

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

Uno strano caso di asma difficile

An unusual case of uncontrolled asthma

Laura Tenero, Michele Piazza, Alessandro Bodini, Giorgio Piacentini

Un lattante con atelettasia che non si risolve

An infant with Persistent Atelectasis

Manuela Goia, Antonella Grandis, Marco Barberis, Elisabetta Bignamini

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

Ernia diaframmatica congenita: compromissione toraco-polmonare e diagnosi genetica

Congenital diaphragmatic hernia: thoraco-pulmonary impairment and genetic diagnosis

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

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

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

Uno strano caso di wheezing persistente

A strange case of persistent wheezing

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

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

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

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
UOC di Pneumologia e UTSIR, AOP “Santobono-Pausilipon”, Napoli

Corrispondenza: Fulvio Esposito email: ful.esp@virgilio.it

Riassunto Lo pneumomediastino (PNM) spontaneo è una condizione patologica raramente riportata in età pediatrica che riconosce come cause predisponenti l'asma, le infezioni respiratorie, gli episodi di tosse accessionale, il vomito e tutte quelle condizioni che riproducono la manovra di Valsava. Sebbene lo PNM si presenti frequentemente in modo asintomatico e il decorso sia benigno e a risoluzione spontanea, una stretta sorveglianza clinica e controlli radiologici seriati sono richiesti, soprattutto per il monitoraggio delle complicanze che ad esso si possono associare. L'approccio terapeutico, in caso di PNM complicato, può essere non privo di difficoltà.

Parole chiave: pneumomediastino spontaneo; enfisema sottocutaneo; insufficienza respiratoria severa.

Key words: spontaneous pneumomediastinum; subcutaneous emphysema; severe respiratory failure

INTRODUZIONE

Lo pneumomediastino (PNM) spontaneo è una condizione patologica piuttosto rara in età pediatrica, caratterizzata dalla presenza di aria libera nel mediastino. Sebbene il termine spontaneo indichi l'assenza di associazione con eventi morbosi, è possibile riconoscere un fattore trigger nel 70-90% dei casi: traumi toracici, procedure endotracheobronchiali, ventilazione meccanica, cateterizzazione cardiaca o chirurgia toracica.

Con la descrizione di questo caso clinico vogliamo sottolineare come una condizione, a decorso di solito benigno e a risoluzione spontanea, possa complicarsi con un grave quadro di insufficienza respiratoria. Nostro scopo è anche mettere in risalto come l'approccio terapeutico, in caso di PNM complicato, possa essere non privo di difficoltà.

CASO CLINICO

SR è una bambina di 6 anni e 4 mesi trasferita da un ospedale periferico per la comparsa di un esteso enfisema sottocutaneo associato a *distress* respiratorio ingravescente insorto dopo alcuni conati di vomito. Nell'anamnesi remota erano riportati, fin dal I anno di vita, episodi ricorrenti di bronchite asmatiche, sovente febbrili, trattati con cicli di cortisonici, antibiotici e aerosolterapia. All'ingresso la piccola appariva sofferente, apiretica, dispnoica e con rientramenti sottodiaframmatici. I parametri vitali, in ossigeno riscaldato e umidificato alla FiO_2 di 0.60 erano: frequenza respiratoria pari a 47 atti/min, frequenza cardiaca 138 battiti/min e saturazione transcutanea di O_2 88%. Un importante enfisema sottocutaneo si estendeva al collo, al volto e in sede toracica anteriore. L'emogasanalisi arteriosa (EGA) (in ossigeno alla FiO_2 di 0.60) mostrava un quadro di marcata ipossiemia con alcalosi respiratoria (pH pari a 7.57, pressione parziale di O_2 64 mmHG, pressione parziale di CO_2 28.2 mmHg, bicarbonatemia 23.6 mEq/L), mentre gli indici di flogosi erano modicamente aumentati (proteina C reattiva pari a 9.23 mg/dl e leucociti pari a 8.760/mm³, di cui 6543 neutrofili /mm³). L'ecografia dell'addome ed una consulenza cardiologica non hanno evidenziato reperti di rilievo. La radiografia del torace mostrava un enfisema sottocutaneo e del collo bilateralmente e a sinistra la presenza di un'opacità polmonare omo-

genea in sede basale retro-cardiaca senza segni di broncogramma aereo, come da atelettasia (Figura 1). SR veniva sottoposta subito ad una TC del torace che confermava la presenza di un marcato PNM con estensione longitudinale dall'aditus toracico al diaframma e localizzato prevalentemente in sede anteriore e laterale sinistra. L'estesa falda aerea dislocava il lobo polmonare superiore di sinistra, che appariva ancora discretamente areato e il lobo inferiore di sinistra che appariva invece collassato. Parziale compressione veniva esercitata anche sui segmenti paramediastinici apicali del lobo superiore destro

Fig. 1. Enfisema sottocutaneo e del collo bilateralmente



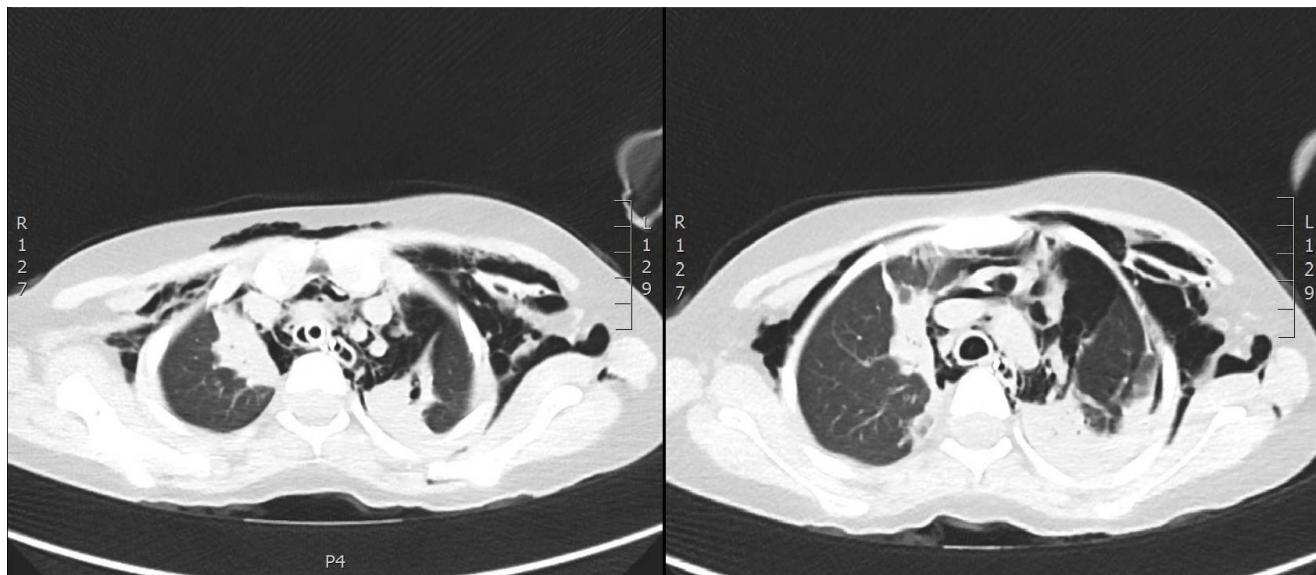
A sinistra visibilità di un'opacità polmonare omogenea in sede basale retro-cardiaca senza segni di broncogramma aereo come da atelettasia.

Un'estesa pneumatosi dei tessuti molli si estendeva dalle pareti laterali del torace sino a tutti i segmenti visualizzabili del collo, con prevalente estensione a sinistra (Figura 2).

La piccola veniva assistita in ossigenoterapia con maschera di Venturi ad una FiO_2 di 0.60.

A 18 ore dal ricovero, per l'aggravarsi delle condizioni cliniche e per il peggioramento dell'ipossiemia (EGA alla FiO_2 di 0.60: pH pari a 7.44, pressione parziale di O_2 59.6 mmHg, pressione parziale di CO_2 37 mmHg, bicarbonatemia - 24.4 mEq/L, rapporto pressione parziale di O_2/FiO_2 99 mmHg), SR veniva trasferita in terapia intensiva, intubata e sottoposta a ventilazione meccanica. Tuttavia, sei ore dopo le condizioni cliniche di SR apparivano gravissime (EGA in ventilazione mec-

Fig. 2. Marcato pneumotorace con estensione longitudinale dall'aditus toracico al diaframma localizzato prevalentemente in sede laterale sinistra



L'estesa falda aerea disloca il lobo polmonare superiore di sinistra, che appare ancora discretamente areato e il lobo inferiore di sinistra che appare invece collassato. Parziale compressione viene esercitata anche sui segmenti paramediastinici apicali del lobo destro.

Superiore destro. Un'estesa pneumatosi dei tessuti molli si estende dalle pareti laterali del torace sino a tutti i segmenti visualizzabili del collo, con prevalente estensione a sinistra.

canica alla FiO_2 di 1: pH pari a 7.44, pressione parziale di CO_2 35 mmHg, pressione parziale O_2 60.8 mmHg e bicarbonatemia 24.4 mEq/l). Una TC del torace eseguita in emergenza confermava un aumento dello PNM e dell'enfisema sottocutaneo che ora occupava tutti i compartimenti anteriori fino al livello diaframmatico e posteriormente fino al livello scapolare; segnalava inoltre il consolidamento subtotale del parenchima polmonare a sinistra con atelettasia associata e a destra il consolidamento dei segmenti polmonari mediale, anterosuperiori e medi. Erano presenti anche una sottile falda bilaterale di pneumotorace in sede apicale ed uno pneumopericardio nello spazio prevascolare anteriore superiore.

In considerazione della persistenza e dell'aggravamento dell'insufficienza respiratoria acuta refrattaria alla ventilazione e alle terapie mediche, la paziente veniva sottoposta ad impianto ECMO veno-venoso percutaneo al 50%. L'assistenza Extracorporea a Membrana (ECMO) con ventilazione protettiva è stata effettuata per 10 giorni con progressivo miglioramento del quadro clinico. SR è stata dimessa dopo 45 giorni di degenza in buone condizioni generali.

DISCUSSIONE

Lo PNM spontaneo è una condizione patologica raramente riportata in età pediatrica con un'incidenza che varia dal 1:800 a 1:42.000(1). In letteratura l'incidenza mostra due picchi, uno al di sotto dei 7 anni e l'altro nella fascia di età tra i 13 e i 17 anni (2).

In uno studio effettuato da Yelin *et al* (2), in cui erano stati screenati tutti i bambini giunti in pronto soccorso per dolore toracico e dispnea, l'incidenza riportata è stata di 1:14.000.

È dunque possibile, considerando che spesso lo PNM è asintomatico, che la sua reale incidenza sia sottostimata. In epoca neonatale lo PNM è più frequente perché più spesso iatrogeno, con un'incidenza del 2-3% nei neonati pretermine sottoposti a ventilazione meccanica (3).

In questa fascia di popolazione lo pneumotorace è una possibile conseguenza della ventilazione meccanica e la costituzionale lassità delle pareti dei bronchioli terminali dovuta alla bassa età gestazionale giocherebbe un ruolo favorente la formazione di un enfisema interstiziale polmonare e, secondariamente, di uno PNM (4).

In età pediatrica, invece, lo PNM è più frequentemente spontaneo e riconosce come cause predisponenti l'asma, le infezioni respiratorie, gli episodi di tosse accessoriale, il vomito e tutte quelle condizioni che riproducono la manovra di Valsava e quindi determinano un aumento della pressione intratoracica (5). La rottura della parete degli alveoli marginali, posti a contatto dei vasi polmonari, dei piccoli bronchi e dei bronchioli, sottoposti a maggior stress pressorio, sarebbe, come postulato da Hamman e Macklin, il *primum movens* nella patogenesi della formazione dello PNM spontaneo.

La lacerazione della parete dell'alveolo favorirebbe il passaggio di aria nell'interstizio e da qui, lungo le guaine perivascolari, fino all'ilo polmonare, con un movimento centripeto. Lo PNM si forma quando l'aria, giunta all'ilo, rompe la pleura viscerale e raggiunge senza alcun ostacolo lo spazio libero del tessuto connettivo mediastinico. La rottura della pleura mediastinica, in caso di un ulteriore aumento di pressione, può esitare in uno pneumotorace. Con lo stesso meccanismo patogenetico può formarsi un enfisema sottocutaneo (tessuto sottocutaneo sottoclaveare o cervicale) e più raramente uno pneumopericardio o uno pneumotorachide (nel canale midollare) (6).

Sebbene lo PNM si presenti frequentemente in modo asintomatico e il decorso sia benigno e a risoluzione spontanea, una stretta sorveglianza clinica e controlli radiologici seriati sono richiesti, soprattutto per il monitoraggio delle complicanze che ad esso si possono associare (1). La complicanza più temibile, anche se molto rara, è lo sviluppo di uno pneumopericardio e quindi di un tamponamento cardiaco (7). Più frequente è invece l'associazione con uno pneumotorace o, ancora di più, con un enfisema sottocutaneo (7). Quando il quadro clinico non è così eclatante, lo PNM può essere sospettato in tutti i casi di dispnea associata a dolore toracico, prevalentemente retro-sternale, con irradiazione al collo, specie se concomita una sintomatologia simulante disturbi esofagei (1).

Molto importanti, ai fini diagnostici sono i segni radiologici: il segno del "doppio contorno del profilo cardiaco" (in proiezione antero-posteriore, stria radiopaca parallela al bordo sinistro del cuore separata da questo da una stria radiotrasparente dovuta all'interposizione di aria tra pleura mediastinica e pericardio) o il "segno del diaframma continuo" (in proiezione antero-posteriore, stria radiotrasparente dovuta all'interposizione di aria tra cuore e diaframma).

L'esame TC è sempre dirimente per la diagnosi e per la valutazione dell'estensione dello PNM e dell'eventuale presenza di complicanze (2).

L'approccio terapeutico nei casi sintomatologicamente silenti e non complicati si basa sul riposo, sulla somministrazione di farmaci antalgici, sul trattamento della patologia trigger, sulla somministrazione di ossigeno a bassi flussi e sull'eliminazione di quelle condizioni che possono riprodurre la manovra di Valsava.

Questo tipo di trattamento conservativo non è stato possibile nella nostra paziente a causa del peggioramento delle condizioni cliniche per la comparsa di un grave quadro di insufficienza respiratoria. È molto verosimile che nella nostra paziente lo PNM sia stato causato dalla concomitanza di episodi di vomito e di predisposizione polmonare all'“*air leak*” secondaria ai ricorrenti episodi di infezioni acute delle vie respiratorie come riportato in anamnesi. Il grave quadro di ipossiemia ha reso necessario l'utilizzo di una ventilazione meccanica assistita che ha probabilmente favorito un ulteriore passaggio di aria nell'interstizio polmonare, alimentando lo PNM e l'enfisema sottocutaneo e causando lo pneumotorace. Nello PNM unilaterale, lo spostamento del mediastino può causare la compressione e l'atelettasia del polmone controlaterale, peggiorando notevolmente l'insufficienza respiratoria e richiedendo pressioni medie delle vie aeree (MAP) più elevate, che aggravano ulteriormente l'enfisema interstiziale del polmone affetto. Questa cascata di eventi potrebbe essere interrotta o con un'intubazione selettiva del polmone non affetto o con una ventilazione oscillatoria ad alta frequenza (HFOV) o come ultimo intervento con l'ECMO.

Le prime due metodiche si basano sul principio di favorire uno scambio gassoso adeguato con minime o nulle sollecitazioni pressorie e volumetriche del polmone affetto. L'intubazione selettiva è uno degli approcci terapeutici utilizzati in neonatologia, mentre pochi casi sono riportati nelle età pediatriche successive; tuttavia non è scevra da rischi (lesione bronchiale, aumento della richiesta di ossigeno correlata al fatto che il polmone affetto è oramai atelettasico ma continua ad essere perfuso, mal posizione del tubo ed atelettasia del lobo superiore) (8-9).

La HFOV è considerata una strategia ventilatoria protettiva perché genera piccoli volumi *tidal* ad alte frequenze permettendo una ventilazione adeguata con valori di MAP relativamente bassi e con piccole variazioni di pressioni. Il volume polmonare rimane in questo modo pressoché costante durante tutto il ciclo respiratorio. È indicata nelle condizioni di “*air leaks*”, nella sindrome da distress respiratorio e nelle situazioni con aumento della pressione intra-addominale, ma è necessario effettuare un buon reclutamento alveolare prima della sua sequenza (10). Sebbene studi sperimentali abbiano dimostrato minori danni istologici al parenchima polmonare in animali ventilati in HFOV rispetto a quelli ventilati convenzionalmente, una *Cochrane Review* del 2010 non ha dimostrato una netta superiorità dell'HFOV sulla ventilazione intermittente a pressione positiva (11). Inoltre, il suo successo terapeutico è operatore dipendente e il suo uso richiede un'adeguata esperienza. Il ricorso all'ECMO per la nostra paziente è sembrata essere la scelta più indicata, viste le gravi condizioni generali, e ha permesso un ripristino totale della funzione respiratoria ed uno svezzamento dalla macchina dopo 10 giorni di terapia.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Clalumeau M, Clainche LL, Sayeg N, et al. *Spontaneous pneumomediastinum in children*. *Pediatr Pulmonol* 2001;31:67–75.
- (2) Yellin A. *Spontaneous pneumomediastinum*. *Chest* 1992; 101: 1742–1743.
- (3) Gurakan B, Tarkan A, Arda IS et al. *Persistent pulmonary interstitial emphysema in an unventilated neonate*. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 409–411.
- (4) Swingle HM, Eggert LD, Bucciarelli RL. *New approach to management of unilateral tension pulmonary interstitial emphysema in premature infants*. *Pediatrics* 1984; 74: 354–357
- (5) Lee CY, Wu CC, Lin CY: *Etiologies of Spontaneous Pneumomediastinum in Children of Different Ages*. *Pediatr Neonatol* 2009; 50: 190–195.
- (6) Macklin M, Macklin CL. *Malignant interstitial emphysema of lungs and mediastinum as an important occult complication in many respiratory disease and other conditions*. *Medicine* 1944; 23: 281.
- (7) Bilir O, Yavasi O, Ersunan G et al: *Pneumomediastinum Associated with Pneumopericardium and Epidural Pneumatoxis Case Reports in Emergency Medicine* 2014; 4275490.
- (8) ChalaK LF, Kaiser JR, Arrington RW. *Resolution of pulmonary interstitial emphysema following selective left main stem intubation in a premature newborn: an old procedure revisited*. *Pediatric Anesth* 2007; 17: 183–186
- (9) Corsini L, Pratesi S, Dani C. *Pulmonary interstitial emphysema after resolution of relapsing pneumothorax and discontinuation of mechanical ventilation. An atypical case in a preterm infant*. *Matern J Fetal Neonatal Med*, 2014; 27: 1610–1612.
- (10) Duval a, D.G. Markhorst bc, van Vught AJ. *High frequency oscillatory ventilation in children: an overview*. *Respir. Med. CME*, 2009; 2: 155–161.
- (11) Sud S, Sud M, Friedrich JO et al. *High-frequency ventilation versus conventional ventilation for treatment of acute lung injury and acute respiratory distress syndrome*. *Cochrane Database Syst Rev*; 2: CD004085.