

# Broncomalacia e Tracheomalacia

## Bronchomalacia and Tracheomalacia

---

**Ambra Nicolai<sup>1</sup>, Fabio Midulla<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>DAI Medicina Interna, Scienze Endocrino Metaboliche e Malattie Infettive – AOU Policlinico Umberto I Roma - Sapienza Università di Roma

<sup>2</sup>Dipartimento Materno Infantile e Scienze Urologiche – AOU Policlinico Umberto I Roma - Sapienza Università di Roma

**Corrispondenza:** Fabio Midulla **e-mail:** midulla@uniroma1.it

**Riassunto:** La broncomalacia e la tracheomalacia sono anomalie delle grandi vie respiratorie e possono essere associate ad un'ampia varietà di condizioni congenite e acquisite. I sintomi clinici includono lo stridore ad esordio precoce, la presenza di un sibilo fisso alla auscultazione del torace, le infezioni ricorrenti, la tosse metallica e la dispnea improvvisa con asfissia, a seconda del sito e della gravità della lesione. Il *gold standard* per la diagnosi rimane la broncoscopia flessibile in un bambino che respira autonomamente, ma può anche essere identificata con tecniche di *imaging* dinamiche come la broncografia volumetrica, la tomografia computerizzata o la risonanza magnetica. I test di funzionalità polmonare possono fornire prove di supporto, ma non sono considerati diagnostici. La gestione può essere medica o chirurgica, a seconda della natura e della gravità. Il trattamento farmacologico con broncodilatatori, agenti anti-muscarinici, mucolitici e antibiotici è supportato da scarse evidenze sul loro beneficio; anche la fisioterapia respiratoria è comunemente prescritta, soprattutto finalizzata alla clearance delle secrezioni. In caso di sintomatologia grave le migliori opzioni terapeutiche risultano essere quelle chirurgiche: l'aortopessia, la tracheopessia o il posizionamento di stent interni. Nei casi in cui si manifesti la necessità di un supporto respiratorio, la modalità più comunemente usata è la CPAP con maschera facciale o tramite tracheostomia nei pazienti che necessitano di ventilazione per molte ore al giorno.

**Parole chiave:** tracheomalacia, broncomalacia, bambini, sindromi congenite.

**Summary:** Bronchomalacia and tracheomalacia are abnormalities of the large respiratory tract and can be associated with many congenital and acquired conditions. Clinical signs include early-onset stridor, fixed wheezing, recurrent infections, metal cough and respiratory distress with asphyxia in more severe cases. The gold standard for the diagnosis is the flexible bronchoscopy in children who breathe autonomously, but can also be identified with dynamic imaging techniques such as volumetric bronchography, computed tomography or magnetic resonance imaging. Lung function tests may provide supportive evidence but are not considered diagnostic. Management can be medical or surgical, depending on the nature and clinical severity. Pharmacological treatment with bronchodilators, anti-muscarinic agents, mucolytic and antibiotics is supported by scarce evidence on their benefit; respiratory physiotherapy is also generally prescribed, especially aimed to the clearance of secretions. In case of severe symptoms, the best therapeutic options are surgical: aortopexy, tracheopexy or positioning of internal stents. In cases of need of respiratory support, the most used modality is CPAP with face mask or via tracheostomy in patients who need ventilation for many hours per day.

**Keywords:** tracheomalacia, bronchomalacia, children, congenital syndrome.

---

## INTRODUZIONE

La tracheomalacia (TM) è una condizione caratterizzata da eccessiva flaccidità della trachea, dovuta a una sproporzionata lassità della parete posteriore (*pars membranacea*) o ad una compromissione dell'integrità della cartilagine. Di conseguenza, le pareti anteriore e posteriore della trachea si avvicinano tra loro durante la respirazione, riducendo l'apertura del lume tracheale. La TM può essere localizzata o generalizzata; se questa condizione coinvolge anche i bronchi prende il nome di tracheobroncomalacia (TBM). Il termine broncomalacia (BM) si utilizza quando l'eccessiva flaccidità è limitata ai bronchi principali e/o alle loro divisioni a livello dei bronchi lobari o segmentari. La BM isolata e la TM extratoracica/cervicale sono relativamente rare (1).

Nell'ultimo *statement* pubblicato dalla *Task Force* dell'*European Respiratory Society* (ERS) la malacia è definita come una riduzione espiratoria arbitraria >50% della sezione trasversale del lume tracheale durante la respirazione tranquilla (1, 2). Sebbene non esista un test diagnostico considerato "gold standard", la broncoscopia flessibile è la modalità più comunemente usata nell'ambito pediatrico. Il grado della TM/TBM può essere valutato con l'endoscopia o radiologicamente.

Inoltre, non esiste una classificazione di gravità globalmente condivisa. Nella pratica clinica, le alterazioni anatomiche sono arbitrariamente descritte come lievi (riduzione del 50-75%), moderate (riduzione del 75-90%) o gravi (>90%) alla visualizzazione broncoscopica (1). Questo sistema descrittivo di classificazione delle TM/TBM non riflette la gravità clinica e non è associata alla morbilità della malattia.

## CLASSIFICAZIONE

Non esiste una classificazione universalmente accettata delle TBM in età pediatrica. La Task Force dell'ERS ha descritto la TBM primitiva (o congenita) dovuta a cause intrinseche alla cartilagine delle vie aeree e la TBM secondaria (o acquisita), nella quale la cartilagine è embriologicamente normale, ma si è sviluppata una malformazione durante lo sviluppo embrionale a causa della pressione esterna sulla parete oppure dovuta ad una patologia congenita delle vie respiratorie, come ad esempio la fistola tracheo-esofagea.

La classificazione delle TBM è riassunta nella Tabella 1. La TM congenita rientra nel corredo di molte sindromi rare, come mucopolisaccaridosi, disturbi ereditari del tessuto connettivo ed è descritta in circa il 5% dei bambini con acondroplasia. Alcune condizioni, come la fistola tracheo-esofagea, residuano in brevi tratti di malacia della trachea post operatoria (3).

## CLINICA

Il tipo e l'insorgenza dei sintomi dipendono dall'estensione, dal sito e dalla gravità del segmento malacico; i sintomi possono essere persistenti o intermittenti e di gravità variabile (4).

Se la malacia è localizzata al segmento extratoracico della trachea può esserci uno stridore, mentre nel caso di TM del segmento intratoracico, è comune un sibilo espiratorio monofonico. In caso di una sovrapposizione di un'infezione respiratoria, potrebbe essere presente una tosse abbaiante, a lenta risoluzione, un *wheezing* espiratorio o sintomi simili al croup. I pazienti adulti spesso riferiscono una sensazione di incompleta e difficile espirazione (3).

Nei casi più gravi, lo stridore o il *wheezing* sono persistenti, le infezioni respiratorie sono frequenti e possono verificarsi episodi di difficoltà respiratoria. Il *wheezing* nei bambini con malacia si ausculta generalmente in posizione centrale anteriormente e si presenta acuto e monofonico; si distingue dal *wheezing* diffuso, acuto e polifonico tipico dell'asma. Un'altra caratteristica del *wheezing* dei pazienti con malacia è che esso rimane invariato o addirittura peggiora dopo inalazione di broncodilatatori. La TM e la BM dovrebbero essere sempre considerate nella diagnosi differenziale nei neonati e nei bambini in età prescolare con "wheezing atipico" (ad esempio bambini che non sono mai completamente privi di sintomi o neonati e lattanti con *wheezing* ricorrente). Tipico è anche il "segno della cornamusa", un sibilo espiratorio che persiste anche dopo la fine della espirazione (5).

Altro segno di una TM può essere lo scarso accrescimento del bambino, dovuto alla ridotta alimentazione e ad episodi di desaturazione che si manifestano durante i pasti a causa della compressione intermittente della trachea durante la progressione del bolo in esofago. Nei casi più gravi potrebbero verificarsi ostruzione delle vie aeree con cianosi, stridore inspiratorio ed espiratorio, apnea e persino arresto cardiaco o morte improvvisa del bambino. La malacia grave è in genere evidente clinicamente sin dalla nascita, ma molti bambini con TM o BM non mostrano alcun sintomo prima dei 2-3 mesi di età (4, 6).

**Tab.1:** Cause di tracheomalacia (TM), broncomalacia (BM) e tracheobroncomalacia (TBM).

<b><u>PRIMITIVE O CONGENITE</u></b>	<b><u>SECONDARIE O ACQUISITE</u></b>
<p><b>Idiopatiche congenite</b> TM/BM idiopatica (probabili fattori genetici)</p> <p><b>Anomalie cartilaginee congenite</b> Discondroplasia/condromalacia/acondroplasia Sindrome di Ehlers-Danlos Sindrome di Marfan Isomerismo bronchiale sinistro con normale arrangiamento atriale</p> <p><b>Anomalie congenite del tratto aerodigestivo</b> Fistola tracheoesofagea Atresia esofagea (con o senza <i>cleft</i> laringeo)</p> <p><b>Anomalie dello sviluppo del tratto respiratorio</b> Prematurità Displasia broncopolmonare</p> <p><b>Sindromi congenite associate con TBM</b> Mucopolisaccaridosi (S. Hurler, S. Hunter) Sindrome CHARGE Anomalia VATER Trisomia 9 Trisomia 21 Sindrome Cri du chat Sindrome di Smith Sindrome Opitz Sindrome Goldenhaar Sindrome di Cotello Neurofibromatosi Sindrome di Allagille Artrogriposi Atelosteogenesi tipo 1 Sindrome Antley-Bixler; delezione 11p13; delezione 16p13.3; delezione 22q11 Traslocazione 18-22 Trisomia parziale dei bracci lunghi cromosomi 11 e 22 Sindrome Hallermann-Streiff Sindrome Pfeiffer Sindrome Blackfan-Diamond Sindrome Williams-Campbell Displasia Kniest Nanismo diastrotico Sindrome di DiGeorge Delezione 12q Sindrome Larsen e Sindromi Larsen-like Sindrome di Fryn Sindrome Brachmann-de Lange Displasia campomelica Displasia De la Chapelle Sindrome di Pierre-Robin Sindrome di Crouzon Sindrome di Noonan Sindrome Chitayat Displasia congenita spondiloepifisale Disostosi spondilocostale Malattia di Pompe ad esordio tardivo Sindrome Loays-Dietz Mutazione della Filamina A Osteogenesi Imperfetta Sindrome cardiofaciocutanea</p>	<p><b>Anomalie cardiovascolari associate con TM/BM</b> Doppio arco aortico Origine anomala dell'arteria innominata sinistra (arteria brachiocefalica) <i>Sling</i> polmonare (anomalia di origine dell'arteria polmonare di sinistra dalla destra) Arco aortico destroposto Arteria succlavia destra aberrante Ipertrofia atriale sinistra Ingrandimento atriale sinistro Tetralogia di Fallot con agenesia della valvola polmonare <i>Shunt</i> sinistro-destro (iperplasia arterie polmonari) Ipertensione polmonare arteriosa grave Cardiomiopatia dilatativa</p> <p><b>Anomalie scheletriche associate con TM/BM</b> Scoliosi Pectus excavatum</p> <p><b>Infezioni e processi infiammatori associati con TM/TBM</b> Tracheobronchite grave Bronchite batterica protratta Fibrosi cistica, discinesia ciliare primitiva, altre cause di bronchiectasie Sindrome di Stevens-Johnson Policondrite ricorrente</p> <p><b>Lesioni tracheobronchiali associate con TM/TBM</b> Lesione da ingestione di batteria a bottone Ritardata rimozione di corpo estraneo inalato Traumi</p> <p><b>Procedure mediche e chirurgiche associate con TM/TBM</b> Intubazione prolungata Tracheostomia Riparazione di fistola tracheoesofagea Ricostruzione laringotracheale Tracheoplastica Trapianto cardiaco Inserzione fetale di palloncino per ernia diaframmatica congenita</p> <p><b>Tumori e cisti associate con TM/TBM</b> Tumore tracheale primitivo Teratoma Timoma Gozzo Malformazioni linfatiche Linfoma Neuroblastoma Emangioma Cisti broncogena Cisti enterogena Igroma cistico</p>

I sintomi più frequentemente descritti sono la tosse, riscontrata in circa l'80% dei casi e può presentare differenti caratteristiche (notturna, produttiva, indotta dall'attività fisica e abbaiente); le infezioni ricorrenti delle basse vie aeree spesso associate a distress respiratorio (60% dei casi); *wheezing* ricorrente (50%); ridotta tolleranza all'esercizio fisico (35%); sintomi di reflusso gastroesofageo (25%); rientramenti sternali e stridore (10-20%) (1).

Nei bambini con TM/BM, sia la chiusura delle vie aeree durante la tosse, che la tosse inefficace possono causare una compromissione della clearance mucociliare con ristagno di muco e con conseguenti infezioni respiratorie ricorrenti e/o prolungate (4). I sintomi possono essere aggravati da qualunque condizione che richieda un aumento dello sforzo respiratorio (esercizio fisico, tosse, pianto, alimentazione, manovra di Valsalva, espirazione forzata e il decubito in posizione supina). Tutte queste attività causano un aumento della pressione intratoracica che peggiora il collasso delle vie aeree. Posizionare il bambino in posizione prona può facilitare la riapertura delle vie respiratorie, alleviando così i sintomi (3-5).

Nella Tabella 2 sono riassunti i sintomi ed i segni clinici della TM e della BM.

**Tab.2:** Segni e sintomi pediatrici comuni di tracheomalacia/broncomalacia.

Tosse abbaiente
Stridore
<i>Wheezing</i>
Respiro rumoroso
Infezioni respiratorie ricorrenti o prolungate
Difficoltà alimentazione
Dispnea
Ritardo di crescita

## STORIA NATURALE

Nei pazienti con TM/BM primitive non correlate a sindromi genetiche, i sintomi possono risolversi. L'ingrandimento del diametro tracheale e l'aumento della rigidità delle cartilagini di supporto, che assumono con la crescita una forma a "C" più pronunciata spesso portano alla risoluzione dei sintomi nei primi 2 anni di vita, mentre in alcuni casi l'intolleranza all'esercizio ed il *wheezing* ad esso correlato possono persistere fino alla tarda infanzia (3, 4).

## RUOLO DEI TEST DI FUNZIONALITÀ RESPIRATORIA

Diversi test di funzionalità respiratoria vengono utilizzati per diagnosticare e valutare la presenza di una TM: la spirometria, il test da sforzo cardiopolmonare, la capacità funzionale residua, il picco di flusso espiratorio, il massimo flusso espiratorio, il flusso espiratorio a volume corrente, le resistenze delle vie aeree, la curva flusso-volume e l'iperreattività delle vie aeree. Non vengono descritti studi che utilizzano l'oscillometria ed il *wash-out* dell'azoto.

Molti studi hanno mostrato che alcuni bambini con TM/BM presentano un'ostruzione di tipo espiratorio. La sola spirometria non può essere considerata diagnostica per TBM, ma un pattern ostruttivo è suggestivo per la diagnosi. Un plateau sia della porzione espiratoria che di quella inspiratoria della curva flusso-volume è suggestivo per un'ostruzione fissa a meno che non sia presente una TM sia intra che extratoracica (7).

Nel test da sforzo, la limitazione al flusso non si è dimostrata né specifica, né sensibile per la diagnosi di malacia, ma la limitazione al flusso a volume corrente ha mostrato un alto valore predittivo e una specificità prossima al 100% (1). Non è stato però dimostrato alcun effetto dei farmaci inalatori  $\beta$ -2 agonisti alla spirometria (7).

I test di funzionalità respiratoria possono quindi presentarsi normali o patologici nei bambini con TBM e non è stato ancora ben definito quale sia il miglior test da utilizzare per la diagnosi di TBM.

## RUOLO DEGLI ESAMI RADIOLOGICI

### *Radiografia del torace*

La radiografia del torace non si è dimostrata uno strumento utile alla diagnosi di TBM (8).

### *Fluoroscopia*

La fluoroscopia consiste in uno studio radiologico dinamico e rapido, non invasivo, con una esposizione minima alle radiazioni e non necessita di sedazione. Questo esame viene eseguito in posizione laterale, mentre il paziente respira tranquillamente; presenta bassa sensibilità (20-25%), ma specificità molto alta (95-100%) (4). La fluoroscopia può essere combinata con lo studio con bario per escludere una compressione estrinseca.

### *Tomografia computerizzata multistrato (MSCT)*

La MSCT può essere eseguita nei bambini di ogni età, ma in quelli con età < 5 anni generalmente è richiesta la sedazione, l'intubazione e la ventilazione controllata, che può però distorcere e modificare la dinamica tracheale (2).



**Fig. 1:** TC di bambino con tracheomalacia.

In casi selezionati, quando si sospetta una stenosi tracheale al di sopra dell'ingresso toracico, può essere utilizzata la maschera facciale invece dell'intubazione.

Si deve utilizzare il mezzo di contrasto quando si sospettano cause di compressione estrinseca, quali anomalie vascolari o masse mediastiniche. La MSCT ha dimostrato una concordanza del 91% con la laringo-broncoscopia (2).

La MSCT è una tecnica rapida, poco invasiva, che consente simultaneamente la valutazione di eventuali patologie mediastiniche, vascolari e polmonari, nonché la visualizzazione delle vie aeree distalmente all'ostruzione (9). Il principale svantaggio è l'esposizione alle radiazioni, che può essere parzialmente superato utilizzando delle tecniche a dose ridotta nelle scansioni espiratorie (Figura 1).

### *Broncoscopia virtuale*

La broncoscopia virtuale non si è dimostrata molto sensibile (< 75%) nel rilevamento della TM (10, 11).

### *Risonanza magnetica dinamica (MRI)*

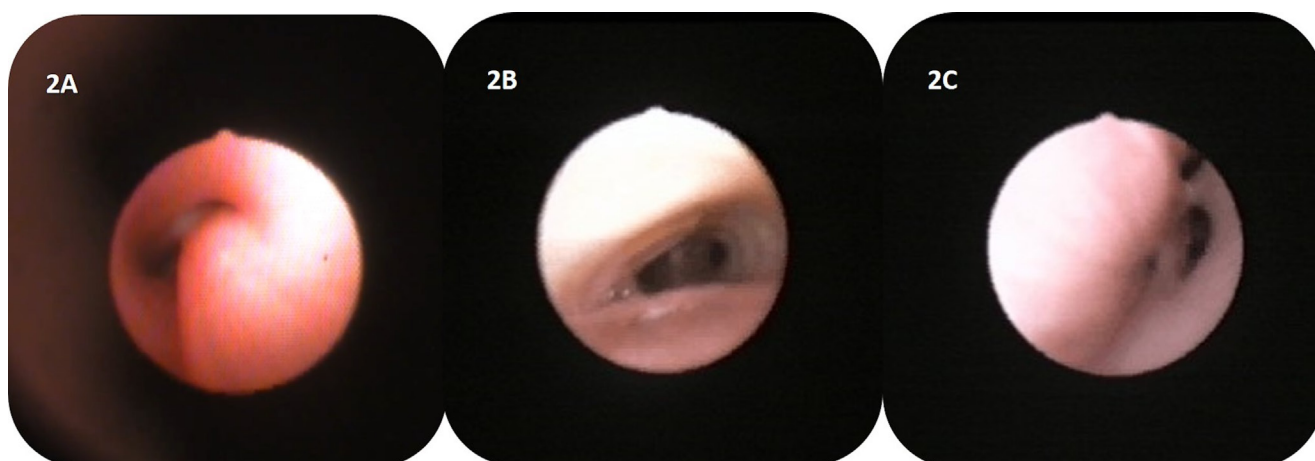
In letteratura non sono descritti molti studi di MRI nella diagnosi di TBM pediatrica. Il principale vantaggio della MRI è la mancata esposizione alle radiazioni, ma è un esame di lunga durata (45-60 minuti). Inoltre, la MRI offre un'eccellente visualizzazione ad alta risoluzione dei tessuti molli, che permette l'identificazione di strutture vascolari e mediastiniche senza necessariamente la necessità di contrasto. Un altro importante vantaggio della risonanza magnetica, rispetto alla broncoscopia, è quello di poter valutare le vie aeree dei bambini (soprattutto di età > 8 anni) durante le manovre di respirazione statica e dinamica (espirazione forzata, tosse) senza necessità di sedazione o anestesia generale, che come precedentemente descritto per la MSCT potrebbero mascherare la TBM. Per i bambini più piccoli la sedazione e/o anestesia generale è necessaria (12).

### Tracheobroncografia

La tracheobroncografia eseguita con basse dosi di un mezzo di contrasto non ionizzato solubile in acqua si è dimostrata sicura e utile nella valutazione della TBM vista la sua elevata risoluzione spaziale e temporale (13).

## RUOLO DELLA BRONCOSCOPIA

La broncoscopia flessibile in un bambino che respira spontaneamente rimane il *gold standard* per la diagnosi di TM e BM. Anche la broncoscopia rigida può avere un ruolo, ma non è utile quanto la broncoscopia flessibile nella valutazione della dinamica delle vie aeree. Tuttavia, anche la broncoscopia flessibile presenta delle limitazioni: in primo luogo, il broncoscopio occlude una parte significativa delle vie aeree e può determinare un aumento della pressione nelle vie aeree, riducendo le possibilità di rilevare la malacia. In secondo luogo, anche per i broncoscopisti più esperti, la valutazione dei cambiamenti del lume tracheale o bronchiale può essere soggettiva (4, 5, 14). Durante la broncoscopia la trachea viene divisa in 3 regioni arbitrarie per descrivere il luogo e l'estensione della TM: dalla cartilagine cricoide all'ingresso nel torace, dall'ingresso nel torace alla porzione media della trachea intra-toracica ed infine da questo punto fino alla carena. Alcuni esempi di BM e TM sono rappresentati nella Figura 2.



**Fig. 1:** A. Tracheomalacia per protrusione della *par membranacea*. B. Tracheomalacia secondaria a riparazione chirurgica di una fistola tracheo-esofagea. C. Tracheomalacia del bronco principale sinistro in un bambino con enfisema lobare congenito.

## TERAPIA MEDICA

### $\beta$ -2 agonisti ed ipratropio bromuro

La malacia causa frequentemente *wheezing* non responsivo alla terapia con broncodilatatori; ciò è verosimilmente dovuto al fatto che i broncodilatatori, riducendo il tono della muscolatura liscia delle vie aeree possano peggiorare l'ostruzione delle vie aeree. Diversi studi hanno dimostrato che in bambini di età scolare con TM isolata, l'ostruzione delle vie aeree (ridotti PEF e FEV<sub>1</sub>) non migliorava dopo broncodilatazione.

Per quanto riguarda l'ipratropio bromuro alcuni studi hanno mostrato un miglioramento dei sintomi sebbene non sia completamente chiaro se il miglioramento possa essere correlato al suo effetto sulle secrezioni e/o sul tono delle vie aeree (1).

### Agenti mucoattivi

L'utilizzo della desossiribonucleasi umana ricombinante (rhDNase) nebulizzata non si è dimostrato efficace nel recupero della funzione né nella riduzione dell'utilizzo degli antibiotici nei bambini con TM ed infezioni ricorrenti del tratto respiratorio. La soluzione salina ipertonica può favorire la *clearance* delle secrezioni mucose (4).

### Terapia antibiotica

La relazione tra TBM e bronchite batterica protratta (PBB) non è ancora del tutto chiara (15). Il collasso ricorrente delle pareti della trachea provoca vibrazioni ricorrenti ed irritazione delle vie aeree con conseguente riduzione della clearance mucociliare (MCC) poiché le vie aeree compresse impediscono la clearance delle secrezioni favorendo così un'infezione distale. Trattamenti antibiotici della durata  $\geq 2$  settimane si sono dimostrati efficaci nella risoluzione dei sintomi anche se si sono riscontrate frequenti successive riesacerbazioni (15). L'azitromicina in profilassi è l'antibiotico più utilizzato in queste circostanze.

## MISURE PREVENTIVE

Molto importante è la gestione delle comorbidità, come ad esempio il reflusso gastroesofageo, presente in circa il 70% dei bambini con TM, ma non è stata dimostrata alcuna correlazione causale tra le due entità. Inoltre, per tutti i bambini con TBM dovrebbero essere seguite le comuni pratiche di assistenza respiratoria quali vaccinazione antinfluenzale, vaccinazioni di legge, abitazioni calde e asciutte, esercizio fisico ed allontanamento dal fumo passivo (1).

## RUOLO DELLA FISIOTERAPIA RESPIRATORIA

La fisioterapia respiratoria è comunemente usata nel trattamento di bambini con TM/BM, con l'obiettivo di migliorare la *clearance* mucociliare.

Le tecniche di *clearance* delle vie aeree più utilizzate sono la pressione espiratoria positiva (PEP), la pressione espiratoria positiva continua (CPAP), che, usata più frequentemente nei lattanti, aumenta il flusso espiratorio massimo aumentando la capacità funzionale residua. Alcuni studi presenti in letteratura, riportano che valori PEP di 5-10 cm H<sub>2</sub>O aumentano il picco di flusso espiratorio e stimolano la tosse nei bambini con TBM. Non è ancora chiaro se l'utilizzo di questi dispositivi abbia un impatto positivo sulla riduzione delle infezioni respiratorie del tratto respiratorio inferiore, ma in nessun caso devono essere eseguite con la somministrazione di farmaci mucolitici (1).

## TRATTAMENTO CHIRURGICO

Nei casi di TBM grave, con frequenti episodi di cianosi, difficoltà nell'alimentazione e polmoniti ricorrenti, potrebbe essere necessario il ricorso ad un intervento chirurgico.

Le opzioni chirurgiche ed endoscopiche includono: tracheostomia, aortopessia, tracheopessia, resezione tracheale, posizionamento di stent interni (4). La broncoscopia flessibile intraoperatoria può risultare utile nel guidare il chirurgo durante alcune di queste procedure (6).

### Tracheostomia

Questa tecnica era alla base del trattamento chirurgico in passato, ma oggi viene utilizzata come ultima risorsa (4). Il tubo per tracheostomia funge da *stenting* interno delle vie aeree e consente la possibilità di una ventilazione meccanica a lungo termine, se necessario.

### Aortopessia e tracheopessia

La principale indicazione all'aortopessia anteriore è la presenza di TM secondaria a una fistola tracheoesofagea congenita (4). L'aorta viene spostata anteriormente al fine di alleviare la pressione sulla trachea. Questo intervento non agisce direttamente sulla malacia ma crea spazio attorno alla trachea mediastinica in modo che l'aorta, anteriormente e l'esofago, posteriormente, non comprimano le vie aeree (6). L'efficacia complessiva dell'aortopessia per TM è superiore all'80%.

Nella tracheopessia la membrana tracheale posteriore viene suturata al legamento longitudinale anteriore della colonna vertebrale attraverso una toracotomia posteriore destra (16).

### Resezione tracheale

La resezione tracheale è una tecnica utilizzata solo in pazienti altamente selezionati con brevi segmenti di TM, nei casi in cui altre tecniche chirurgiche o endoscopiche abbiano fallito.

### Posizionamento di stent interni

Il posizionamento di stent interni è una tecnica interessante, ma che risente di alcuni problemi pratici nella pratica pediatrica (17). L'inserimento dello stent è di solito seguito da un immediato miglioramento delle condizioni cliniche e della sintomatologia, sebbene si tratti di una soluzione spesso transitoria.

Gli stent metallici con palloncino espandibile possono essere difficili da rimuovere dopo essere stati in situ per più di qualche settimana e possono rompersi o in rari casi causare erosione vascolare. Questa tipologia di stent ha il vantaggio di poter essere dilatati man mano che il bambino cresce (18).

Gli stent metallici auto-espandibili non rivestiti hanno meno probabilità di rompersi o causare erosione vascolare, ma non possono essere dilatati e sono molto difficili da rimuovere; gli stent auto-espandibili rivestiti, al contrario, sono facilmente rimovibili.

In tempi recenti, è stato descritto l'utilizzo di stent bioassorbibili per le vie respiratorie in casi selezionati di bambini con TM (18). L'uso degli stent assorbibili favorisce il ripristino della pervietà e migliora lo stato clinico (ad esempio rendendo il paziente indipendente dalla ventilazione invasiva) prima di tentare un intervento chirurgico o il posizionamento di uno stent permanente; favorisce inoltre la stabilizzazione delle vie aeree per consentire la risoluzione spontanea della malacia (17, 18).

Complicanze del posizionamento degli stent comprendono l'ostruzione a causa di tappi di muco, tessuto di granulazione o iperplasia della mucosa alle estremità dello stent. Il tessuto di granulazione si gestisce con trattamento con laser broncoscopici o rimozione endoscopica (19, 20). Complicanze più gravi, possono essere emorragie delle vie aeree e polmonite, ma non sono eventi comuni quando lo stent è utilizzato appropriatamente.

## SUPPORTO VENTILATORIO

Per quanto concerne il supporto ventilatorio nella TBM in età pediatrica bisogna considerare un razionale fisiopatologico: la deformità dinamica delle vie aeree risulta in flussi aerei di velocità e tempo variabili, pertanto le pressioni di supporto fornite devono superare queste forze intrinseche e al contempo garantire un sufficiente flusso espiratorio a valle per garantire stabilità respiratoria.

La TBM può essere trattata con tutte le tipologie di ventilazione non invasiva quali CPAP, *Bilevel airway pressure* (BiPAP), dispositivi ad alti flussi (3, 21). La modalità CPAP è la più frequentemente utilizzata, mentre la BiPAP viene utilizzata raramente in quanto non ha dimostrato un vero vantaggio terapeutico, ad eccezione dei pazienti che necessitavano di pressioni molto alte.

Il supporto ventilatorio deve essere considerato, inoltre, in tutti quei pazienti con insufficienza respiratoria acuta o cronica ricorrente associati a disturbi respiratori del sonno.

La ventilazione tramite tracheostomia è riservata ai casi più gravi in cui altri approcci hanno fallito o laddove è richiesto il supporto della pressione per la maggior parte del giorno (1, 3).

## CONCLUSIONI

La TBM rappresenta una condizione clinica, che deve sempre essere sospettata in un bambino con sintomi respiratori cronici. Il *"gold standard"* per la diagnosi rimane la fibrobroncoscopia flessibile, ma è stata dimostrata anche l'utilità di varie tecniche radiologiche come la TC, la RM e la broncografia. Il trattamento medico è fundamentalmente un trattamento di supporto e di prevenzione delle infezioni ricorrenti. Il trattamento chirurgico viene consigliato solo nei casi più gravi.



## BIBLIOGRAFIA

- (1) Wallis C, Alexopoulou E, Antón-Pacheco JL, et al. *ERS Statement on Tracheomalacia and Bronchomalacia in Children*. Eur Respir J 2019; 54: 1900382
- (2) Ngercham M, Lee EY, Zurakowski D, et al. *Tracheobronchomalacia in pediatric patients with esophageal atresia: comparison of diagnostic laryngoscopy/bronchoscopy and dynamic airway multidetector computed tomography*. J Pediatr Surg 2015; 50: 402-407.
- (3) Hysinger EB, Panitch HB. *Paediatric Tracheomalacia*. Paediatr Respir Rev 2016; 17: 9-15.
- (4) Fraga JC, Jennings RW, Kim PC. *Pediatric tracheomalacia*. Semin Pediatr Surg 2016; 25: 156-164.
- (5) Snijders D, Barbato A. *An Update on Diagnosis of Tracheomalacia in Children*. Eur J Pediatr Surg 2015; 25: 333-335.
- (6) Maeda K. *Pediatric airway surgery*. Pediatr Surg Int 2017; 33: 435-443.
- (7) Moore P, Smith H, Greer RM, et al. *Pulmonary function and long-term follow-up of children with tracheobronchomalacia*. Pediatr Pulmonol 2012; 47: 700-705.
- (8) Shepard JO, Flores EJ, Abbott GF. *Imaging of the trachea*. Ann Cardiothorac Surg 2018; 7: 197-209.
- (9) Deacon JWF, Widger J, Soma MA. *Paediatric tracheomalacia - A review of clinical features and comparison of diagnostic imaging techniques*. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2017; 98: 75-81.
- (10) Lee S, Im SA, Yoon JS. *Tracheobronchomalacia in infants: the use of non-breath held 3D CT bronchoscopy*. Pediatr Pulmonol 2014; 49: 1028-1035.
- (11) Su SC, Masters IB, Buntain H, et al. *A comparison of virtual bronchoscopy versus flexible bronchoscopy in the diagnosis of tracheobronchomalacia in children*. Pediatr Pulmonol 2017; 52: 480-486.
- (12) Ciet P, Wielopolski P, Manniesing R, et al. *Spirometer-controlled cine magnetic resonance imaging used to diagnose tracheobronchomalacia in paediatric patients*. Eur Respir J 2014; 43: 115-124.
- (13) Manimtim WM, Rivard DC, Sherman AK, et al. *Tracheobronchomalacia diagnosed by tracheobronchography in ventilator-dependent infants*. Pediatr Radiol 2016; 46: 1813-1821.
- (14) Kugler C, Stanzel F. *Tracheomalacia*. Thorac Surg Clin 2014; 24: 51-58.
- (15) Kompare M, Weinberger M. *Protracted bacterial bronchitis in young children: association with airway malacia*. J Pediatr 2012; 160: 88-92.
- (16) Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, et al. *Posterior tracheopexy for severe tracheomalacia*. J Pediatr Surg 2017; 52: 951-955.
- (17) Wallis C, McLaren CA. *Tracheobronchial stenting for airway malacia*. Paediatr Respir Rev 2018; 27: 48-59.
- (18) Antón-Pacheco JL, Luna C, García E, et al. *Initial experience with a new biodegradable airway stent in children: Is this the stent we were waiting for?* Pediatr Pulmonol 2016; 51: 607-612.
- (19) Serio P, Nenna R, Di Maurizio M, et al. *Outcome of long-term complications after permanent metallic left bronchial stenting in children*. Eur J Cardiothorac Surg 2018; 53: 610-617.
- (20) Soong WJ, Tsao PC, Lee YS, et al. *Flexible endoscopy for pediatric tracheobronchial metallic stent placement, maintenance and long-term outcomes*. PLoS One 2018; 13: e0192557.
- (21) Vezina K, Laberge S, Nguyen TTD. *Home high-flow nasal cannula as a treatment for severe tracheomalacia: A pediatric case report*. Pediatr Pulmonol 2017; 52: E43-e45.