

Cosa sono le pneumopatie interstiziali dell'età pediatrica (chILD)?

Le pneumopatie interstiziali pediatriche (chILD) sono un gruppo di patologie polmonari rare presenti nei bambini e negli adolescenti. Esistono diversi sottotipi di chILD, che possono presentarsi con sintomi simili, ma con gravità variabile. Anche gli adulti possono presentare delle pneumopatie interstiziali, anche se sono differenti da quelle che colpiscono i bambini.



La maggior parte delle chILD coinvolge il tessuto interstiziale polmonare. La parola "interstiziale" si riferisce ai tessuti che circondano le sacche d'aria del polmone (alveoli) e le vie aeree. Le malattie interstiziali possono fare in modo che il livello di ossigeno e la funzionalità polmonare del vostro bambino siano ridotti rispetto alla norma. Inoltre alcune chILD possono coinvolgere anche altre zone dei polmoni.

I sintomi delle chILD iniziano in età diverse: alcuni sottotipi colpiscono i bambini nei primi anni di vita, altri si manifestano in età scolare. Alcuni bambini sono considerati sani fino al momento in cui sviluppano la patologia; in altri casi invece c'è una storia di patologia polmonare in altri bambini della famiglia.

Quali tipi di pneumopatie interstiziali possono svilupparsi nei bambini?

Esistono diversi tipi di malattie interstiziali polmonari, ma solo poche colpiscono i bambini. Non è noto quanti bambini siano colpiti dalle chILD, che restano comunque una condizione piuttosto rara. Alcuni sottotipi sono secondari ad altre patologie, mentre altri tipi compaiono senza una causa nota. Alcuni tipi di chILD possono essere ereditari (come ad esempio le patologie del surfactante) in quanto trasmesse dai genitori ai figli attraverso i geni. Il surfactante è un fluido prodotto all'interno dei polmoni che aiuta a tenere aperti gli alveoli. Alcuni sottotipi di chILD sono simili ad alcune forme degli adulti, mentre altre non si presentano mai negli adulti. Esempi di chILD sono:

- Bronchiolite obliterante
- Bronchiolite cronica
- Malattia polmonare associata a connettivopatie
- Polmonite criptogenetica in via di organizzazione (COP)
- Disturbi dello sviluppo come la displasia alveolo capillare
- Polmoniti dalpersensibilità
- Anomalie dello sviluppo del polmone

- Iperplasia Neuroendocrina dell'infanzia (NEHI), anche nota come tachipnea persistente dell'infanzia
- Glicogenosi Interstiziale Polmonare (PIG)
- Mutazioni con disfunzione del surfactante

Quali sono i segni e sintomi comuni nelle chILD?

Dal momento che esistono molti tipi diversi di chILD, il vostro bambino potrebbe presentare tutti o soltanto alcuni di questi segni e sintomi:

- Respirazione veloce (tachipnea)
- Difficoltoso ingresso e fuoriuscita dell'aria ad ogni respiro
- Una respirazione con rientramenti (uso dei muscoli tra le costole o nel collo quando il bambino respira)
- Tosse cronica oppure una tosse che si ripresenta frequentemente
- Suoni polmonari anomali, ascoltati con uno stetoscopio, come sibili o rantoli
- Mancanza di respiro oppure difficoltà respiratoria durante l'esercizio fisico
- Tosse con sangue (emottisi)
- Episodi frequenti di bronchiolite e/o polmonite
- Insufficienza respiratoria
- Scarsa crescita del bambino ("difetto dicrescita")
- Allargamento anomalo delle punte delle dita delle mani o dei piedi (clubbing o "dita a bacchetta di tamburo")
- Bassi livelli di ossigeno (*ipossiemia*) che può presentarsi a riposo, durante il sonno o durante l'esercizio fisico
- Anomalie alla radiografia o alla TC (tomografia computerizzata) del torace
- Alterazione dei test di funzionalità polmonare

Leggendo questo elenco è facile pensare che anche altre patologie polmonari più comuni possono causare gli stessi sintomi; per questo motivo si eseguono degli esami per assicurarsi che i sintomi non derivino da altre condizioni,

come fibrosi cistica, difetti cardiaci, asma o deficit del sistema immunitario.

Come viene fatta la diagnosi di chILD?

Una malattia interstiziale polmonare può essere difficile da rilevare e ancora più difficile da diagnosticare. Per questo motivo, se il vostro bambino presenta dei sintomi di una patologia interstiziale polmonare, deve essere visitato da un pediatra specializzato nelle malattie polmonari (pneumologo). Non esiste un solo test per fare diagnosi di chILD, visto che questo gruppo di patologie differiscono molto tra loro; lo pneumologo sceglierà quali sono gli esami da richiedere basandosi sui sintomi del vostro bambino. Alcune chILD mostrano caratteristiche distintive all'esame TC del torace oppure nei test di funzionalità polmonare; altre, come il deficit delle proteine del surfactante, necessitano di esami del sangue per ricercare dei geni anomali. In altri casi ancora, le chILD possono essere diagnosticate dopo aver eseguito una biopsia polmonare. La biopsia polmonare richiede di prelevare un piccolo pezzo di tessuto polmonare ed esaminarlo in laboratorio. Per eseguire questo esame, il vostro bambino sarà sottoposto ad una anestesia generale ed essendo addormentato, durante la biopsia non potrà sentire alcun dolore. Un chirurgo preleverà un piccolo pezzettino di tessuto polmonare attraverso una piccola incisione tra le costole; successivamente un patologo esaminerà il tessuto per cercare le caratteristiche del tessuto che possano essere compatibili con un tipo particolare di pneumopatia interstiziale.

Come vengono trattate le chILD?

Dal momento che si tratta di malattie rare, la ricerca nel trattamento delle chILD è abbastanza limitata. Attualmente il trattamento si basa principalmente su ciò che il medico curante ritiene sia meglio o che abbia funzionato in altri casi simili. Il trattamento varia anche in base al sottotipo di chILD e purtroppo non esiste una cura per tutte le pneumopatie interstiziali. Molti bambini affetti da una chILD avranno bisogno di un supplemento di ossigeno durante il sonno o durante l'esercizio fisico oppure durante tutta la giornata. Nel caso in cui il vostro bambino abbia molte difficoltà a respirare potrebbe essere necessario utilizzare un ventilatore meccanico, cioè una macchina per aiutarlo a respirare. In altri casi ancora, alcuni bambini potrebbero aver bisogno di trattamenti per "pulire" le vie aeree, agevolando l'eliminazione del muco, come per esempio un massaggio del torace fatto da un fisioterapista oppure il ricorso ad un giubbino meccanico. In altre situazioni vengono prescritti dei medicinali corticosteroidi ("cortisone") da assumere per bocca, per via inalatoria o per via endovenosa (tramite delle flebo). Potrebbero essere inoltre prescritti farmaci per sopprimere il sistema immunitario o trattare l'infiammazione, come per esempio l'idrossiclorochina. I broncodilatatori inalatori possono essere utili per rilassare

la muscolatura delle vie aeree nel caso in cui vi siano degli spasmi (*bronicospasmo*). La polmonite da ipersensibilità è un tipo particolare di chILD, che può essere causata da un'esposizione a determinati uccelli (come i piccioni o altri uccelli) oppure ad alcune muffe: in questo caso particolare è possibile contenere la chILD allontanando il bambino da tali elementi. In bambini che presentano forme gravi di chILD il trapianto di polmone è il trattamento migliore.

Cosa è probabile che accada a mio figlio affetto da una chILD?

Se e come la condizione del bambino possa progredire varia a seconda del tipo di chILD da cui il bambino è affetto. Alcuni casi di chILD sono molto gravi e possono, purtroppo, condurre alla morte prematura del bambino. Altre situazioni diventano croniche (quindi a lungo termine) e possono restare stabili nel tempo oppure peggiorare lentamente negli anni. Esistono alcuni sottotipi che invece possono migliorare nel corso degli anni. Purtroppo, al momento non esiste una terapia per nessun tipo di chILD.

Autori: Marianna Sockrider, MD, DrPH; Leland Fan, MD; Ann Gettys, Robin Deterding, MD; James Hagood, MD; Geoffrey Kurland, MD; Julie McDougal, RRT, MAE

Testo originale: www.thoracic.org/patients

Ultimo aggiornamento: Marzo 2015

Tradotto a cura della Italian Pediatric Respiratory Society (S.I.M.R.I.) dalla Dr.ssa Ambra Nicolai (Scuola di Specializzazione in Malattie dell'Apparato Respiratorio - Seconda Università di Napoli, Napoli)

Piano d'azione

Se il vostro bambino ha dei problemi respiratori cronici oppure non risponde ad un trattamento per disturbi generici, è consigliabile che lo facciate visitare da uno pneumologo pediatra. Se vostro figlio ha una chILD:

- ✓ Cercate di prevenire il contagio di *malattie infettive respiratorie* lavando le mani, evitando persone ammalate e praticando le vaccinazioni che il vostro medico vi consiglia (oltre alla vaccinazione annuale per l'influenza).
- ✓ Evitate l'esposizione all'*inquinamento* ambientale ed al *fumo* di sigaretta.
- ✓ Somministrate l'*ossigeno* se necessario, al fine di ridurre lo stress sui polmoni e sul resto dell'organismo".
- ✓ Assicuratevi che il bambino pratichi *attività fisica* (se è in grado di compierla) e che segua una dieta sana.
- ✓ Somministrate tutti i *farmaci* prescritti e eseguite con regolarità i *controlli clinici* con il medico che segue il vostro bambino.

La Serie ATS *Patients Information* è un servizio pubblico dell'American Thoracic Society e della sua rivista, l'AJRCCM (American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine). Le informazioni contenute in questa Serie sono unicamente a scopo educativo e non dovrebbero essere utilizzate in sostituzione del parere medico. Per ulteriori informazioni su questa Serie, contattare J.Corn all'indirizzo jcorn@thoracic.org.