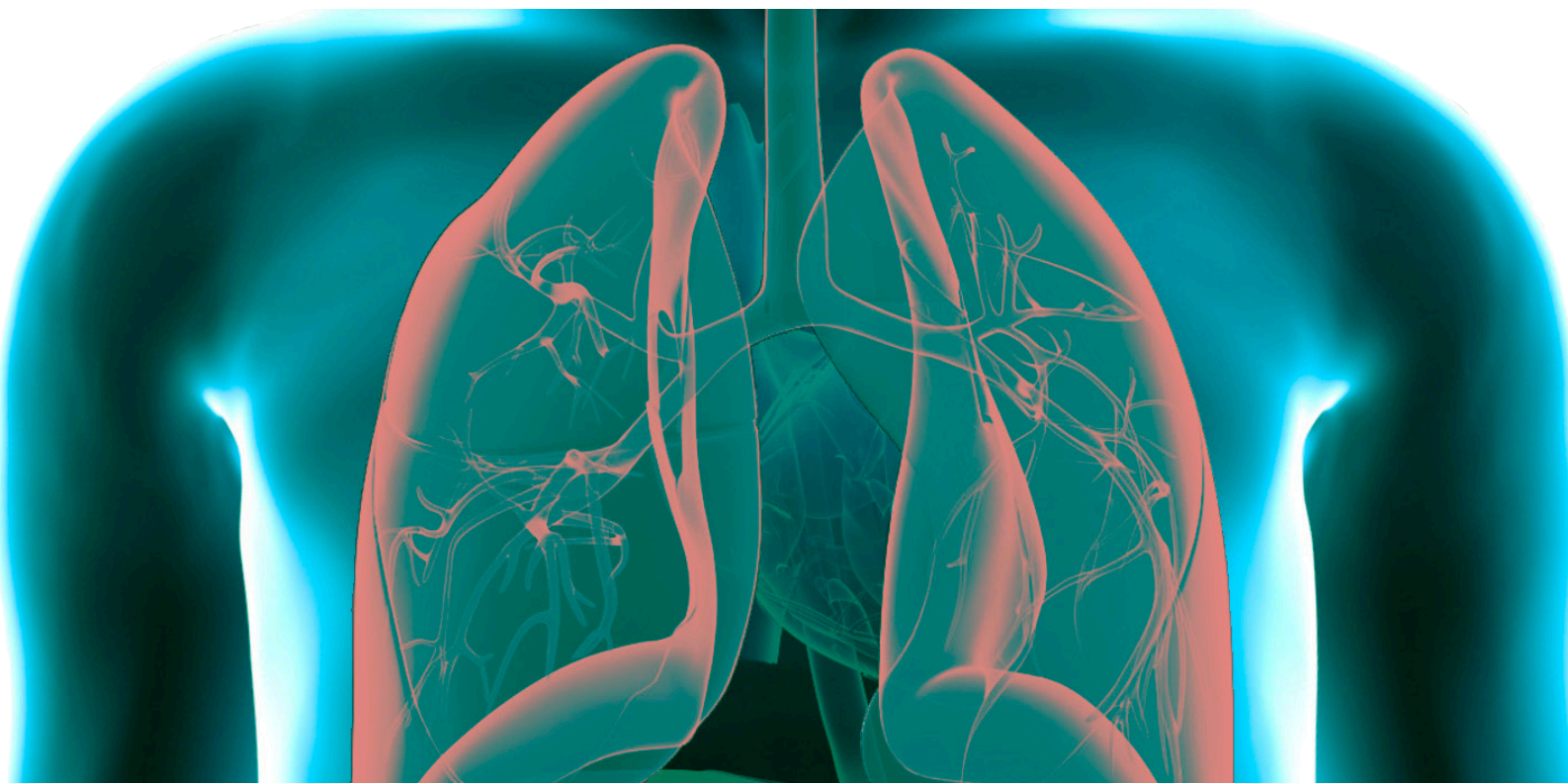
Un caso di polmonite “complicata”

Tosse cronica: un sintomo comune
che può nascondere una patologia rara

Cisti polmonari: “la lunga marcia”

Un caso di tubercolosi disseminata
con malnutrizione e ascite in una bambina di
2 anni: considerazioni cliniche e diagnostiche

La clinica non mente



INDICE

Editoriale

Un tredicenne con “asma grave” e una curva flusso-volume caratteristica

Massimo Pifferi, Maria Elisa Di Cicco, Serena Gracci, Isabella Spadoni, Davide Caramella, Paolo Bonazza, Diego Peroni

La bambina che “dimentica” di respirare: pensa alla Sindrome da Ipoventilazione Centrale Congenita (CCHS)

Annalisa Allegorico, Nicola Ullmann, Maria Giovanna Paglietti, Federica Porcaro, Claudio Cherchi, Renato Cutrera

Sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS) in età pediatrica: ipertrofia adeno-tonsillare ma non solo

Luana Nosetti, Letizia Angela Fumagalli, Annalisa Bosco, Alessandra Cristina Niespolo, Marco Zaffanello, Massimo Agosti

Quando Policitemia e Dispnea da sforzo non sono asma

Eleonora Rotondo, Laura Sgrazutti, Marina Attanasi, Marianna Immacolata Petrosino, Francesco Chiarelli, Sabrina Di Pillo

Emosiderosi polmonare idiopatica (iph) in età pediatrica: una diagnosi spesso insidiosa

Mara Lelii, Barbara Madini, Carmela Pensabene, Laura Senatore, Giovanna Chidini, Raffaella Pinzani, Maria Francesca Patria

Un caso di polmonite “complicata”

Francesca Patanè, Giulia Salomone, Giulia Pecora, Bruna Scalia, Maria Papale, Sara Manti, Giuseppe Fabio Parisi, Salvatore Leonardi

Tosse cronica: un sintomo comune che può nascondere una patologia rara

Francesca Diana Vincenzo D’Alessandro, Gaetano Palma, Giuseppe Comentale, Leonardo Radice, Melissa Borrelli, Francesca Santamaria

Cisti polmonari: “la lunga marcia”

Andrea Farolfi, Giulia Cammi, Giovanna Riccipetioni, Steven Rothemberg, Sara Costanzo, Nadia Puma, Salvatore Zirpoli, Gian Vincenzo Zuccotti

Pneumologia Pediatria

Volume 19, n. 75 - settembre 2019

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.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 2019 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di novembre 2019

Un caso di tubercolosi disseminata con malnutrizione e ascite in una bambina di 2 anni: considerazioni cliniche e diagnostiche

Francesco Miconi, Federica Celi, Susanna Esposito

48

La clinica non mente

Sonia Bianchini, Susanna Esposito

52

Tosse cronica: un sintomo comune che può nascondere una patologia rara

Chronic cough: a common symptom that can hide a rare disorder

Francesca Diana¹, Vincenzo D'Alessandro¹, Gaetano Palma², Giuseppe Comentale², Leonardo Radice³, Melissa Borrelli¹ e Francesca Santamaria¹

¹Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali, Università Federico II, Napoli

²Dipartimento di Scienze Biomediche Avanzate di Cardiocirurgia, Università Federico II, Napoli

³Dipartimento di Scienze Biomediche Avanzate di Diagnostica per Immagini, Università Federico II, Napoli

Corrispondenza: Prof.ssa Francesca Santamaria **e-mail:** santamar@unina.it

Riassunto: Le malformazioni vascolari dell'arco aortico possono presentarsi con sintomi respiratori ricorrenti e/o cronici. Presentiamo il caso di una bambina giunta presso la nostra attenzione all'età di 6 anni circa per pregressa storia di infezioni respiratorie ricorrenti e di tosse cronica. Escluse le cause allergiche, infettive, immunologiche e genetiche, la tomografia computerizzata del polmone con e senza mezzo di contrasto ha evidenziato una compressione tracheale di lieve entità da parte di una malformazione vascolare. La storia clinica e l'iter diagnostico seguito fanno concludere che sintomi respiratori comuni come la tosse cronica possono richiedere un adeguato approfondimento diagnostico.

Parole chiave: tosse cronica, infezioni respiratorie ricorrenti, polmonite, malformazione vascolare.

Summary: Aortic arch malformations may present with recurrent and/or chronic respiratory symptoms. We present the case of a child who came to our attention at the age of about 6 years for a previous history of recurrent respiratory infections and chronic cough. Excluding allergic, infectious, immunological and genetic diseases, computerized tomography of the lung with and without contrast showed a mild tracheal compression by a vascular malformation. The clinical history and the diagnostic work up show that common respiratory symptoms such as chronic cough may require adequate diagnostic investigation.

Keywords: chronic cough, recurrent respiratory infections, pneumonia, vascular malformation.

CASO CLINICO

C.M. nasce a 36 settimane di gravidanza con un peso di 2.580 kg, da taglio cesareo d'urgenza per sofferenza fetale, ma non necessita di ricovero in terapia intensiva neonatale. È stata allattata al seno fino a 10 mesi di vita. Dall'anamnesi familiare è emersa una storia di rinite allergica e di allergie alimentari multiple, rispettivamente nel padre e nella madre.

A 5 mesi viene ricoverata per sintomi da bronchiolite verosimilmente virale. Dopo circa 10 giorni dalla dimissione un nuovo episodio di distress respiratorio etichettato come bronchite asmatoforme viene gestito a domicilio. All'età di 7 mesi viene effettuato un secondo ricovero per broncopolmonite. Dopo 7 giorni dalla dimissione la piccola viene nuovamente ricoverata per distress respiratorio ed alla radiografia del torace viene segnalata la presenza di addensamento parenchimale bilaterale. All'età di 10 mesi la piccola è di nuovo ricoverata per broncopolmonite, con evidenza radiografica di addensamento parenchimale in altra sede (sub-claveare sinistra).

Successivamente viene riportato benessere clinico fino all'età di 3 anni, quando inizia storia di bronchiti asmatoformi ricorrenti (circa 1 episodio ogni 20 giorni), in particolare nei mesi invernali, trattate con antibiotici per via sistemica, con risposta clinica positiva in corso di trattamento e ripresa dei sintomi alla sospensione. Dall'età di 4 anni compare tosse cronica diurna e notturna, riferita anche nei mesi estivi.

A cinque anni e mezzo circa viene prescritto trattamento di fondo con farmaci antinfiammatori sia per via inalatoria (fluticasone propionato), sia per via orale (montelukast), con scarso beneficio clinico.

All'età di sei anni la paziente viene pertanto inviata presso la nostra struttura per approfondimento diagnostico. All'esame obiettivo la piccola presentava buone condizioni cliniche generali, ma aveva tosse insistente, produttiva, con secrezioni dense e giallastre.

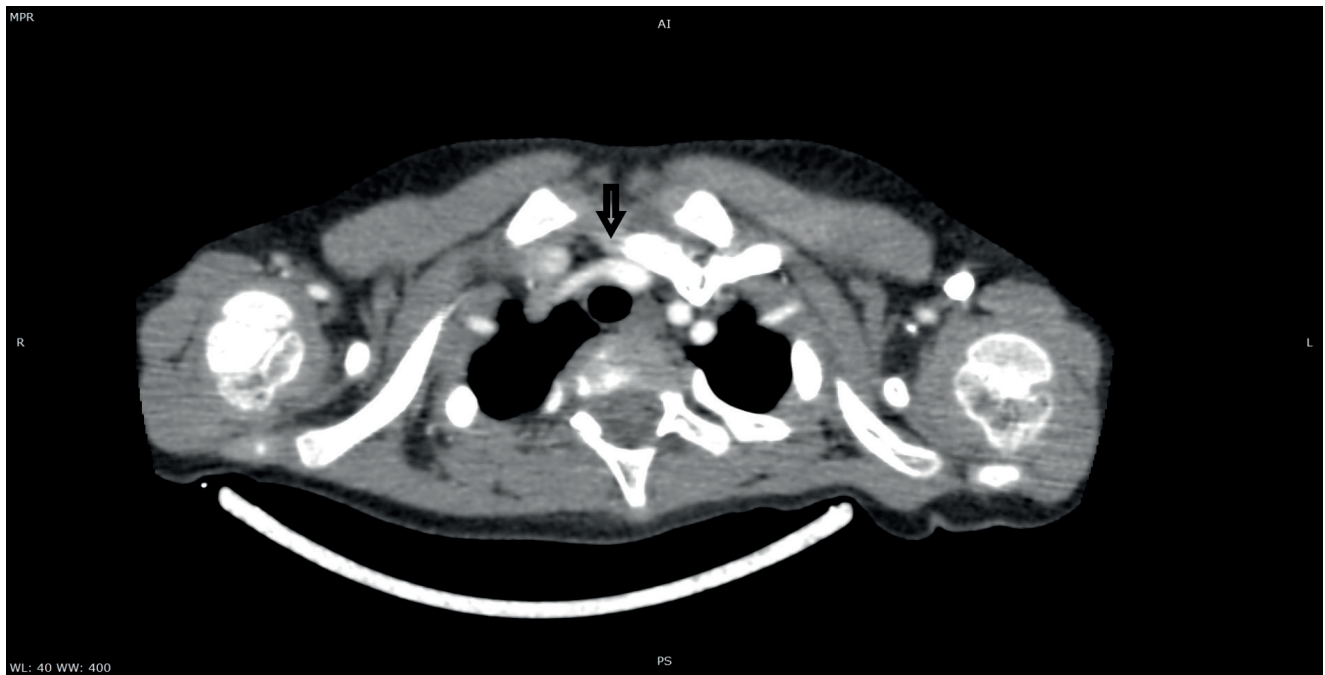


Fig. 1: Esame TAC del polmone con mezzo di contrasto. Evidenza di arteria brachiocefalica destra che decorre a cavaliere della trachea con lieve impronta della sua parete anteriore



Fig. 2: Ricostruzione multiplanare e tecnica di “rendering” 3D del tronco bovino da esame TC del polmone con mezzo di contrasto. Evidenza di origine comune dall’arco aortico del tronco anonimo e dell’arteria carotide comune di sinistra.

All’auscultazione del torace si repertavano molti rumori grossolani, verosimilmente a partenza dalle vie aeree superiori, in assenza di broncostenosi. I parametri vitali erano nella norma (saturazione di ossigeno: 97% in aria ambiente; frequenza cardiaca: 110 bpm; frequenza respiratoria: 20 atti/minuto).

La valutazione allergologica, il test del sudore, lo *screening* infettivologico, la valutazione immunologica e l’intradermoreazione alla Mantoux sono risultati tutti nella norma. A completamento dell’*iter* diagnostico, abbiamo richiesto la tomografia computerizzata del torace (TC) con mezzo di contrasto, che ha evidenziato decorso a cavaliere sulla trachea dell’arteria brachiocefalica destra, con conseguente lieve impronta sulla parete anteriore tracheale (figura 1).

Discusso il caso con i colleghi cardiocirurghi pediatrici, questi, all'osservazione delle immagini TC ottenute da ricostruzione multiplanare e tecnica di "rendering" 3D, hanno riscontrato anche la presenza di una anomalia dell'arco aortico e cioè di un "tronco bovino", che consiste nell'origine comune dall'arco aortico del tronco anonimo e dell'arteria carotide comune di sinistra (fig.2). Considerata la lieve entità della restrizione del lume tracheale da parte del vaso arterioso, si è deciso per il momento di non sottoporre la paziente ad intervento chirurgico correttivo, ma di continuare il *follow-up* clinico nel tempo, monitorando altresì la frequenza delle infezioni a carico delle vie aeree.

DISCUSSIONE

Durante lo sviluppo fetale si formano sei paia di archi aortici primitivi. Ciò avviene in maniera sequenziale e cioè, non appena il successivo arco si forma, quello precedente regredisce.

I principali archi che poi persistono sono il quarto e il sesto.

Il quarto contribuisce all'origine di una porzione dell'arco aortico sinistro e dell'arteria succlavia destra; la porzione prossimale del sesto diventa il segmento mediale delle arterie polmonari, mentre la porzione distale forma il dotto arterioso (1). Durante la fase embrionale di sviluppo dell'arco aortico si possono realizzare un gran numero di anomalie cardiovascolari. Un anormale sviluppo dell'arco aortico può essere una causa rara, con prevalenza dell'1-2% nella popolazione generale, ma potenzialmente seria, di sintomi da compressione della trachea e/o dell'esofago. Tali malformazioni possono essere isolate o associarsi ad altri difetti intracardiaci o genetici (2). La più frequente malformazione dell'arco aortico levo-posto è il tronco bovino. La sua incidenza nella popolazione è riportata essere del 10-20%. Nella sua variante più frequente, l'arteria carotide comune di sinistra ha origine dal tronco brachiocefalico destro, mentre l'arteria succlavia di sinistra origina separatamente dall'arco aortico (3). Inizialmente considerata una normale variante anatomica, di recente la sua presenza è stata associata ad aumentata incidenza di patologie dell'aorta toracica, come aneurismi, che si possono presentare anche in giovane età (4). Le forme più severe di malformazioni aortiche vengono in genere identificate in epoca neonatale e segni e sintomi di presentazione clinica includono *distress* respiratorio severo, stridore, apnea e cianosi, con necessità anche di assistenza rianimatoria. Nelle forme meno severe, la diagnosi può essere posta in età più avanzata, quando, in genere, sintomi respiratori altrimenti inspiegati oppure occasionale disfagia conducono ad ulteriori indagini (5). Le manifestazioni cliniche sono in genere conseguenza della compressione esercitata sulle vie aeree e sull'esofago dal vaso posizionato in sede anomala.

I più frequenti sintomi sono le infezioni respiratorie ricorrenti, una tosse cronica spesso precoce e non responsiva a trattamenti medici usuali, la difficoltà nell'alimentazione con associata disfagia e talvolta crescita insoddisfacente (6). Circa 2/3 dei pazienti sono asintomatici e pertanto la diagnosi viene posta in seguito ad indagini eseguite per altre ragioni (7).

Nel nostro caso non c'è stato un esordio neonatale, ma già nei primi mesi di vita e durante tutto il primo anno la piccola ha presentato infezioni respiratorie delle alte e basse vie aeree che hanno richiesto un supporto terapeutico talvolta anche in sede di ricovero prolungato.

Dopo alcuni anni di benessere, la comparsa di tosse cronica, diurna e notturna, accessuale e scarsamente responsiva a trattamenti medici abituali, in assenza di una base allergologica, infettiva o immunologica e di una patologia polmonare cronica, ci ha indotto a praticare la TC del torace con mezzo di contrasto per escludere la presenza di anomalie anatomiche.

Il risultato di tale esame ci ha indotto a confermare che indagini come la TC del polmone con mezzo di contrasto svolgono un ruolo fondamentale nell'approccio diagnostico-terapeutico alle malformazioni vascolari (8). In base a criteri radiologici, le compressioni tracheali da malformazioni vascolari sono classificate in lievi (riduzione <20% del calibro tracheale), moderate (riduzione compresa tra il 20-40%) e severe (riduzione >40%). Le indicazioni al trattamento chirurgico sono rappresentate da (9,10):

- presenza di sintomi respiratori severi;
- presenza di uno o più sintomi respiratori che interferiscono con la vita quotidiana del paziente;
- mancato miglioramento dei sintomi con trattamento medico;
- presenza di comorbidità del paziente (ad esempio, obesità e/o asma bronchiale allergico).

Nel nostro caso abbiamo deciso di adottare un atteggiamento di attesa in quanto la nostra paziente non presentava alcuno dei criteri sopracitati. Inoltre, è verosimile che una compressione tracheale di lieve entità non predisponga a un rischio maggiore di complicanze respiratorie una volta superato il periodo critico dell'età prescolare, in cui le infezioni delle vie respiratorie sono più frequenti.

CONCLUSIONI

Il presente caso clinico ci porta a riflettere che una tosse cronica, escluse le principali cause del sintomo, merita talvolta un ulteriore, attento approfondimento diagnostico, potendo nascondere quadri patologici che, per quanto rari, non sono di trascurabile importanza. Le malformazioni vascolari e polmonari vanno pertanto inserite nella diagnosi differenziale della tosse cronica del bambino e pertanto sempre ricercate.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Kellenberger CJ. *Aortic arch, malformations*. *Pediatr Radiol* 2010; 40: 876–884.
- (2) Bravo C, Gámez F, Pérez R, et al. *Fetal Aortic Arch Anomalies*. *J Ultrasound Med* 2016; 35: 237-251.
- (3) Layton KF, Kallmes DF, Cloft HJ, et al. *Bovine aortic arch variant in humans: clarification of a common misnomer*. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006; 27: 1541–1542.
- (4) Malone CD, Urbania TH, Crook SE, et al. *Bovine aortic arch: A novel association with thoracic aortic dilation*. *Clin Radiol* 2012; 67: 28.
- (5) Kussman BD, Geva T, McGowan FX, et al. *Cardiovascular causes of airway compression*. *Paediatr Anaesth*. 2004; 14: 60-74.
- (6) Valletta EA, Pregarz M, Bergamo-Andreis IA, et al. *Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings)*. *Pediatric Pulmonology* 1997; 24: 93–105.
- (7) Strife JL, Baumel AS, Dunbar JS, et al. *Tracheal compression by the innominate artery in infancy and childhood*. *Radiology* 1981; 139: 73-75.
- (8) Lee EY, Siegel MJ, Hildebolt CF, et al. *MDCT evaluation of thoracic aortic anomalies in pediatric patients and young adults: comparison of axial, multiplanar, and 3D images*. *AJR Am J Roentgenol* 2004; 182: 777-784.
- (9) Ghezzi M, Silvestri M, Sacco O, et al. *Mild tracheal compression by aberrant innominate artery and chronic dry cough in children*. *Pediatric Pulmonol* 2016; 51: 286-294.
- (10) Gardella C, Girosi D, Rossi G, et al. *Tracheal compression by aberrant innominate artery: clinical presentations in infants and children, indications for surgical correction by aortopexy, and short and longterm outcome*. *J Pediatr Surg* 2010; 45, 564-573.