

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XIX

Novembre 2016

numero 9

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

SINUSITI PERSISTENTI: PENSA ALLE CIGLIA NULLAFACENTI!

Angela Lora^{1,2,3}, Massimo Maschio¹, Giulia Gortani¹

¹IRCCS Materno-Infantile "Burlo Garofolo", Trieste

²Scuola di Specializzazione in Pediatria

³Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: angelalora86@gmail.com

Francesco giunge alla nostra attenzione all'età di 5 anni per la presenza di tosse catarrale persistente fin dai primi mesi di vita, di polmoniti ricorrenti con necessità di numerosi cicli di antibiotici e di una sinusite cronica. Nato a 33 settimane da parto naturale, peso alla nascita 1940 g, Apgar 8 e 9 al 1' e 5'. Ha necessitato di n-CPAP per 48 ore. All'ingresso si presenta in buone condizioni generali (SpO₂ 96%, frequenza respiratoria 32 atti/min). Obiettivamente ingresso aereo ridotto bilateralmente con crepitii alle basi e sibili espiratori. Gli esami ematici evidenziano una leucocitosi neutrofila (GB 16.700/mm³ con N 12.500/mm³, L 3100/mm³) e un aumento degli indici di flogosi (PCR 1,23 mg/dl, VES 38 mm/h). Dall'esame su espettorato isolato un ceppo di *Staphylococcus aureus* meticillino-resistente. La TC torace mostra al lobo medio di destra un addensamento triangolariforme con alcune bronchiectasie e al lobo inferiore sinistro delle opacità ramificate con piccole opacità nodulari. La RMN torace risulta sovrapponibile alla TC. La Rx dei seni paranasali conferma la presenza della sinusite.

Sono state formulate le seguenti ipotesi:

1. Discinesia ciliare primitiva: sinusite cronica.

2. Fibrosi cistica: poco probabile, crescita ponderale stabile sul 3-10° percentile, test del sudore e genetica negativi.
3. Difetto immunitario: nella norma le sottopopolazioni linfocitarie, presenti gli anticorpi vaccinali.
4. Bronchiolite obliterante: poco probabile per la presenza di saturazioni sopra il 96%.
5. Malformazione polmonare: diagnosi non correlabile con la sinusite cronica.
6. Bronchiectasie congenite: non evidenza alla TC di marcate bronchiectasie.

È stata avviata terapia con betametasone per os e broncodilatatore per aerosol, fisioterapia respiratoria con PEP-mask con cui è migliorata l'espettorazione e, valorizzando la cronicità del quadro nonostante il lieve aumento degli indici di flogosi, terapia con vancomicina e rifampicina. L'esame ultrastrutturale sul *brushing* nasale ha confermato la diagnosi di **discinesia ciliare primitiva**. L'intervento precoce è fondamentale per modificare l'evoluzione naturale verso quadri di patologia polmonare cronica.