

Una dispnea difficile da classificare

Paolo Siani*, Rosario Crusco*, Bruno Del Prato**, Domenico Aronne**, Alfonso Ragozzino***

*UOC di Pediatria, **Servizio di Broncopneumologia d'urgenza, ***Servizio RMN, AORN A. Cardarelli, Napoli

Abstract

A difficult to classify dyspnea

A 9 year old boy with uncontrolled asthma, severe obesity, nocturnal crisis of cough so severe to need hospitalization in intensive care unit is described. A neck computed tomography reveals a tracheomalacia, but an esophageal pH-monitoring shows many and prolonged acid reflux episodes. After a pharmacotherapy with Histamine-2 receptor antagonists there were no more episodes of asthma, cough or respiratory insufficiency. It is well known that acidic reflux from the stomach can cause different esophageal, pharynx and larynx disorders; less known is the association between tracheomalacia and gastroesophageal reflux. The vocal cord disfunction is also a syndrome which should be taken into consideration.

Quaderni acp 2005; 12(6): 271-273

Key words Asthma. Tracheomalacia. Gastroesophageal reflux. Vocal cord dysfunction

Viene riferita la storia di un bambino di nove anni affetto da asma mal controllato dalle comuni terapie, da grave obesità e da crisi di tosse notturna, due delle quali così gravi che hanno reso necessario il ricovero in rianimazione. Una TC del collo mostra una tracheomalacia e questa apre la strada a una diagnosi certa. La pH-metria ha successivamente mostrato numerosi e prolungati reflussi acidi e dopo il trattamento con anti-H₂, il paziente non ha avuto più asma, né tosse, né crisi di insufficienza respiratoria. È noto il reflusso di succhi gastrici acidi dallo stomaco che è responsabile di disturbi a carico dell'esofago, del faringe e della laringe, ma è un po' meno noto che alterazioni della trachea (malacia) possano associarsi a reflusso gastroesofageo. La disfunzione delle corde vocali (vocal cord disfunction) è sindrome meno conosciuta ma deve essere presa in considerazione.

Parole chiave Asma. Tracheomalacia. Reflusso gastroesofageo. Disfunzione corde vocali

La storia

Vincenzo, di anni 9, viene trasferito nel nostro reparto dalla rianimazione pediatrica del nostro ospedale. Vi era stato ricoverato per una crisi improvvisa di grave insufficienza respiratoria, insorta di notte, con cianosi diffusa e successiva crisi convulsiva. Le condizioni cliniche erano così gravi che si era resa necessaria l'intubazione.

Vincenzo è il quarto figlio nato da parto eutocico, con peso alla nascita di 3 kg, allattato al seno. Nella norma l'acquisizione delle tappe dello sviluppo psicomotorio.

Dall'età di 1 anno e fino a 5 anni ha avuto vari episodi di convulsioni febbrili semplici.

Dall'età di 3 anni circa soffre di asma, trattato sempre e per lunghi periodi con cortisone per os e aerosol, e all'occorrenza con beta 2-stimolanti per aerosol. Ha avuto anche vari episodi di tosse notturna

da possibile laringospasmo. La mamma riferisce che Vincenzo aveva avuto una crisi identica a quella che l'ha portato al ricovero attuale circa 4 mesi prima. Era stato ricoverato in un reparto di rianimazione di un altro ospedale cittadino.

Il decorso

All'ingresso nel reparto il bambino si presenta gravemente obeso, pesa 68,5 kg, è alto 132 cm (peso ideale 28 kg, altezza bersaglio 161 +/- 6), è in condizioni generali discrete, ha una facies normale, non presenta cianosi né dispnea; all'ascoltazione del torace si apprezza qualche ronco, i toni cardiaci sono validi, il sensorio è integro, la SaO₂ in aria ambiente è 96%.

I problemi diagnostici che ci troviamo ad affrontare sono:

1. l'asma
2. le crisi di tosse notturna (laringospasmo?)

3. le due gravi crisi di insufficienza respiratoria che potrebbero essere considerate due episodi molto più gravi dei precedenti laringospasmi.

Gli esami

Durante il ricovero si eseguono esami ematochimici (Ig, sottopopolazioni linfocitarie, anticorpi antimicoplasma e anticlamidia, emocromocitometria, indici infiammatori) che risultano tutti normali. Le IgE totali risultano invece aumentate (920 kU/l) ma con IgE specifiche assenti per i più comuni pneumoallergeni.

La radiografia del torace, il test del sudore, l'ecocardiogramma con ecocolor doppler, l'EEG e la RMN dell'encefalo risultano nella norma.

Gravemente alterati risultano invece gli esami praticati per studiare l'obesità e precisamente: colesterolo 697 mg/dl, HDL 390 mg/dl, cortisolo plasmatico 8,8 ng/100 ml (VN 5-20), FT3 0,21 ng/dl, FT4 1,47 ng/dl, TSH 1,4 μU/ml risultano nella norma.

Dopo circa un mese di dieta si riscontra un notevole miglioramento sia del colesterolo (184 mg/dl, HDL 41 e LDL 74 mg/dl) che dei trigliceridi (344 mg/dl) con una perdita di 3 kg di peso.

Riassumendo: ci troviamo di fronte a un bambino obeso, asmatico, senza una chiara e definita sensibilizzazione allergica (le IgE specifiche sono assenti), senza segni di deficit immunitari, senza segni di flogosi, senza una eziologia batterica da micoplasma o clamidia. Il bambino però ha presentato due gravi crisi di insufficienza respiratoria e vari episodi di possibile laringospasmo, che potrebbero essere interpretati come episodi meno gravi delle due ultime crisi di insufficienza respiratoria.

Percorso diagnostico

Le due crisi acute di insufficienza respiratoria, così gravi da portare a cianosi e convulsioni da anoressia cerebrale, erano

Per corrispondenza:

Paolo Siani

e-mail: paolo.siani@ospedalecardarelli.it

il caso che insegna

da considerarsi gravi equivalenti asmatici o gravi crisi di laringospasmo o avevano un'altra causa, per esempio un ostacolo meccanico (corpo estraneo)? Le ultime due crisi ravvicinate nel tempo erano insorte entrambe improvvisamente, o erano sostenute da un'alterazione anatomica dell'albero bronchiale?

- Per affrontare questo quesito viene eseguita una **TC di torace e collo ad alta risoluzione** senza mezzo di contrasto, che mostra un ridotto calibro del lume tracheale coinvolgente un segmento di circa 2 cm, con origine posta a circa 3,8 cm e con estremo inferiore a 2 cm dalla carena.

Le pareti tracheali non appaiono ispessite. Inoltre il radiologo riferisce che il tronco arterioso anonimo, che normalmente sta sempre davanti alla trachea, ha un decorso che lo pone in "stretto contatto" con la trachea, e ci suggerisce di praticare una broncoscopia per capire se la riduzione del lume tracheale osservata è dovuta a una compressione del suddetto tronco arterioso anonimo.

- La **broncoscopia** dimostra una riduzione del lume al terzo medio della trachea, interpretabile come causata da compressione estrinseca. Durante gli atti respiratori e i colpi di tosse il lume tracheale si riduce a fessura nel terzo medio per associata discinesia della parete posteriore. I movimenti discinetici interessano in toto l'intera parete posteriore della trachea. Il laringe è normale.

Il broncoscopista si orienta, quindi, per un quadro di tracheomalacia.

- Per capire di più sulla possibile compressione estrinseca suggerita dalla broncoscopia e dalla TC viene praticata una RMN di collo, torace e mediastino con mezzo di contrasto e studio angiografico che dimostra campi polmonari simmetrici, senza apprezzabili alterazioni focali o diffuse del segnale. Rivestimento pleurico di omogeneo segnale, senza versamento. Mediastino in asse e di normale ampiezza. Non masse a livello dei compartimenti anteriore, centrale e posteriore né tumefazioni linfonodali delle stazioni ilo-mediastiniche.

Trachea in asse, che alla transizione cervico-mediastinica e nella sua porzione toracica superiore presenta netta riduzione del diametro AP in assenza di compressioni *ab estrinseco*, di ispessimenti di parete e di formazioni occupanti spazio nella colonna aerea. Conservata pervietà delle principali diramazioni bronchiali. Lo studio angiografico mostra vasi epiaortici e di affluenza cavale di calibro e decorso regolare con omogeneo *enhancement* del lume vasale.

La diagnosi

A questo punto abbiamo accertato che si tratta di una tracheomalacia non dovuta a compressione estrinseca vascolare, come sembrava emergere dal referto radiologico. L'ipotesi di una malacia congenita ci pareva poco sostenibile data l'età del paziente, anche se le manifestazioni erano insorte precocemente.

Tra le patologie che si possono associare a una tracheomalacia secondaria e che possono dare una sintomatologia come quella di Vincenzo, viene annoverato anche il reflusso gastroesofageo (RGE) e l'inizio della sintomatologia durante le ore notturne, le precedenti crisi di tosse da laringospasmo e l'asma mal controllato dalle comuni terapie, potevano avvalorare tale ipotesi (1).

La pH-metria delle 24 ore registra 175 reflussi, 9 reflussi acidi durati più di 5 minuti (reflussi prolungati). Durante i periodi in posizione supina si sono verificati 21 reflussi acidi, 2 reflussi acidi durati più di 5 minuti (5% del totale) e durante i periodi in posizione eretta vengono registrati 155 reflussi, 7 reflussi acidi di durata superiore a 5 minuti. Si ricorda che fino a 6 reflussi acidi della durata superiore a 5 minuti vengono ritenuti normali.

Viene iniziata la terapia con ranitidina e durante le 8 settimane di follow-up Vincenzo non ha presentato tosse, asma, né crisi di apnea, né insufficienza respiratoria ed è dimagrito di circa 5 kg. Rassicurati il bambino e la sua famiglia, è stato dimesso dopo oltre 2 mesi di degenza.

La diagnosi più probabile è perciò di crisi di insufficienza respiratoria con tracheomalacia secondaria al reflusso (3).

Commento

La RMN con mezzo di contrasto e studio angiografico ha escluso che ci fosse una qualsiasi compressione estrinseca e ha mostrato il decorso dei vasi del tutto regolare, mentre ha confermato la presenza di una malacia di tutta la parete posteriore della trachea.

L'errore di interpretazione della TC e della broncoscopia ci aveva portato fuori strada, ma questi due esami non sono utili per diagnosticare una malformazione vascolare, invece l'angio-RMN rappresenta il gold standard per escludere malformazioni vascolari che spesso sono associate alla tracheomalacia.

Tra le patologie che si associano alla tracheomalacia secondaria doveva essere preso in considerazione anche il RGE come segnalato in letteratura (1-3).

La pH-metria, esame poco invasivo, anche se ormai poco utilizzato, ci ha permesso di porre la diagnosi e di intraprendere un'ideale terapia antireflusso che, assieme a una corretta dietoterapia, ci ha consentito di affrontare il caso, rassicurare la famiglia e dimettere il bambino dopo oltre due mesi di degenza. Purtroppo la lunga permanenza in ospedale gli è costata la perdita di un anno a scuola, evento molto negativo per un bambino di una famiglia a rischio sociale.

Cosa abbiamo imparato?

1. La TC del torace ci aveva indirizzato verso una compressione estrinseca (del dotto arterioso anonimo) sulla trachea, compressione che invece la angio-RMN ha escluso del tutto, riaffermando così la fallacia degli esami e la necessità che il medico sappia sempre interpretarli nel modo giusto, senza fidarsi ciecamente e acriticamente del loro esito.
2. Esiste la possibilità che, oltre alla tracheomalacia primitiva che poi matura col tempo e scompare, si possa instaurare una tracheomalacia secondaria non solo a una compressione estrinseca, a bronchiti ricorrenti, o a lunghi periodi di intubazione tracheale ma anche a un RGE.
3. L'angio-RMN rappresenta il gold standard per escludere malformazioni vascolari spesso associate alla tracheomalacia.

4. Che il reflusso di succhi gastrici acidi dallo stomaco fosse responsabile di disturbi non solo dell'esofago ma anche del faringe e della laringe era già noto, ma che alterazioni della trachea (malacia) si associassero a GER, era un po' meno noto. ♦

Commento della redazione

In una ricerca bibliografica, effettuata con la collaborazione di Pasquale Causa, con il quesito "acute inspiratory dyspnea and child" su PubMed nella maschera Clinical Queries Using Research Methodology Filters selezionando Therapy e Sensitivity si reperiscono 5 articoli.

In uno di questi (Anbar R, Hehir S. *Pediatrics* 2000;106:e81) viene posto il problema della diagnosi differenziale con la Vocal Cord Dysfunction (VCD). Successivamente con la query "acute dyspnea and child" e il filtro "età: 5-12 aa" (il sistema non accetta "acute inspiratory dyspnea") si reperisce un articolo non presente nella ricerca su PubMed.

– Ahrens P, Seibt Y, Kitz R. Vocal cord dysfunction in children and adolescent. *Pneumologie* 2001;55:378-84.

Successivamente sulla VCD si trovano anche altri articoli.

– Cristofer K, Wood R, Eckert R, Blager F et al. Vocal cord dysfunction presenting as asthma. *N Engl J Med* 1983;308:1566-70.

– Tilles S. Vocal cord dysfunction in children and adolescents. *Curr Allergy Asthma Rep* 2003;3:467-72.

– Niggemann B, Paul K, Keitzer R, Whan U. Vocal cord dysfunction in three children-misdiagnosis of bronchial asthma? *Pediatr Allergy Immunol* 1998;9:97-100.

La disfunzione delle corde vocali (VCD) è un disordine non organico del laringe, provocato dalla adduzione paradossa e non intenzionale delle corde vocali durante la respirazione.

La malattia è conosciuta dal 1983 ed è causa di esordio acuto di stridore laringeo con dispnea acuta. La VCD può coesistere con l'asma e mascherarsi da asma. La VCD porta a frequenti ricoveri nei dipartimenti di emergenza, ospedalizzazione e raramente anche a intubazione e tracheotomia.

Il RGE è fortemente associato alla VCD,

sebbene non ci siano evidenze che esso causi la VCD. Ahrens scrive: "sorprendentemente tutti questi ragazzi hanno una diagnosi di GER patologico". Una più alta incidenza di malattie correlate all'ansia sino a malattie psichiatriche è associata fortemente con la VCD. La VCD è scatenata dall'esercizio e può essere confusa con l'asma indotto da sforzo.

Il golden standard per la diagnosi è la dimostrazione dei movimenti paradossi delle corde vocali durante un attacco acuto. La visualizzazione dei movimenti delle corde vocali è possibile usualmente solo durante un attacco acuto sintomatico. La diagnosi può pertanto essere problematica perché è difficile riprodurre un

attacco in un setting controllato; sono stati usati per provocare i sintomi la metacolina, l'istamina o exercises challenges e l'ipnosi.

Questi bambini possono sospendere la terapia con farmaci steroidei inalatori perché non mostrano un peggioramento quando li sospendono.

Bibliografia

(1) Bibi H et al. The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia. *Chest* 2001;119:409-13.

(2) Burden R J et al. Tracheobronchial malacia and stenosis in children in intensive care: bronchograms helps to predict outcome. *Thorax* 1999;54: 511-7.

(3) Contencin P et al. Chronic laryngitis in children: the role of gastroesophageal reflux. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1999;116:2-6.



"Un libro sotto l'albero..." è una iniziativa di Nati per Leggere ad Alessandria