

L'emottisi in età pediatrica. Inquadramento e gestione delle emorragie polmonari nel bambino

Matteo Botti*, Valeria Galici**, Cesare Braggion**

*UO Pediatria, Azienda Ospedaliera Universitaria Pisana, Ospedale Santa Chiara, Pisa

**Centro Regionale di Riferimento per la Fibrosi Cistica, Ospedale A. Meyer, Firenze

L'emottisi viene definita come l'emissione con la tosse di sangue da origine sottoglottica. Può variare da muco striato di sangue (emoftoe) a un sanguinamento massivo con conseguente pericolo di vita per l'ostruzione delle vie aeree e l'instabilità emodinamica. L'emottisi è un sintomo molto raro nei bambini: le infezioni polmonari, i traumatismi delle vie aeree e la fibrosi cistica sono le cause più frequenti di emottisi in età pediatrica. L'emorragia polmonare può essere la conseguenza di una patologia locale o diffusa del polmone. L'anamnesi, gli esami di laboratorio e le indagini radiologiche di solito consentono di capire la causa del sanguinamento; la valutazione con la broncoscopia e la biopsia polmonare sono necessarie solo in pochi casi. L'identificazione eziologica è utile per pianificare il miglior approccio terapeutico. Una gestione aggressiva è obbligatoria per la potenziale gravità del problema. La diagnosi tempestiva della causa, la localizzazione del sanguinamento in atto e la successiva gestione medica e/o interventistica dell'episodio è fondamentale per garantire al paziente il migliore outcome a breve e a lungo termine.

Hemoptysis is the coughing up of blood from a source below the glottis. It can range from a small amount of blood-streaked sputum to massive bleeding with life-threatening consequences due to airway obstruction and hemodynamic instability. Hemoptysis is a very rare symptom in children: pulmonary infections, airway trauma and cystic fibrosis are the more frequent causes of hemoptysis. Pulmonary hemorrhage can be the consequence of a local or diffuse lung disease. The medical history, the laboratory tests and radiological investigations usually allow us to understand the cause of the bleeding; assessment with bronchoscopy and the lung biopsy are necessary only in rare cases. Etiological identification is useful for planning the best therapeutic approach. Aggressive management is mandatory due to the potential severity of the problem. The timely diagnosis of the cause, the localization of the bleeding and the subsequent medical and / or interventional radiology management of the episode, is essential to guarantee the patient the best short-term and long-term outcome.

Epidemiologia

L'emottisi nell'età pediatrica è un evento raro e l'esatta incidenza non è conosciuta. In generale si tratta di un evento episodico che va a complicare quadri cronici o acuti di patologie polmonari [1]. Nelle varie casistiche pediatriche le infezioni polmonari e tracheo-bronchiali, la fibrosi cistica (FC), l'inalazione da corpo estraneo e le complicanze correlate alla tracheostomia risultano le cause più comuni di emottisi [2-4]. Nella FC la prevalenza dell'emottisi massiva in età pediatrica è dell'1%, con un primo episodio che compare mediamente intorno a 15 anni [5]. Le emorragie polmonari che provocano emottisi, possono essere di piccola quantità e ripetute nel tempo, definite come emottisi croniche, oppure eventi iperacuti con notevole perdita di sangue che mettono in pericolo la vita del paziente [6]. La reale incidenza di emottisi in età pediatrica potrebbe risulta-

re sottostimata in quanto è risaputo che i bambini spesso deglutiscono il muco che risale con la tosse, quindi in età infantile può rimanere misconosciuta fino a che non diventa quantitativamente significativa [7].

Eziologia e patogenesi

L'episodio di emottisi è determinato dall'erosione dei vasi sanguigni che irrora i bronchi con conseguente stravasamento di sangue all'interno delle vie aeree. Il sanguinamento polmonare può essere localizzato o diffuso; ciò permette una suddivisione delle emottisi in **emorragie focali polmonari** ed **emorragie alveolari diffuse** [8]. Va ricordato che i polmoni ricevono il sangue da due circolazioni separate: il circolo bronchiale (rami delle arterie bronchiali, a basso volume e alta pressione) e il circolo polmonare (rami dell'arteria polmonare, ad alto volume e bassa pressio-

ne). Nelle emottisi focali il sangue proviene generalmente dalla rottura di uno o più vasi della circolazione bronchiale. Le emorragie alveolari diffuse generalmente derivano da sanguinamenti di lieve entità e ripetuti nel tempo della circolazione polmonare [9].

Tra le cause più frequenti di emorragia polmonare focale ci sono le **infezioni broncopolmonari** [10]. L'insulto infettivo, determinante infiammazione ed edema della mucosa delle vie aeree, può procurare la rottura di piccoli vasi sanguigni, in particolare durante la tosse [1]. Nella tubercolosi (TBC) l'emottisi può derivare dalla rottura sia di una arteria bronchiale, che di un aneurisma di Rasmussen (dilatazione di un ramo dell'arteria polmonare dovuta a infiammazione cronica in una cavità tubercolare) [10]. La TBC, che è la causa principale di emottisi nei Paesi in via di sviluppo, può presentarsi sia come evento di lieve entità e ripetuto nel tempo, che con una forma massiva potenzialmente letale [11]. Altre cause infettive sono le polmoniti da *Staphylococcus aureus*, gli accessi polmonari, le polmoniti necrotizzanti, le polmoniti virali, l'aspergilloma polmonare, la echinococcosi polmonari [12].

Le **bronchiectasie**, in età pediatrica presenti quasi esclusivamente nel paziente con FC, possono essere causa frequente di emottisi [13,14]. Nella FC, con l'evoluzione della malattia polmonare e l'infiammazione cronica che conduce a neoangiogenesi e rimodellamento vascolare, i vasi divengono sempre più tortuosi ed ectasici, con quindi maggior rischio di rottura [15] (Figura 1). I principali fattori di rischio per lo sviluppo di questa complicanza nella FC sono l'avanzare dell'età del paziente e l'entità del danno polmonare [16]. In una casistica australiana di 20 anni, esclusivamente pediatrica, risulta un FEV1 medio al primo episodio di emottisi massiva del 56% [5]. Altre cause di bronchiectasie più rare in età pediatrica sono la discinesia ciliare primitiva e le immunodeficienze primitive o secondarie. Le bronchiectasie, insieme alla TBC, sono le cause più fre-

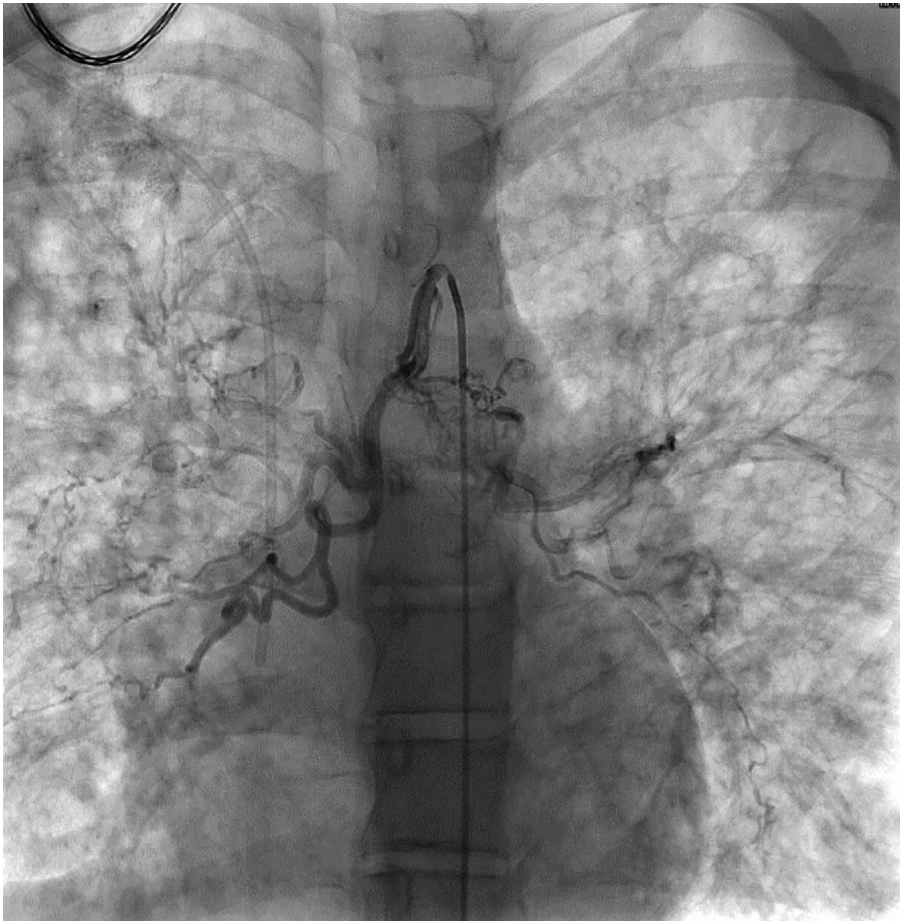


Figura 1. Angiografia delle arterie bronchiali di una paziente di 14 anni con fibrosi cistica post episodio di emottisi massiva. È possibile notare un circolo bronchiale tortuoso ed ectasico, con comunicazioni tra le arterie bronchiali di destra e di sinistra; queste ultime risultano di calibro minimo. Immagine del centro FC dell'Ospedale Meyer.

quente di sanguinamenti imponenti che possono mettere a repentaglio la vita in acuto [6].

L'emottisi può complicare la storia di **patologie cardiache congenite** come la tetralogia di Fallot, la stenosi/atresia mitralica, l'atresia delle vene polmonari, la coartazione dell'aorta, la trasposizione dei grossi vasi, il canale atrioventricolare unico [17]. Tale sintomo è più frequente nei casi in cui c'è un aumento delle pressioni intravascolari nel circolo polmonare, come avviene per esempio nella stenosi mitralica. La bronchite plastica, una rara complicanza della chirurgia delle cardiopatie congenite, in particolare della procedura di Fontan, si caratterizza per la presenza di stampi bronchiali, di consistenza gommosa misti a sangue, che vengono espettorati dal paziente [18].

- Una causa rilevante per frequenza in ambito pediatrico è il **trauma**, inteso come contusioni polmonari, inalazione di corpi estranei e procedure invasive sulle vie aeree (aspirazione endotracheali, intubazione, broncoscopia, pazienti con tracheostomia) [1]. Sono stati riportati sanguinamenti significativi della regione tracheale in circa il 10% dei pazienti pediatrici tracheostomizzati [19].

- Le **malformazioni bronchiali e/o vascolari** (malformazione arterovenosa, aneurismi delle arterie bronchiali congenite, emangioma delle vie aeree, fistola artero-bronchiale) possono portare, in caso di rottura, a episodi di sanguinamento, anche massivo [8].

- Le **neoplasie** polmonari primitive sono eventi eccezionali in età pediatrica più frequenti invece sono le metastasi in sede polmonare o mediastinica di altri tumori (neuroblastomi, teratomi, linfomi, osteosarcomi) [20]. Va riportato che le emorragie polmonari diffuse possono presentarsi anche come complicanza della chemioterapia e/o del trapianto di midollo osseo [21].

- Sono stati riportati casi di emorragie polmonari determinate da sottostanti **coagulopatie** di varia origine: iatrogene (come da terapia anticoagulante), da malattie primitive ematologiche (malattia di Von Willebrand e l'emofilia) o da patologie epatiche (esempio epatopatia FC-correlata) [8].

- Le **vasculiti** polmonari, classificate tra le cause di emorragie alveolari diffuse, sono infiammazioni dei piccoli vasi sanguigni polmonari, che

comportano una degenerazione delle pareti dei vasi, ispessimento e indebolimento [8]. Tra le vasculiti che possono interessare il polmone le più frequenti sono quelle associate alla presenza di anticorpi anti citoplasma dei neutrofili (ANCA) come la granulomatosi di Wegener, la sindrome di Churg-Strauss e la poliangiite microscopica [22]. Altre malattie reumatologiche sistemiche come il lupus eritematoso sistemico, la porpora di Henoch-Schönlein, la malattia di Behcet eccezionalmente possono interessare il circolo vascolare polmonare [16]. La sindrome di Goodpasture, una rara malattia autoimmune dovuta alla presenza di anticorpi contro il collagene IV della membrana basale glomerulare e degli alveoli, si presenta con emorragie interstiziali polmonari e glomerulonefrite [23]. La capillarite polmonare pauci-immune isolata è una vasculite dei piccoli vasi limitata al polmone che può provocare nel bambino diffusa emorragia alveolare con emottisi, dispnea e dolore toracico [8].

- La **sindrome di Heiner** è una rara forma di ipersensibilità polmonare non IgE mediata verso le proteine del latte vaccino che nel lattante e nel bambino piccolo può presentarsi con emottisi, wheezing e dispnea [24].

- L'**emosiderosi polmonare idiopatica** è una patologia a eziologia sconosciuta, più frequente nella prima decade di vita, che provoca sanguinamento dei capillari alveolari e accumulo di emoderina e siderofagi nei polmoni; si manifesta con tosse, infiltrati polmonari e anemia. Può avere un esordio insidioso o manifestarsi acutamente con tosse e emottisi [25].

Le cause di emottisi nell'età pediatrica sono integralmente elencate nella **Tabella 1**.

Diagnosi

È essenziale, in prima istanza, determinare l'origine del sanguinamento: il sangue proveniente dalle cavità nasali (epistassi) o dall'apparato gastrointestinale (ematemesi), può essere confuso con quello proveniente dalle vie aeree inferiori. Può essere d'aiuto sapere che l'emottisi si contraddistingue per il fatto che l'emissione di sangue è abitualmente preceduta dalla tosse, il pH è alcalino, il colorito è rosso chiaro e schiumoso poiché si tratta di sangue arterializzato miscelato con l'aria. L'ematemesi invece si presenta spesso con sangue di colore rosso scuro, spesso coagulato e con pH acido per la presenza delle secrezioni gastriche [26]. In caso di dubbio diagnosi

TABELLA 1. Classificazione eziologica delle emottisi in età pediatrica	
EMORRAGIE FOCALI POLMONARI	
<i>Infezioni:</i> tubercolosi, polmoniti da <i>Staphylococcus aureus</i> , polmoniti virali, polmoniti necrotizzanti, ascessi, legionellosi, echinococchi polmonare, leptospirosi, ebola	
<i>Bronchiectasie:</i> fibrosi cistica, discinesia ciliare primaria, immunodeficienze primarie e secondarie	
<i>Traumi:</i> inalazioni di corpi estranei, contusioni polmonari, manovre invasive endobronchiali, complicanze su tracheostomia	
<i>Malformazioni:</i> cisti bronchiali, malformazioni congenite delle vie aeree, emangiomi polmonari, malformazioni delle arterie bronchiali, cisti broncogena, malformazioni artero-venose	
<i>Coagulopatie:</i> terapia anticoagulante, terapia trombolitica, malattia di Von Willebrand, emofilia, piastrinopenie severe, coagulazione intravasale disseminata, epatopatia grave	
<i>Embolia polmonare</i>	
<i>Neoplasie:</i> primarie o metastasi polmonari	
EMORRAGIE ALVEOLARI DIFFUSE	
<i>Vasculiti:</i> capillarite polmonare idiopatica, lupus eritematoso sistemico, malattia di Behçet, malattia di Goodpasture, granulomatosi di Wegener, sindrome di Churg-Strauss, poliarterite nodosa	
<i>Cardiopatie:</i> ritorno venoso polmonare anomalo, atresia/stenosi vene polmonari, stenosi mitralica, scompenso cardiaco grave con ipertensione polmonare, post intervento cardiocirurgico (es. intervento Fontan)	
<i>Emorragia polmonare idiopatica acuta</i>	
<i>Emosiderosi polmonare idiopatica</i>	
<i>Post trapianto midollo osseo</i>	
<i>Sindrome di Heiner</i>	

stico, la presenza di macrofagi carichi di emosiderina (*bemosiderin laden macrophages, HML*) nel liquido di lavaggio bronco-alveolare è indicativa di emorragia polmonare; tale reperto microscopico inizia a essere rilevabile solo dopo 2-5 giorni dal sanguinamento [8,27].

Per gestire l'episodio nel modo migliore è necessario **quantificare l'entità dell'episodio**, anche se spesso risulta complesso ottenere una stima verosimile della quantità del sangue perso. Sebbene manchi un *consensus* in età pediatrica, la forma massiva è generalmente considerata come un sanguinamento che superi gli 8 ml/kg nelle 24 ore [7]. Per la fibrosi cistica esiste uno specifico consenso basato sull'opinioni di esperti che classifica l'emottisi in: lieve se la quantità di sangue è ≤ 5 ml/24 ore; moderata tra 5 e 240 ml/24 ore; massiva se > 240 ml/24 ore o sanguinamenti ricorrenti > 100 ml per diversi giorni consecutivi (**Tabella 2**) [28]. Per il clinico, ogni emottisi che alteri la funzione respiratoria e/o l'emodinamica del paziente, indipendentemente dalla quantità stimata di sangue perso, dovrebbe essere

considerata e trattata come *life-threatening* [29].

Anamnesi

Spesso è la famiglia a conoscere la patologia di base del bambino (es. la fibrosi cistica, una cardiopatia) e a rivolgersi al centro specifico dove il bambino è seguito, ma a volte l'anamnesi remota del bambino può risultare silente e quindi sarà il pediatra di pronto soccorso a dover gestire la situazione. In tal caso la raccolta dell'anamnesi prossima è estremamente importante per ricercare i sintomi e i fattori di rischio che suggeriscono le possibili cause, tra cui: febbre ed espettorazione (polmonite); provenienza da Paesi in via di sviluppo, uso di immunosoppressori (tubercolosi, echinocosi, aspergilloma); sudorazione notturna, perdita di peso, astenia (tumori, tubercolosi); dolore toracico e dispnea (polmonite, traumi, embolia polmonare); ematuria (vasculiti, sindrome di Goodpasture); secrezione nasale emorragica (granulomatosi Wegener); tosse improvvisa e convulsa, recente insorgenza di wheezing (inalazione di corpo estraneo); petecchie, sanguini

namenti anche in altre sedi del corpo (epatopatia, coagulopatie); recente intervento chirurgico con immobilizzazione prolungata, familiarità per trombosi, dispnea improvvisa (embolia polmonare) [12,13].

Esame obiettivo

L'EO toracico potrebbe evidenziare all'auscultazione la presenza di rantoli localizzati nelle emorragie focali, o altri reperti indicativi di una patologia sottostante responsabile del sanguinamento. Nell'esame obiettivo è necessario porre attenzione anche alla cavità orale e al naso come sedi potenziali di sanguinamento. L'auscultazione del cuore può mettere in luce reperti indicativi di sottostante patologia cardiaca [12].

Esami strumentali e di laboratorio

In prima istanza l'esame da effettuare è una radiografia del torace per escludere la presenza di masse o reperti indicativi della presenza di bronchiectasie, nonché di patologie focali o diffuse del parenchima polmonare (es. air-trapping unilaterale con iperinflazione è rappresentativo di inalazione di un corpo estraneo) [7]. Nei bambini con emottisi, circa 1/3 delle radiografie del torace risulta però normale [30]; pertanto, per avere un quadro polmonare più preciso e comprensivo dello studio della vascolarizzazione bronchiale, è necessario una angio-TC del torace. Nella fibrosi cistica l'angio-TC del torace detiene un'accuratezza per la localizzazione del sanguinamento dalle arterie bronchiali pressoché del 100%, rispetto a una capacità inferiore al 50% di una broncoscopia; l'angio-TC permette anche l'identificazione delle varianti anatomiche delle arterie bronchiali e il rispettivo decorso [31]. Pertanto nei sanguinamenti massivi, se il paziente è stabile, l'angio-TC è l'esame di imaging di prima scelta. Di fronte a sanguinamenti che non mettono in pericolo imminente la vita del paziente, la broncoscopia in sedazione profonda è utile per individuare la sede del sanguinamento, per effettuare un lavaggio bronco-alveolare diagnostico (come per la emosiderosi polmonare idiopatica), per visualizzare eventuali lesioni bronchiali o corpi estranei ed eventualmente effettuare una biopsia [1]. Successivamente, in base al sospetto clinico derivato da anamnesi, esame obiettivo e imaging toracico, ci indirizzeremo, con esami più specifici, verso la diagnosi della causa dell'emottisi. Tra gli esami ematici, l'emocromo (per valutare l'eventuale anemia e il numero di piastrine) e lo screening della coagulazione vanno richiesti in ogni caso [1]. Nella **Tabella 3** sono elencati le indagini diagnostiche da effettuare

TABELLA 2. Classificazione quantitativa delle emottisi nella fibrosi cistica	
Tipo di emottisi	Quantità di sangue emessa con la tosse
Lieve (minore)	≤ 5 ml/24 ore
Moderata	tra 5 e 240 ml/24 ore
Massiva (maggiore)	se > 240 ml/24 ore o sanguinamenti ricorrenti > 100 ml per diversi giorni consecutivi

TABELLA 3. Indagini da richiedere per la diagnosi differenziale della causa di emottisi

Cause di emottisi	Indagini diagnostiche specifiche
Infezioni	Ricerca diretta dell'agente infettivo su espettorato (o su lavaggio broncoalveolare), ricerca risposta anticorpale specifica, PCR, PCT, VES, test di Mantoux, Quantiferon
Fibrosi cistica	Test del sudore
Discinesia ciliare primari	Brushing nasale (analisi attività ciliare, microscopia elettronica delle ciglia)
Immunodeficienze	Emocromo con formula, IgA, IgM, IgG, sottoclassi IgG, sottopopolazioni linfocitarie, risposta anticorpali a specifici vaccini, test HIV
Coagulopatie	PT, aPTT, INR, emocromo
Embolia polmonare	AngioTC, scintigrafia polmonare, D-dimero
Cardiopatie	ECG, ecocardiogramma color doppler
Malformazioni vascolari e bronchiali	AngioTC toracica, angiografia, broncoscopia
Inalazione di corpo estraneo	TC del torace, broncoscopia
Vasculiti	Indagini reumatologiche (ricerca di specifici autoanticorpi, es. ANCA), VES, PCR, lavaggio broncoalveolare, biopsia polmonare
Emosiderosi polmonare idiopatica	Lavaggio broncoalveolare
Neoplasie primarie polmonari e metastasi	TC torace, PET, marker tumorali (LDH, VES, emocromo, enolasi neurone specifica), broncoscopia

nel sospetto di specifiche condizioni patologiche.

Terapia dell'emottisi

Le decisioni terapeutiche dipendono da due sostanziali valutazioni: l'entità del sanguinamento e la causa sottostante. Di fronte a un'emottisi lieve il clinico può prendersi del tempo per approfondire l'anamnesi e studiare le cause. Al contrario nelle forme *life-threatening* il trattamento deve essere urgente, possibilmente in un ospedale dotato di rianimazione pediatrica e necessariamente multidisciplinare (pediatra, radiologo interventista, broncoscopista, chirurgo toracico, otorino, anestesista) [32].

Cosa fare in caso di emottisi lievi e moderate

In caso di emorragie polmonari minori, generalmente il trattamento della causa sottostante induce la cessazione anche dell'emottisi, per esempio nelle emottisi di natura infettiva la sintomatologia si risolverà gradualmente dopo l'inizio della terapia antibiotica, antitubercolare o antifungina mirata all'agente eziologico [12]. Nelle emottisi lievi e moderate correlate alla presenza di bronchiectasie, come nella fibrosi cistica, è consigliabile iniziare la terapia antibiotica, in quanto l'episodio di emottisi è quasi sempre correlato a un'infezione polmonare e considerato quindi la manifestazione di un'esacerbazione polmonare. Nella fibrosi cistica è consigliabile sospendere l'eventuale terapia inalatoria (dornasi-alfa, soluzione ipertonica, antibioticoterapia inalatoria) in quanto potrebbe scatenare lo stimolo della tosse e contrastare la formazione del coagulo [28]. Le eventuali alterazioni della coagulazione dovranno essere corrette in base al ri-

sultato degli esami ematici, con trasfusioni di plasma, piastrine, somministrazione di fattori della coagulazione o vitamina K. Il trattamento delle vasculiti polmonari può risultare molto complesso, generalmente viene iniziato un corticosteroide sistemico (metilprednisolone e.v. a 30 mg/kg/die per 3-5 giorni) seguito da graduale decalage; spesso però non è sufficiente a controllare la malattia sottostante ed è necessario introdurre farmaci immunosoppressori (ciclofosfamide, micofenolato mofetile, azatioprina) o agenti biologici (rituximab, infliximab) [8,12]. Tra i farmaci adoperati nel trattamento delle emottisi, l'acido tranexamico, agente antifibrinolitico, inibitore dell'attivazione del plasminogeno, viene frequentemente utilizzato per il controllo del sanguinamento [33].

Cosa fare in caso di emottisi massiva

Tutti i pazienti con emottisi massiva devono assolutamente essere ospedalizzati al più presto, possibilmente nel pronto soccorso di un ospedale di terzo livello. Il mantenimento degli scambi gassosi adeguati e la prevenzione dello shock emorragico sono priorità fondamentali [3]. Nel paziente instabile con emottisi in atto è necessario contattare il team di rianimazione e seguire l'algoritmo rianimatorio delle linee guida ILCOR [34].

La gestione delle vie aeree (*A - airways*) è il focus del trattamento rianimatorio. Se le vie aeree sono a rischio o si ha insufficienza respiratoria (*B - breathing*), è necessario intubare il paziente (o usare un broncoscopio rigido) e aspirare il sangue dalle vie aeree sottoglottidee, per evitare l'asfissia. Sebbene non ci siano chiare evidenze dell'efficacia, se il sito del sanguinamento è stato identificato, va presa in

considerazione la possibilità di *single lung ventilation* (effettuabile "imbroncando" il tubo endotracheale nel polmone che non sta sanguinando) [35]. L'ossigeno dovrebbe essere sempre supplementato, tramite naso-cannule o attraverso il tubo endotracheale, per evitare l'ipossiemia. Il paziente con emottisi massiva, avendo un'emorragia in atto (*C - circulation*), necessita di infusione di cristalloidi o di una trasfusione di sangue in caso di shock emorragico (pertanto appena ammesso in pronto soccorso vanno richieste le indagini per il gruppo sanguigno). Può essere utile in urgenza, se si sospetta la localizzazione del sanguinamento su un emitorace, porre il paziente in decubito su quel lato, in modo da proteggere in parte il polmone controllaterale dall'inondazione del sangue [36]. La broncoscopia interventistica e l'embolizzazione delle arterie bronchiali sono due valide alternative per arrestare un grave sanguinamento focale. Non ci sono in letteratura chiare evidenze di quale sia l'intervento migliore, eccetto che in alcuni casi specifici.

Le linee guida per l'emottisi nella FC raccomandano di effettuare l'**embolizzazione delle arterie bronchiali (EAB)** in caso di paziente instabile [28]. L'EAB è un'operazione di radiologia interventistica endovascolare che ha lo scopo di interrompere le emorragie che derivano dalla rottura delle arterie bronchiali [37,38]. L'intervento viene effettuato in narcosi attraverso la cateterizzazione arteriosa (generalmente di una arteria femorale) e il successivo raggiungimento, attraverso l'aorta, della sede del sanguinamento a livello delle arterie bronchiali dove, previo studio angiografico, vengono embolizzati i vasi che risultano erosi e sanguinanti [39]. La tecnica

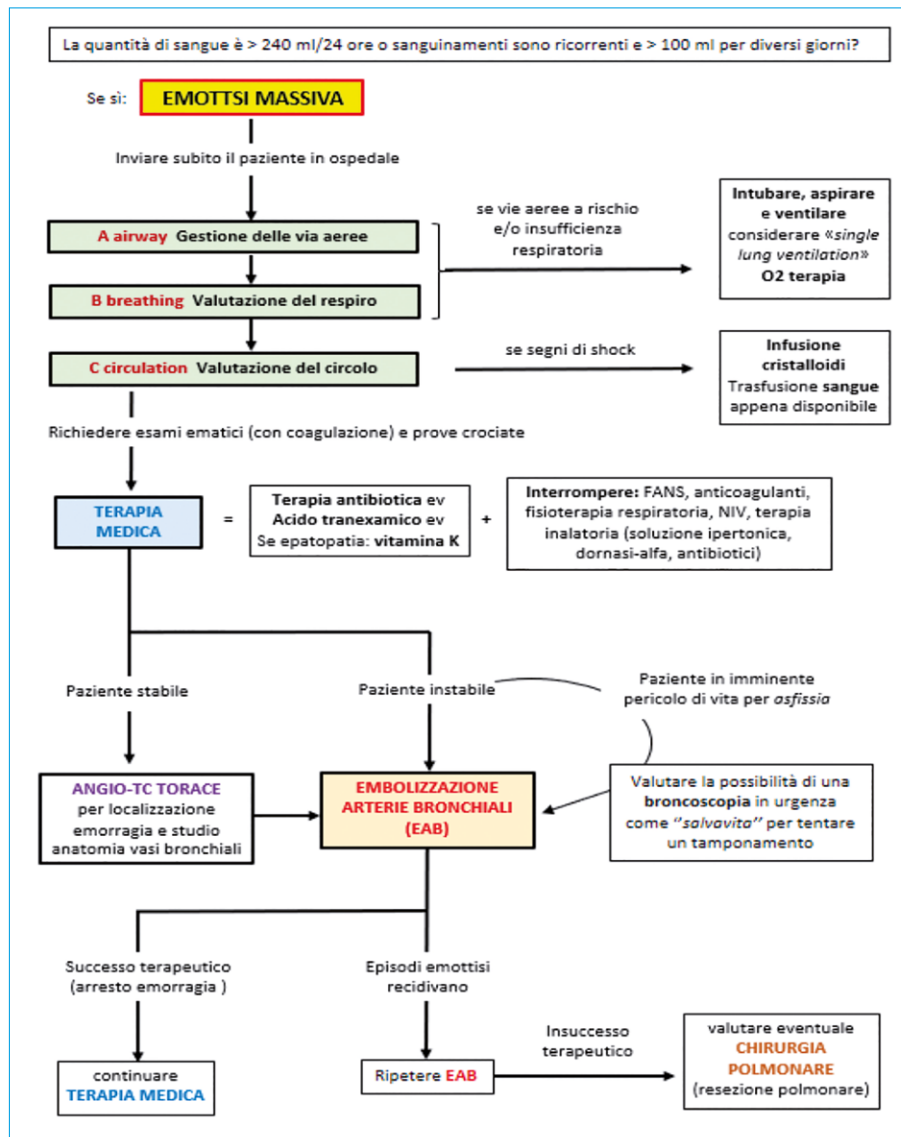


Figura 2. Algoritmo diagnostico – terapeutico per l'emottisi massiva in fibrosi cistica.

indicata oggi come “superselettiva” mira a occludere esclusivamente il vaso o i vasi responsabili del sanguinamento, preservando possibilmente la restante circolazione necessaria per il trofismo dei bronchi [40]. Il primo intervento di EAB porta al controllo dell'emorragia in una percentuale variabile dal 75 al 96% dei casi; il rischio maggiore è la ricorrenza del sanguinamento nei mesi successivi all'intervento, che varia dal 23 al 46% [39,41]. I più frequenti eventi avversi correlati alla EAB sono il dolore toracico (24-91%) e la disfagia (1-18%) che risultano autolimitantesi; più rari, ma temibili, sono gli eventi ischemici dovuti ad accidentale embolizzazione non a target (es. dell'arteria spinale anteriore) che possono provocare ischemie di vari organi (causando per esempio disturbi neurologici transitori) [16]. La gestione dell'emottisi massiva nella FC è schematizzata nella **Figura 2**. Il trattamento dell'emottisi

nella TBC è una problematica particolarmente complessa. L'EAB è la principale scelta terapeutica in urgenza, sebbene il rischio di recidiva risulti alto [42]. La **broncoscopia**, effettuata da specialisti esperti (pneumologi interventisti, otorinolaringoiatri, anestesisti) può essere utile, oltre a localizzare la sede del sanguinamento, anche ad arrestare l'emorragia. In caso di sanguinamenti imponenti il broncoscopio rigido, sebbene non riesca a raggiungere le vie aeree più periferiche, deve essere preferito in prima battuta al fibroscopio ottico, in quanto permette, oltre a un maggior controllo delle vie aeree, anche di aspirare con maggiore facilità il sangue, di effettuare manovre atte ad arrestare il sanguinamento come la semplice compressione (purché la lesione sia visibile) e di rimuovere più agevolmente eventuali corpi estranei [32]. In alcuni casi, a seconda anche dell'esperienza del centro,

la broncoscopia tramite broncoscopio rigido, può essere presa in considerazione, come *first management* per un tentativo di localizzazione e di intervento attraverso varie tecniche, come un tamponamento con palloncino (tramite catetere di Fogarty) o la somministrazione di sostanze che promuovono l'emostasi nelle vie aeree (adrenalina, vasopressina, soluzione fisiologica fredda) [32,7]. Nei pazienti con emottisi da causa conosciuta e dove la sede del sanguinamento è stata localizzata dalla TC, la broncoscopia a fibre ottiche sembra essere non necessaria prima di una EAB [42,43].

L'intervento chirurgico di resezione di un segmento/lobo polmonare deve essere preso in considerazione solamente come ultima opzione terapeutica nei casi di sanguinamento persistente nonostante l'adozione delle misure sopradescritte [44].

Prognosi

In una casistica pediatrica la mortalità successiva a un episodio di emottisi è risultata del 13% e predittori prognostici negativi risultavano essere la quantità del sangue perso e la necessità di emotrasfusioni [3]. La comparsa di emottisi è considerato un predittore di prognosi peggiore nei pazienti cardiopatici [3]. Nei pazienti con FC è riportata in letteratura una mortalità in acuto per la forma massiva di emottisi del 5-16% [45]. Tali pazienti che manifestano un episodio di emottisi massiva, hanno una più alta velocità di declino della funzione polmonare rispetto a chi non ha presentato tale complicanza e anche un incremento della mortalità nei 2 anni successivi all'episodio [16].

Conclusioni

L'emottisi nei bambini, sebbene rara e spesso non pericolosa, può potenzialmente essere un evento fatale o che conduce a un aumento delle morbilità a lungo termine. La diagnosi differenziale è ampia, tra le cause più comuni ci sono le infezioni polmonari, la fibrosi cistica e i traumatismi delle vie aeree. Per intraprendere il giusto iter terapeutico è fondamentale capire l'entità dell'episodio e la causa eziologica sottostante al sanguinamento. Le forme di emottisi *life threatening* vanno gestite come un'emergenza da un team multidisciplinare per evitare l'asfissia e/o lo shock emorragico.

✉ c.braggion@meyer.it

La bibliografia è consultabile online