

## MeB – Pagine Elettroniche

Volume XVIII

Ottobre 2015

numero 8

### I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

#### UNA BRONCODISPLASIA COMPLICATA

Paola Pascolo, Giulia Facchina

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, IRCCS Materno-Infantile “Burlo Garofolo”, Università di Trieste*

**Indirizzo per corrispondenza:** [paolapascolo@gmail.com](mailto:paolapascolo@gmail.com)

A 37 settimane post-concepimento, Filippo, II gemello, nato prematuro (27 + 6 settimane di età gestazionale), peso alla nascita 1166 g (75°-90° p) e affetto da broncodisplasia polmonare (BPD) severa (ossigeno-dipendenza >30% a 36 settimane post-concepimento) va incontro a progressivo peggioramento clinico, caratterizzato da polidispnea ingravescente, saturazioni non soddisfacenti nonostante l'ossigeno-terapia e scarsa tolleranza ai pasti con ripercussioni sulla crescita.

Nell'arco delle settimane successive si osservano crisi di desaturazione e bradicardia sempre più frequenti. All'auscultazione del torace crepitii bilaterali diffusi.

L'ecocardiografia, in precedenza risultata sempre nella norma, conferma la presenza di uno scompenso cardiaco ed evidenzia i segni indiretti di ipertensione polmonare (rigurgito tricuspideale con gradiente pressorio di 45 mmHg).

In età pediatrica l'ipertensione polmonare è una condizione rara a elevata morbilità e mortalità; nel 12% dei casi è correlata a una patologia polmonare sottostante, tra cui la BPD è la più frequente. Viceversa non è nota l'esatta prevalenza di ipertensione polmonare (IP) in BPD (17-43% sulla base di studi retrospettivi) e spesso il sospetto rimane clinico/ecocardiografico, in considerazione delle

controindicazioni al cateterismo cardiaco, esame *gold standard* per la diagnosi. L'instaurarsi di IP comporta un'elevata mortalità nei pazienti con BPD, soprattutto nei primi 6 mesi dalla diagnosi (a 6 mesi sopravvivenza 64%, a 24 mesi 53%). Essere IUGR/SGA rappresenta il principale fattore di rischio per lo sviluppo di IP nei pazienti con BPD, mentre non c'è correlazione con la gravità del quadro polmonare. Nei broncodisplasici all'aumento delle resistenze vascolari polmonari contribuiscono sia la riduzione del letto vascolare conseguente all'arresto dello sviluppo (componente fissa) sia la presenza di anomalie strutturali dei vasi polmonari (componente reattiva). La terapia (O<sub>2</sub> + vasodilatatori) agisce, se lo fa, unicamente sulla seconda. Tra i farmaci vasodilatatori sta prendendo piede l'uso del sildenafil (inibitore PDE5) e del bosentan (antagonista ET1), in analogia al trattamento dell'ipertensione polmonare transitoria del neonato.

L'unica soluzione rimane la crescita. Nel caso di Filippo è stata avviata terapia antiscompenso (diuretico + digitale) e doppia terapia vasodilatatoria (sildenafil + bosentan). Ora, a 6 mesi di EC, la sua funzionalità cardiaca è nettamente migliorata e sono scomparsi i segni indiretti di IP; il suo quadro polmonare però rimane grave: persiste O<sub>2</sub>-dipendenza e necessita di terapia steroidea inalatoria.