

Caso contributivo

@ DISPNEA INSPIRATORIA IN UN LATTANTE CHE NON CRESCE: STORIA DI UNA CISTI LARINGEA

DL. Grasso¹, F. Marchetti², S. Norbedo², A. Ventura², C. Furlan³, J. Schleaf,
 E. Zocconi⁴

¹SOC di Otorinolaringoiatria, ²Clinica Pediatrica, ³SOC di Radiologia,
⁴SOC di Chirurgia Pediatrica, Istituto per l'Infanzia, IRCCS "Burlo Garofolo",
 Trieste

Indirizzo per corrispondenza: mimmograsso@hotmail.com

CONGENITAL VALLECULAR CYST IN AN INFANT WITH FAILURE TO THRIVE AND RESPIRATORY DISTRESS

Key words Congenital vallecular cyst, Case report

Summary Congenital vallecular cysts are rare in neonates and infants. Even though benign in nature, they own a high potential morbidity and mortality. Stridor, dyspnoea, feeding difficulties, coughing, voice changes, failure to thrive are the most common symptoms. The Authors report a case of a 4 months old infant with failure to thrive and respiratory distress due to a congenital vallecular cyst. Marsupialization was performed with complete symptoms resolution.

Introduzione - Le cisti congenite del laringe costituiscono una rara entità patologica in epoca neonatale e nei primissimi anni dell'infanzia. Sebbene si tratti di neoformazioni a carattere benigno, esse rappresentano, nel bambino, una malattia ad elevata morbilità e/o mortalità. Stridore, dispnea, difficoltà nell'alimentazione, tosse, disфонia e ritardo nell'accrescimento sono i sintomi più comunemente riportati, simili a quelli che si riscontrano in casi gravi di laringomalacia. Riportiamo il caso di un lattante di 4 mesi, ricoverato per ritardo di accrescimento e distress respiratorio, nel quale è stata riscontrata una cisti congenita della vallecula glosso-epiglottica.

Caso clinico - M. è un bimbo di 4 mesi nato a termine. La sua storia si caratterizza, dalla nascita, dall'assunzione di una posizione in estensione del capo, associata a una costante respirazione rumorosa (tipo "gorgoglio"); presentava inoltre una dispnea con rientramenti giugulari e subcostali con peggioramento durante il pianto, non associati tuttavia a pianto stridulo e a raucedine o afonia. A questo si associava un evidente quadro distrofico, con incremento ponderale di 1 kg in 4 mesi. All'esame obiettivo appare fortemente distrofico, non ipototonico, dispnoico, con marcati rientramenti al giugulo e subcostali (anche a riposo), desaturato (SaO₂ 94% in veglia, fino a 84% in aria ambiente durante il sonno), in atteggiamento di opistotono. Il bambino era molto irritabile e presentava un colorito grigiastro, senza evidenza di cianosi. All'ascoltazione del torace l'ingresso di aria risultava essere lievemente ridotto. L'esame neurologico era nella norma.

L'ipotesi iniziale è stata quella di una laringomalacia, anche se colpivano il grave impegno respiratorio (all'emogas evidenza di ipercapnia, PCO₂: 48 mmHg), lo stato di denutrizione riferibile, dalla storia clinica alla presenza di uno scarso introito calorico (per la difficoltà nell'alimentazione e il vomito presente quasi dopo ogni pasto). La diagnosi di laringomalacia presentava alcuni elementi di

incongruità: a) l'impegno respiratorio risultava essere molto severo e si associava a una ipercapnia, evenienza questa possibile nei casi gravi di laringomalacia, ma complessivamente rara; b) quello che colpiva di più era l'assenza del classico stridore inspiratorio con raucedine (la voce del bambino non era stridula), quasi sempre presente (anche se non obbligatorio) in presenza di un quadro di laringomalacia, con presenza invece di rumori inspiratori ed espiratori, tipo gorgoglio.

Vi era l'indicazione per l'esecuzione di una laringoscopia diretta a fibre ottiche flessibile, che ha evidenziato la presenza di una neoformazione cistica a livello della vallecula glosso-epiglottica che tendeva a sovrastare l'epiglottide durante i movimenti respiratori, con accentuazione dell'ostruzione durante il pianto. È stata eseguita una RMN della neoformazione con evidenza, in corrispondenza della regione compresa tra base della lingua e faccia linguale dell'epiglottide, di una neoformazione rotondeggiante a margini netti, omogenea, iperintensa nelle sequenze T2 pesate e ipointensa nelle sequenze T1 pesate, priva di enhancement dopo somministrazione di mezzo di contrasto (vedi Figura). Il giorno successivo è stata eseguita, sotto controllo endoscopico rigido, l'incisione della cisti, dalla quale è fuoriuscito abbondante quantità di materiale colloide. È stata eseguita la marsupializzazione della cisti con exeresi di ampie porzioni della parete. La risoluzione della sintomatologia è stata pressoché immediata. Al controllo effettuato la settimana successiva, si osservava la permanenza di un minimo residuo della parte anteriore della cisti. Al fine di evitare la comparsa di recidive, dopo 14 giorni veniva eseguita una regolarizzazione



RMN: neoformazione della vallecula glosso-epiglottica in sezione sagittale.

dei margini residui con laser a diodi per via endoscopica. In una settimana il quadro obiettivo alla laringoscopia appariva risolto con regolare anatomia della vallecchia glosso-epiglottica. L'esame istologico evidenziava la presenza di epitelio pavimentoso stratificato con fenomeni di fibrosi stromale. Nella parete della neoformazione erano riconoscibili alcune strutture vascolari con aspetto emangiomaide.

Discussione - Le cisti congenite laringee sono rare. Le manifestazioni sintomatologiche inerenti alla cisti della vallecchia glosso-epiglottica sono tutte da correlare con l'ostruzione delle alte vie respiratorie e sono molto simili a quelle che si riscontrano nei casi di laringomalacia, anche se di solito il quadro clinico è più severo. La diagnosi differenziale di una massa della vallecchia glosso-epiglottica include la cisti interna del dotto tireoglosso, la cisti dermoide, tessuto tiroideo linguale, linfangioma ed emangioma. La laringoscopia flessibile a fibre ottiche, pur essendo essenziale nell'identificare la presenza della massa vallecchiale, non riesce a distinguere tra le diverse entità anatomopatologiche. Per tale motivo è indispensabile eseguire uno studio per immagini della neoformazione che ne indichi la struttura, i limiti e i rapporti con le strutture vicine.

niori. La TAC in tali casi si rivela di scarso valore. La RMN ha assunto un ruolo predominante nella diagnosi delle neoformazioni della vallecchia glosso-epiglottica. Sono state proposte diverse classificazioni delle cisti laringee in base alla loro localizzazione ed estensione (*vedi testo on line*).

Il trattamento della cisti della vallecchia glosso-epiglottica è prettamente chirurgico. La tendenza alla recidiva è elevata, e l'incisione e il drenaggio della neoformazione sono destinati a fallire. Per tale motivo è d'obbligo eseguire una marsupializzazione con bisturi laringei, laser o diatermia. Nel passato, l'utilizzo del laser CO₂ è stato indicato per la dissezione o per la vaporizzazione dell'epitelio di rivestimento. Nel nostro caso, dopo una prima marsupializzazione con diatermia, si è proceduto a una revisione dei residui della parete cistica, regolarizzandone i margini mediante laser Nd-Yag in endoscopia. In conclusione, le cisti della laringe sono entità patologiche rare che devono essere ipotizzate in presenza di segni clinici di ostruzione respiratoria delle alte vie respiratorie (che possono far pensare a una possibile laringomalacia) e ritardo dell'accrescimento. Per tale motivo, in pazienti che presentano una tale sintomatologia, è sempre bene eseguire una laringoscopia diretta con fibroscopio flessibile che ne escluda la presenza.



... E SE IL DOTTO ARTERIOSO PERVIO PERSISTE NONOSTANTE LA TERAPIA CON IBUPROFENE?

A. Secinaro, E. Antonielli d'Oulx, P. Manzoni, D. Farina, M.L. Leonessa, G. Gomirato
Neonatologia e TIN Ospedaliera, Ospedale S. Anna, ASO OIRM S. Anna, Torino
Indirizzo per corrispondenza: eantonielli@hotmail.com

PERSISTENCE OF PATENT DUCTUS ARTERIOSUS AFTER IBUPROFEN TREATMENT

Key words Patent ductus arteriosus, Preterm infant, Ibuprofen, Indomethacin, Surgical treatment

Summary Patent ductus arteriosus (PDA) with significant left-to-right shunt is a major cause of increased morbidity and mortality in preterm infants. Early closure of ductus arteriosus may be pharmacologically achieved using cyclooxygenase inhibitors, or via surgery. Herein we describe an unusually complicated case of a preterm infant with PDA. The newborn was unsuccessfully treated with ibuprofen. After medical treatment failure, surgery was scheduled and the ductus was closed with no complications. In the discussion we compare the three main management options for preterm neonates with PDA: ibuprofen, indomethacin and surgical treatment.

Caso clinico - I.R. è la prima gemella di una gravidanza bigemellare monoamniotica monocoriale con trasfusione gemello-gemello. Nata da parto cesareo per sofferenza fetale a 31 settimane e 3 giorni, I.R. pesa 1110 g e ha un Apgar di 3/5/7 rispettivamente a 1-5-10 minuti. Alla nascita si presenta cianotica, con ipotonia generalizzata e frequenza cardiaca > 100 bpm. Ricoverata presso il Centro di TIN, viene posta in incubatrice e somministrato surfactant alfa. In seguito a riscontro di anemia, vengono somministrati plasma ed emazie più volte nell'arco dei primi 2 mesi. A 9 giorni di vita compare un soffio cardiaco sistolico 3/6 irradiato all'ascella. L'esame ecocardiografico rivela DIV medio trabecolare di circa 3 mm di diametro e pervietà del dotto arterioso (PDA) con costrizione sul versante duttale, shunt sx-dx in assenza di inversione di flusso in aorta discendente. Si riscontra all'ecografia cerebrale una emorragia intraventricolare di I grado. I parametri di funzionalità renale sono nella norma, vi è normopiastrinemia, e la bilirubina è di 4,7 mg/dl. La neonata inizia pertanto trattamento con ibuprofene: 11 mg il primo giorno, seguito due dosi di 6 mg ogni 24 h (10 mg/kg 1° dose e due dosi di 5 mg/kg ogni 24 h). Dopo 3 giorni di tale trattamento, senza evidenza di complicanze né alcuna miglioria dal punto di vista sia ecocardiografico sia clinico, si opta per la chiusura chirurgica del dotto arterioso. A 16 giorni di vita la neonata viene sottoposta a intervento cardiocirurgico per via toracotomica postero-laterale sinistra di chiusura con clip di Weck del dotto arterioso che appare di circa 3 mm di diametro. Il decorso post-operatorio è regolare dal punto di vista chirurgico.

zione sul versante duttale, shunt sx-dx in assenza di inversione di flusso in aorta discendente. Si riscontra all'ecografia cerebrale una emorragia intraventricolare di I grado. I parametri di funzionalità renale sono nella norma, vi è normopiastrinemia, e la bilirubina è di 4,7 mg/dl. La neonata inizia pertanto trattamento con ibuprofene: 11 mg il primo giorno, seguito due dosi di 6 mg ogni 24 h (10 mg/kg 1° dose e due dosi di 5 mg/kg ogni 24 h). Dopo 3 giorni di tale trattamento, senza evidenza di complicanze né alcuna miglioria dal punto di vista sia ecocardiografico sia clinico, si opta per la chiusura chirurgica del dotto arterioso. A 16 giorni di vita la neonata viene sottoposta a intervento cardiocirurgico per via toracotomica postero-laterale sinistra di chiusura con clip di Weck del dotto arterioso che appare di circa 3 mm di diametro. Il decorso post-operatorio è regolare dal punto di vista chirurgico.

Discussione - La persistenza del PDA può complicare lo sviluppo del nato pretermine con insorgenza di emorragia intraventricolare, enterocolite necrosante, displasia broncopulmonare e morte. L'incidenza del PDA varia in funzione dell'età gestazionale e del peso alla nascita: raggiunge nei nati pretermine con sindrome da distress respiratorio circa il 40% al terzo giorno di vita e in alcuni centri raggiunge il 50% dei pretermine con peso < 1000 g. L'evidenza clinica ha dimostrato l'efficacia dell'ibuprofene nella chiusura del PDA. Alcuni studi di classe A concordano nell'attribuire a ibuprofene e indometacina una simile efficacia, ma nei bambini pretermine l'ibuprofene presenta una ridotta incidenza di complicanze renali, cerebrali e gastrointestinali a fronte di una più lenta risoluzione del quadro di broncopneumo-displasia. Rari in letteratura sono il fallimento terapeutico di questi due farmaci e il ricorso alla chirurgia. I due parametri ecocardiografici più attendibili in grado di predire l'insuccesso della terapia medica e spesso anche di quella interventistica percutanea sono il diametro del PDA e l'inversione di flusso in aorta discendente. Nel caso presentato con diametro del PDA di 3 mm il rischio di fallimento della terapia medica e di un'eventuale chiusura percutanea del PDA è stimato essere attorno al 10-15%. Una recente metanalisi mette a confronto il clipping chirurgico del PDA con la terapia medica senza evidenziare sostanziali differenze per quanto riguarda l'incidenza di complicanze (*vedi on line il commento al caso*).

Le pagine verdi riportano in breve le ricerche e i casi clinici che compaiono per esteso sulle pagine elettroniche della rivista (accesso libero al seguente indirizzo: www.medicobambino.com). Il sommario delle pagine elettroniche è riportato a pag. 413. Su questo numero segnaliamo la pagina di "Pediatria per l'Ospedale" dedicata ai vaccini, con una importante novità che riguarda quello combinato MRP+varicella. Nella rubrica "Occhio all'evidenza" un argomento di pediatria ambulatoriale: le conclusioni di una revisione sistematica sulla dubbia efficacia della terapia antibiotica nella rinite purulenta. Il database *Orphanet* dedicato alle malattie rare (www.orphanet-italia.it) è presentato nella rubrica "Strumenti e risorse".