

Una bronchiolite rivelatrice

CAROLINA DE CHIARA, FEDERICA DE SETA, ROBERTA KOSOVA, LUCIANO DE SETA

UOC di Pediatria e Patologia Neonatale, Ospedale San Paolo, Napoli

Un percorso clinico istruttivo come speriamo siano (quasi) tutti i nostri percorsi; naturalmente, o purtroppo, o per fortuna, non si tratta di una patologia corrente-corrente; ma un poco sì.

G. è un neonato di sesso maschile di 28 giorni, trasferito da un altro ospedale per insufficienza respiratoria acuta. Nato a termine da parto spontaneo con peso di 2980 g e Apgar di 8-9. Fenomeni perinatali e neonatali normalmente evoluti. Anamnesi familiare negativa. Nell'anamnesi personale recente si segnala un'infezione delle prime vie aeree con rinorrea mucosa e tosse da circa 3-4 giorni e, da due giorni, la madre riferisce un certo "affaticamento" durante la suzione. All'esame obiettivo il peso è di 3450 g (50° percentile), la lunghezza di 53 cm (50-75° percentile), la temperatura di 36,5 °C. G. ha un aspetto molto sofferente con colorito cutaneo pallido, polidispnea (frequenza respiratoria, FR, 85 atti/min, saturazione di O₂ pari all'89% in aria ambiente) con gemiti respiratori costanti e rientramenti sottocostali e al giugulo. Il reperto ascoltorio del torace è di rantoli crepitanti inspiratori alle basi con sibili espiratori. L'attività cardiaca è valida con frequenza di 150 battiti/min., così come normale è la perfusione periferica. L'esame neurologico risulta adeguato all'età. Gli esami ematochimici non mostrano alterazioni degli indici di flogosi né alterazioni dell'equilibrio idroelettrolitico. La funzionalità epatica e renale, gli indici nutrizionali e gli esami colturali di sangue e feci sono negativi. L'esame emocromocitometrico mostra una linfocitosi fisiologica. L'emogasanalisi evidenzia una modesta ipossia con ipercapnia (pH 7,38,

A REVEALING BRONCHIOLITIS

(Medico e Bambino 2011;30:242-246)

Key words

Lobar emphysema, Bronchiolitis, Lobectomy

Summary

A case of acute respiratory distress with hypoxia in a 28-day-newborn presenting with the symptoms of bronchiolitis during an epidemic period is described. The persistence of the symptoms associated with a radiological picture of the chest showing hypertransparency of the upper lobe of the left lung with deviation of the mediastinum to the right and atelectasia of the front part of the right upper lobe of the lung is interpreted as a complication of bronchiolitis caused by an obstruction due to mucus. For this reason, firstly a bronchoscopy was performed and then a pulmonary CAT that enabled to diagnose a rare pulmonary malformation which was revealed thanks to bronchiolitis.

pCO₂ 60,5 mmHg, pO₂ 35,7 mmHg, HCO₃ 35,5 mmol/l, BE 10,4) con bassa saturazione di O₂ (88%). Il referto radiografico del torace mostra: "una zona di atelettasia del lobo superiore destro con attrazione del mediastino dallo stesso lato compatibile con un'ostruzione da tappo di muco e un'iperdiapania (compensatoria?) del lobo superiore di sinistra" (Figura 1). Il quadro clinico, invece, è quello di una bronchiolite medio-grave, confermata anche dal test per la ricerca del VRS sull'aspirato di muco faringo-tracheale. Il neonato viene assistito in incubatrice in respiro spontaneo con ossigeno umidificato e riscaldato sotto capetta con FiO₂ dello 0,5%; gli viene posizionato un accesso venoso periferico attraverso il quale inizia idratazione endovenosa e terapia con antibiotico (ceftriaxone 80 mg/kg in un'unica somministrazione giornaliera) e steroide (0,05 mg/kg di betametasona in

due somministrazioni). Terapia che al successivo controllo della PCR, dopo 48 ore, viene sospesa perché la PCR non ha mostrato neppure un modesto incremento, come si può verificare in particolare nel neonato. Dopo 5 giorni dal ricovero si assiste a un netto miglioramento del quadro clinico con riduzione del fabbisogno di ossigeno (FiO₂ 0,35%), normalizzazione dell'e-



Figura 1. Radiografia standard del torace al ricovero.

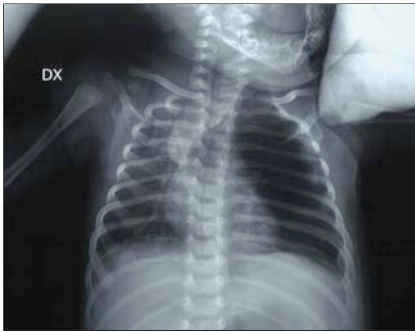


Figura 2. Radiografia standard del torace dopo 5 giorni.

mogasanalisi (equilibrio acido-base arterioso: pH 7,425, PCO₂ 46,1 mmHg, PO₂ 55,6 mmHg/l, HCO₃ 29,6, BE 5,2, SatO₂ 92%) e miglioramento dell'obiettività respiratoria, ove si apprezzano ancora rantoli a piccole bolle con ronchi e sibili espiratori mentre il battito cardiaco si apprezza in sede mediana appena spostato a destra. Anche il quadro radiologico appare lievemente migliorato (Figura 2).

PRIMO STOP

Siete d'accordo con la diagnosi di bronchiolite? Ritenete compatibile l'atelettasia anche parziale di un lobo polmonare con la diagnosi di bronchiolite? E, se sì, quale può essere la patogenesi dell'atelettasia di un lobo polmonare in corso di bronchiolite? Un tappo di muco può spiegare l'atelettasia?

Noi riteniamo confermata la diagnosi di bronchiolite, oltre che per la clinica e la presenza del VRS nell'aspirato faringo-tracheale, anche per il decorso che mostra un miglioramento clinico dopo 5 giorni dal ricovero, e ipotizziamo che un tappo di muco possa avere causato l'ostruzione del lobo superiore di destra e la sua parziale atelettasia con attrazione omolaterale del mediastino. Il successivo decorso clinico è caratterizzato dal riscontro di un soffio sistolico di intensità 2/6 ben auscultabile al *centrum cordis* e a destra e dalla persistenza di una tachipnea (FR 70/min) e dispnea durante la suzione. Si pratica, pertanto, un'ecocardiografia che dimostra la destroposizione del cuore senza cardiopatia as-



Figura 3. Radiografia laterale del torace dopo 5 giorni dal ricovero.

sociata. La radiografia mostra in realtà uno spostamento del cuore verso destra (con punta a sinistra), un'erniazione del mediastino verso destra e il persistere di una marcata iperinsufflazione del lobo superiore sinistro, evidente sia in AP che in LL (Figura 3).

SECONDO STOP

Cosa pensate? Un tappo di muco così spesso da ostruire un bronco principale può spiegare da solo un'atelettasia, anche se parziale, di un lobo polmonare in un neonato? E quali sono le patologie, oltre alla bronchiolite, che possono essere in causa nella patogenesi?

Ci si orienta per una patologia secondaria a un'ostruzione del bronco lobare superiore di destra e per accertare se la causa sia un tappo di muco endobronchiale da bronchiolite o da altra causa (ostruzione estrinseca al lobo stesso) decidiamo di praticare una broncoscopia. Questa evidenza: *"Riduzione di calibro del lume del bronco di destra con schiacciamento marcato in senso antero-posteriore. L'esplorazione del restante albero respiratorio si dimostra del tutto normale". Durante l'esame si aspirano discrete quantità di muco di colore e consistenza normali.* La rimozione del muco durante l'esame broncoscopico non induce, nei giorni successivi, un sostanziale miglioramento né del quadro clinico né di quello radiologico.

TERZO STOP

La bronchiolite da sola può ancora, alla luce del decorso clinico, spiegare l'atelettasia di una parte del lobo polmonare di destra? O si tratta di un bambino che presenta un'altra malattia di base? Sono necessari ulteriori approfondimenti diagnostici e quali?

Sulla base del reperto broncoscopico e convinti che si tratti di un'ostruzione estrinseca al lobo polmonare, come suggerito dal suo schiacciamento in senso antero-posteriore, si decide per una TAC spirale polmonare ad alta risoluzione (Figura 4).

QUARTO STOP

Condividete il nostro iter diagnostico o avreste, forse, evitato l'esame broncoscopico (molto invasivo) e praticato in prima battuta la TAC polmonare (poco invasiva), già orientati verso una patologia polmonare secondaria a ostruzione da compressione estrinseca del lobo polmonare?

La TAC evidenzia: *"Asimmetria dei lobi superiori per iperespansione del sinistro che valica la linea mediana e comprime il lobo superiore controlaterale, rispetto al quale presenta inoltre netto incremento della diafanità e attenuazione della trama vascolare. Sbandamento controlaterale del mediastino antero-superiore con subatelettasia del segmento ventrale del lobo superiore di destra da compressione ab estrinseco".* Sono presenti, cioè, un'importante iperdiafanità e un'iperespansione del lobo superiore di sinistra con compressione e disventilazione del lobo adiacente di sinistra, ma, principalmente, della porzione anteriore del lobo superiore di destra con dislocazione del mediastino dallo stesso lato. Nessuna linfoghiandola o neoformazione comprime il bronco lobare. Ci troviamo, cioè, in presenza di una patologia polmonare primitiva del lobo superiore di sinistra - e non di destra - che solo secondariamente è divenuto atelettassico, che appare alla TAC fortemente iperdiafano e iperespanso co-

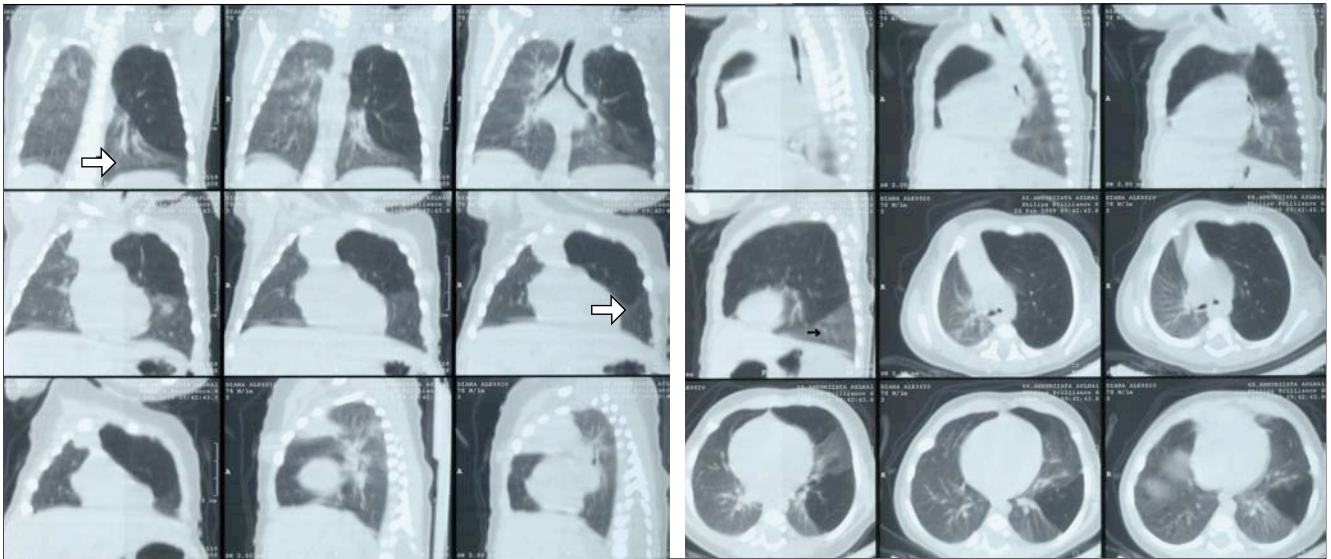


Figura 4. TAC spirale ad alta risoluzione.

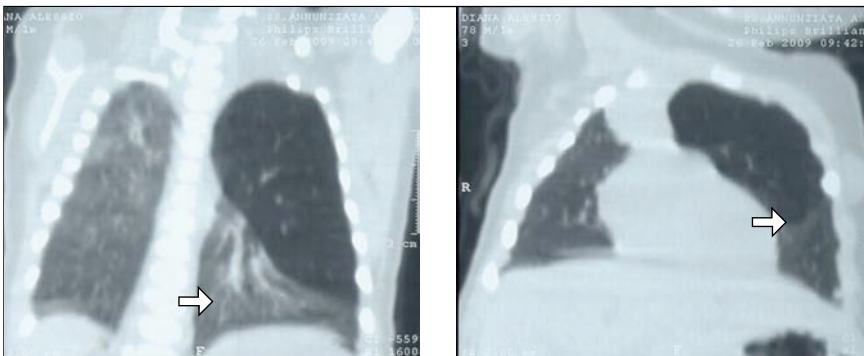


Figura 5. Due particolari ingranditi della figura 4 (vedi testo).



Figura 6. Radiografia standard del torace dopo l'intervento di lobectomia.

me da enfisema. La notevole iperexpansione del lobo superiore di sinistra ha causato lo spostamento delle strutture mediastiniche verso destra con compressione in senso antero-posteriore di un ramo del bronco superiore di destra con successiva atelettasia della parte anteriore del lobo polmonare dello stesso lato. Che il *primum movens* del susseguirsi degli eventi sia stato l'iperexpansione, e cioè l'enfisema del lobo polmonare superiore di sinistra, è dimostrato anche dalla parziale atelettasia del lobo inferiore di sinistra che è ben visibile alla TAC (Figura 5, vedi frecce). La bronchiolite, di cui sicuramente il bambino aveva sofferto, ha svelato clinicamente l'esistenza di un'importante patologia sottostante, verosimilmente congenita. La diagnosi sembra avviata a conclusione. La diagnosi definitiva è,

infatti: **bronchiolite in bambino affetto da enfisema lobare congenito**. Poiché la terapia dell'enfisema lobare congenito associato a insufficienza respiratoria nel neonato e nel lattante è chirurgica, il bambino viene trasferito nel reparto di chirurgia pediatrica per essere sottoposto a intervento di asportazione del lobo superiore sinistro. Questo ha portato alla normalizzazione del reperto clinico e alla centralizzazione delle strutture mediastiniche ben visibili alla radiografia del torace effettuata nel post-operatorio (Figura 6). L'esame microscopico del campione biotipico ha confermato la diagnosi di enfisema lobare congenito (ELC): *parenchima polmonare sede di diffusa distensione degli spazi alveolari, focali aree di atelettasia, congestione e stravasi emorragici. Reperto compatibile con enfisema.*

COMMENTO

Premessa indispensabile alla comprensione del nostro approccio diagnostico è la storia clinica del paziente. Nessun problema segnalato durante la gravidanza e la nascita e fino a qualche giorno prima del ricovero. Normali l'accrescimento staturponderale e lo sviluppo neuromotorio. Se è vero che la diagnosi di ELC è squisitamente radiologica, e più precocemente sospettabile ecograficamente in utero, *era difficile convincersi di primo acchito che l'immagine radiografica del torace potesse trovare la sua spiegazione in una anomalia congenita rara del polmone. Anche se dobbiamo confessare di averci pensato. Ma il referto radiologico e il successivo confronto con il collega radiologo, che insisteva nel sottolineare l'atelettasia del*

lobo superiore di destra e molto meno l'ipertrasparenza del lobo polmonare di sinistra, ci hanno indotto a inquadrare il tutto nell'ambito della bronchiolite e delle sue complicanze. Il quadro clinico di bronchiolite medio-grave, associato a una grave insufficienza respiratoria e presenza di VRS sull'aspirato faringo-tracheale, ha indotto a pensare a una complicanza della malattia principale, una atelettasia da tappo di muco del lobo polmonare superiore di destra, complicanza possibile in corso di bronchiolite, soprattutto nelle forme che colpiscono il neonato e il piccolo lattante e che possono causare una grave insufficienza respiratoria^{1,2}. Per questo si è interpretato lo spostamento del mediastino a destra come da attrazione omolaterale e non da compressione e l'iperespansione del lobo superiore di sinistra come enfisema compensatorio. E ancora, il miglioramento del quadro clinico e dell'emogasanalisi dopo qualche giorno hanno indotto a considerare la bronchiolite come l'unica causa dell'insufficienza respiratoria. Cioè abbiamo pensato a una sola malattia e a una sua complicanza e non alla coesistenza di due malattie, una congenita, l'enfisema lobare, e una acquisita, la bronchiolite. Dopo qualche giorno la persistenza dell'insufficienza respiratoria non giustificata da un reale fabbisogno di ossigeno o da alterazioni dell'emogasanalisi, disgiunta da un reperto obiettivo respiratorio in netto miglioramento, ha indotto ad approfondire le indagini, scoprendo così che la bronchiolite era solo un epifenomeno, una malattia sovrapposta, che ci ha consentito di scoprire la patologia congenita sottostante e intervenire in modo risolutivo con la terapia chirurgica. A posteriori, l'iter diagnostico seguito avrebbe potuto essere più breve, praticando subito la TAC ed evitando la broncoscopia. In realtà, a ben vedere, già l'estrema iperespansione del lobo superiore sinistro, e atelettasia destra già ridotta, avrebbe potuto far pensare alla diagnosi di enfisema lobare soffocante del neonato, confermata poi dalla TAC. La possibile spiegazione sta nel fatto che la bronchiolite aveva fortemente modificato il quadro clinico,

che era poi quello che ci preoccupava di più, e solo in parte quello radiologico. L'esame broncoscopico ha escluso un'ostruzione intrinseca del bronco lobare superiore, consentendo di confermare la compressione estrinseca in senso antero-posteriore da parte del lobo polmonare superiore sinistro enfisematoso.

Il susseguirsi degli eventi che hanno portato al quadro clinico osservato si può così sintetizzare:

- grave enfisema del lobo superiore di sinistra, probabilmente dovuto a una cedevolezza (con stenosi espiratoria) del bronco relativo;
- dislocazione del mediastino a destra;
- compressione del ramo anteriore del bronco lobare superiore di destra;
- atelettasia della parte anteriore del lobo polmonare superiore di destra;
- parziale atelettasia del lobo inferiore di sinistra.

Sebbene l'ELC sia una malformazione abbastanza rara è importante che rientri nella diagnostica differenziale del distress respiratorio acuto del neonato e del lattante per un tempestivo e risolutivo intervento terapeutico.

L'enfisema lobare congenito è una rara malformazione polmonare responsabile di distress respiratorio acuto grave del neonato e/o del lattante; può essere una delle cause di *life-threatening*. Appartiene al più vasto capitolo delle malformazioni polmonari congenite (CPM) e può essere associato alle malformazioni congenite cistiche adenomatose (CCAM), per le quali si rimanda a un recente aggiornamento su *Medico e Bambino*³. L'incidenza riportata va da 1:70.000 a 1: 90.000 nati vivi. Il quadro clinico dell'enfisema lobare congenito in età neonatale è quello classico del distress respiratorio con tosse e dispnea ingravescenti⁴. Si presenta con iperespansione di un lobo polmonare (nel 40% interessa il lobo superiore sinistro e nel 60% è isolato) con compressione del lobo omolaterale, spostamento del mediastino e atelettasia del polmone adiacente. Può essere associato a cardiopatia nel 50% dei casi. L'anomalia di base più frequente è l'ipoplasia della cartilagine bronchiale⁵. A causa di questa un lobo polmonare va incontro a rapido aumento del contenuto aereo. La lesione si verifica subito dopo la nascita, ma la sintomatologia può insorgere anche più tardi. La patogenesi si attribuisce a un meccanismo a valvola capace di intrappolare l'aria. La causa dell'ostruzione, non sempre facilmente documentabile, può essere: intraluminal, per lesioni del rivestimento mucoso (piche esuberanti, tappo di muco), estrinseche da compressione (vasi anomali), alterazione della

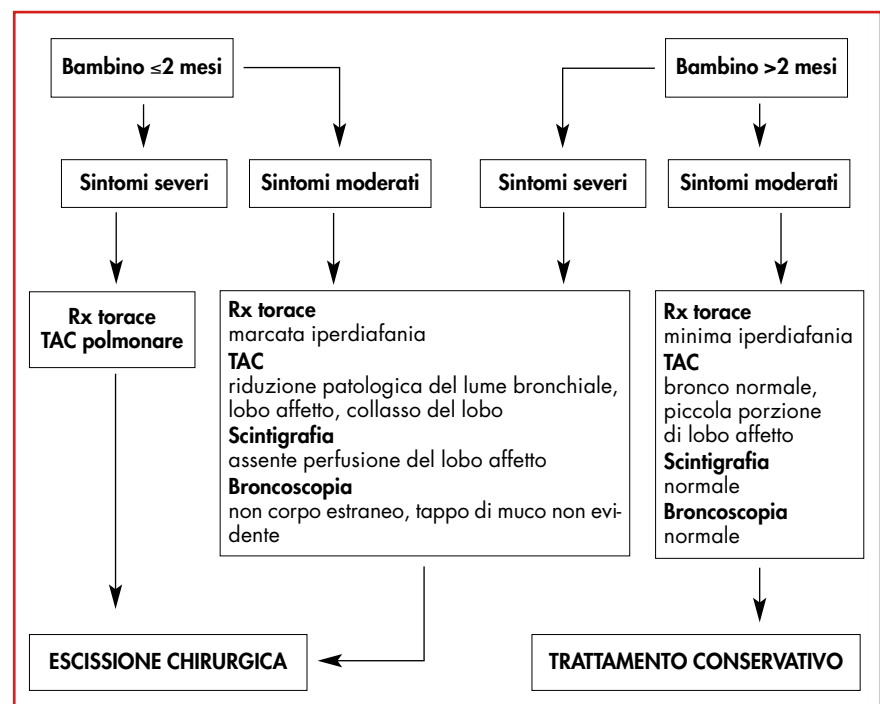


Figura 7. Algoritmo terapeutico per l'enfisema lobare congenito. Da voce bibliografica 4.

MESSAGGI CHIAVE

- Presentazione di un caso di enfisema lobare soffocante.
- A un mese di vita, una bronchiolite da VRS induce una difficoltà respiratoria particolarmente marcata con un quadro di atelettasia lobare destra ed enfisema lobare sinistro, considerati all'inizio secondari all'infezione.
- In realtà, superata l'infezione, la sintomatologia clinica (migliorata) e quella radiologica persistono.
- La TAC permette di fare la diagnosi di enfisema lobare del neonato, verosimilmente preesistente alla bronchiolite, da trattare chirurgicamente.
- La bronchiolite da VRS è rara nel primo mese di vita, e accompagnata in questa età a un difetto di sintesi del *surfactant*; l'enfisema lobare soffocante non è infrequente ed è dovuto a cedevolezza degli anelli cartilaginei del bronco relativo con collabimento espiratorio.

parete bronchiale (broncomalacia, stenosi, angolature). All'esame microscopico sono descritte due forme: l'iper-alveolare e l'ipoalveolare. Il sesso maschile è più colpito rispetto a quello femminile con un rapporto di 3:1. Può esordire alla nascita e fino al sesto mese di vita, e nel 50% dei casi è asintomatico nel primo mese di vita. Non vi è distruzione di strutture polmonari ma iperdistensione con fibre elastiche conservate⁶. La diagnosi è radiologica, sospettata sulla base di un Rx standard del torace e confermata da una TAC polmonare⁶. La broncoscopia può avere un ruolo nell'asportazione di eventuali tappi di muco o per evidenziare anomalie bronchiali. Nell'evenienza di una patogenesi da displasia cartilaginea dell'albero bronchiale il quadro clinico di distress respiratorio può ripresentarsi anche dopo il trattamento chirurgico: in questo caso potrebbe trattarsi di una localizzazione multicentrica della lesione. La diagnosi differenziale

va posta con: pneumotorace, aspirazione di corpo estraneo, occlusione del bronco da compressione estrinseca (linfonodi, vasi aberranti) o intrinseca (masse, tappo di muchi, essudato), anomalie congenite (CCAM) e la rara sindrome di MacLeod. La terapia d'elezione è quella chirurgica e l'asportazione del lobo polmonare interessato è risolutiva; spesso una toracotomia di urgenza in corso di grave insufficienza respiratoria è un salvavita.

Recentemente diversi Autori hanno proposto il trattamento conservativo nei bambini più grandi con una sintomatologia respiratoria di lieve entità^{7,8}. Nella flow chart è descritto l'algoritmo proposto per il trattamento dell'ELC (*Figura 7*)⁴.

La **bronchiolite** è una patologia frequente nel bambino di età inferiore a un anno, ma alquanto rara, e grave, nei primissimi mesi di vita. Il VRS è l'agente eziologico più frequente, anche se altri virus sono stati chiamati in causa come i bocavirus che sembrerebbero causare le forme più gravi⁹. La malattia è caratterizzata da un quadro di infiammazione acuta, edema e necrosi delle cellule epiteliali delle piccole vie aeree con broncospasmo e produzione di muco. Tale quadro si traduce, da un punto di vista clinico, in una riduzione dell'ossigenazione periferica. Tipicamente alla radiografia del torace si riscontra aumento della trama interstiziale, anche se in un'elevata percentuale di pazienti possono essere presenti addensamenti o atelettasie di varia gravità, ma molto spesso il reperto radiologico è del tutto normale. La presenza di atelettasie e/o addensamenti può essere associata a una maggiore gravità della malattia. Per quanto si sia notevolmente ridotta la mortalità nei Paesi ad avanzato tenore economico, la bronchiolite rimane una patologia per la quale l'approccio terapeutico si diversifica in relazione alla gravità: se lieve-moderata tende ad autolimitarsi e non necessita di alcuna terapia; le forme moderate-gravi traggono sicuro beneficio da un'ossigenoterapia riscaldata e umidificata e dalla reidratazione. Cortisonici, beta2-stimolanti e antibiotici non sono consigliati dalle linee guida, anche se sono ancora utilizzati in circa il 50% dei bambini ospedalizzati per bronchiolite^{10,11}.

Indirizzo per corrispondenza:

Luciano de Seta

e-mail: ludeseta@tin.it

Bibliografia

1. Wang EE, Law BJ, Stephens D. Pediatric investigators Collaborative Network on infection in Canada (PICNIC) prospective study of risk factors and outcomes on patients hospitalized with respiratory syncytial viral lower respiratory tract infection. *J Pediatr* 1995; 126:212-9.
2. Subcommittee on Diagnosis and Management of bronchiolitis. Diagnosis and Management of Bronchiolitis. *Pediatrics* 2006; 118:1774-93.
3. Gobbo F, Pelizzo G, Schleef J. Dalla diagnosi prenatale al management post-natale delle malformazioni polmonari: suggerimenti per i pediatri. *Medico e Bambino* pagine elettroniche 2010;13(2). http://www.medicoebambino.com/?id=IPS1002_10.html.
4. Ulku R, Onat S, Ozcelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008;50: 658-61.
5. Cuna Fatireto M, Pinheiro Ferreira D, Amaro Ferraz D, et al. Congenital lobar emphysema: Study of a case. *Rev Port Pneumol* 2008;14:893-6.
6. Farruggia MK, Raza SA, Gould S, Lakhoo K. Congenital lung lesions: classification and concordance of radiological appearance and surgical pathology. *Pediatr Surg Int* 2008;24: 987-91.
7. Lima M, Gargano T, Ruggeri T, et al. Clinical spectrum and management of congenital pulmonary cystic lesions. *Pediatr Med Chir* 2008;30:79-88.
8. Shinada J, Yoshimura H. Classification and treatment of pulmonary cystic disease in childhood. *Nihon Kyoubugeka* 2000;59:111-5.
9. Midulla F, Scagnolari C, Bonci E, et al. Respiratory syncytial virus, human bocavirus and rhinovirus bronchiolitis in infants. *Arch Dis Child* 2010;95:35-41.
10. Willson DF, Horn SD, Hendley JO, Smout R, Gassaway J. Effect of practice variation on resource utilization in infants for viral lower respiratory illness. *Pediatrics* 2001; 108:851-5.
11. Behrendt CE, Decker MD, Burch DJ, Watson PH. International variation in the management of infants hospitalized with respiratory syncytial virus. *International RSV Study Group. Eur J Pediatr* 1998;157:215-20.