

Ti ricordiamo che questo materiale
è di proprietà dell'Autore.
Come partecipante al
XXVIII CONGRESSO NAZIONALE SIMRI
questo materiale ti è fornito da SIMRI
per esclusivo uso personale
concesso dall'Autore



Un caso di Swyer – James – Macleod Syndrome in età pediatrica trattato con successo con boli di metilprednisolone

Alberto Terminiello, Università degli Studi di Firenze
Junior Member SIMRI, VIPPRA graduate

Grazia Fenu, Unità di Broncopneumologia, IRCCS Meyer
Enrico Lombardi, Unità di Broncopneumologia, IRCCS Meyer

R, storia clinica «travagliata»

**Very
Preterm**

31+5, ICSI omologa

**Quadro
prenatale**

RM fetale 27+3: peritonite meconiale da perforazione intestinale secondaria ad occlusione da ernia transmesenterica congenita

TC urgente per assenza di movimenti fetali
rianimato alla nascita

**Decorso
in TIN**

Paracentesi evacuativa
ipertensione polmonare con iNO
correzione PDA
O2 dipendenza protratta

**Chirurgia in
2 tempi**

8 gg di vita intervento chirurgico

Successiva ricanalizzazione a 3 mesi di vita

**Accertamenti
Eseguiti**

Test del sudore **negativo**

Imaging: RX compatibile con broncodisplasia, **assenza di lesioni congenite documentate**

Benessere
clinico
respiratorio per
2 anni

Follow up
ecografico: "in sede
basale destra
***persistenza di
consolidamento***
(10x7mm), linee B
parzialmente
confluenti, modesto
versamento
wheezing



Gen 2023
**Prima visita
pneumologica:**
rantoli a destra,
sibili, trial con
salbutamolo +

Dic 2022 (2aa 4m)

Polmonite destra
(diagnosi clinica)

→ ceftriaxone ev, HHHFNC

Gen 2023 (2aa 5m)

**Distress
respiratorio da VRS**

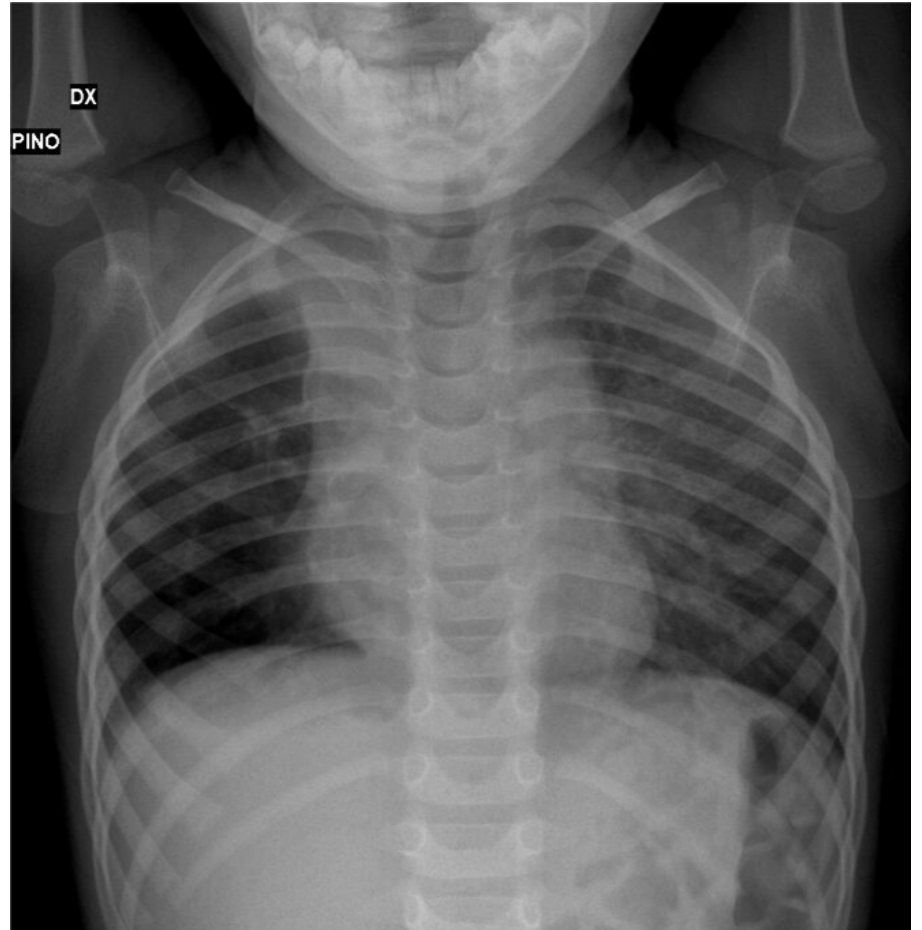
→ HHHFNC,
salbutamolo e
betametasona

→ RX torace da
eseguire in
benessere

→ Tp di fondo
con fluticasone

RX torace eseguita in **benessere**
clinico:

- Accentuazione trama a sinistra
- *Area di iperlucenza mediobasale destra*

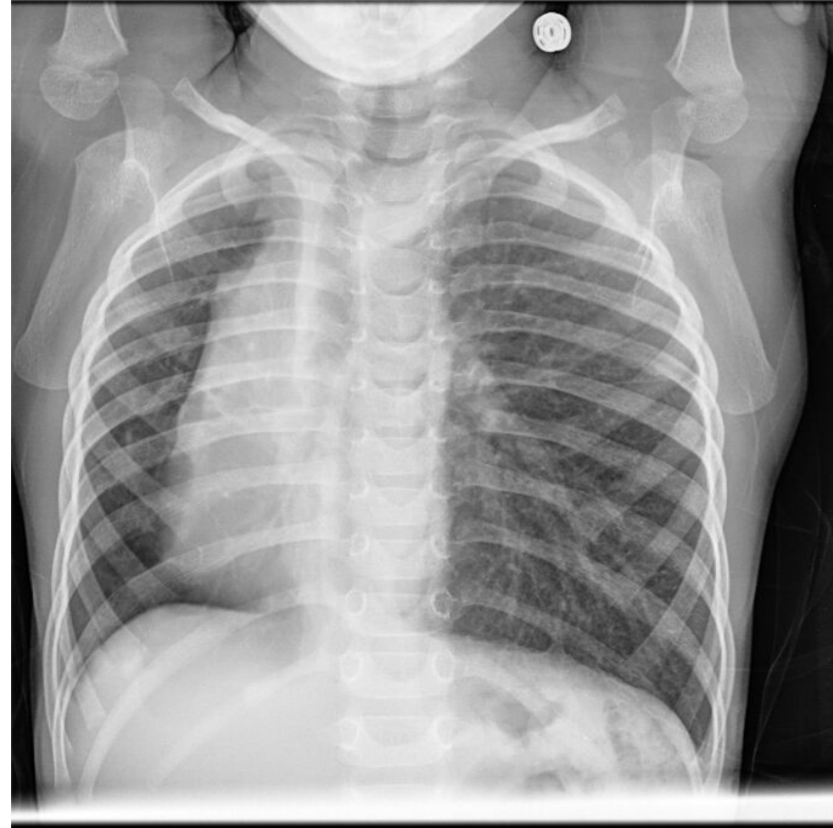


Giù 2023 (2aa 10 mesi): a domicilio sostanziale benessere clinico

Obiettività toracica: **ipofonesi a tutti i campi del polmone destro**

Esami ematici: nella norma, test sudore negativo

RX torace: Quadro di **iperespansione** del parenchima polmonare di sinistra con segni di **erniazione controlaterale** ed evidente sbandieramento a destra dell'asse cardiomediastinico, atelettasia del lobo inferiore destro e limitrofa area iperdiafana



Ipotesi diagnostiche

corpo estraneo?

Anamnesi negativa

No sintomatologia comparsa in maniera improvvisa

**tappo di muco -
meccanismo a valvola?**

pz non ipersecretivo, no tosse catarrale cronica

test del sudore effettuato più volte negativo

**compressione ab
estrinseco?**

Anamnesi poco suggestiva, cambiamento “rapido” del quadro radiologico

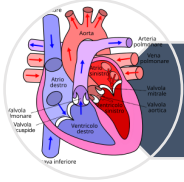
anomalie congenite?

assenza di aree di iperinflazione lobare alle precedenti radiografie in TIN

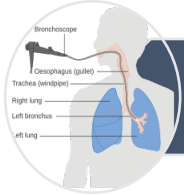
PNX?

Clinica e RX non caratteristiche

Work up diagnostico



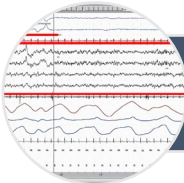
Valutazione **cardiologica**: nella norma (destroposizione)



FBS: noduli cordali e cisti sottoglottiche di nessun significato (pregressa intubazione), assenza di secrezioni, normale anatomia fino alla 3a generazione bronchiale

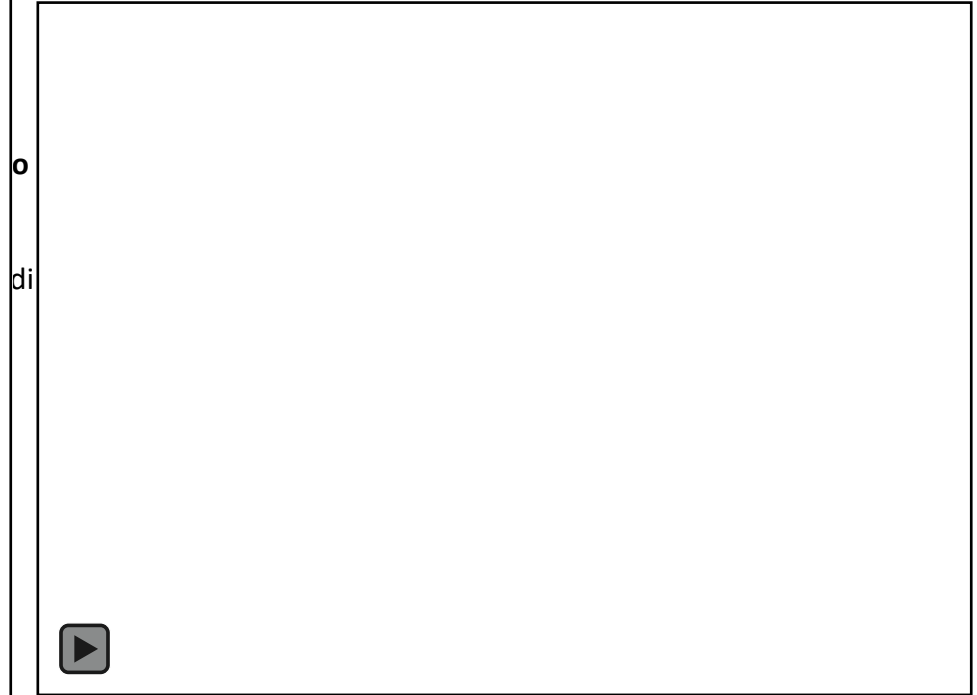


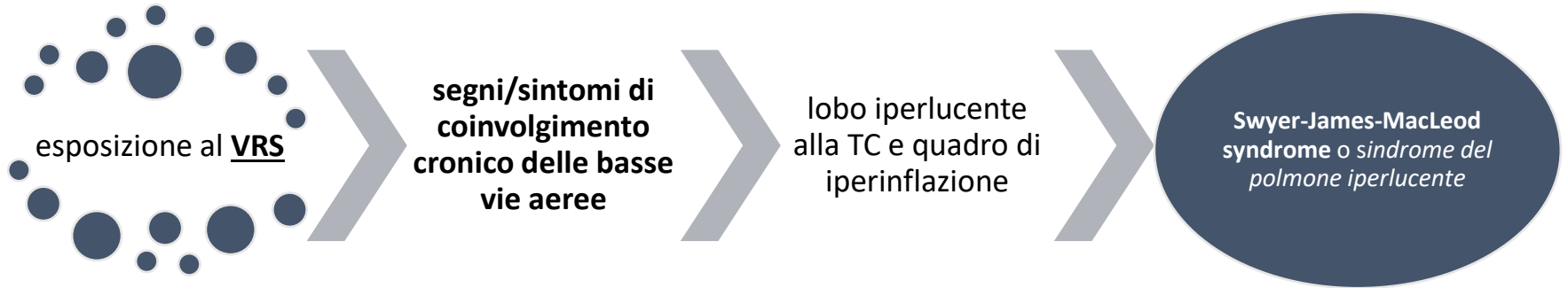
EE nella norma (lieve deficit IgG2)



Impedenzio-saturimetria nei limiti

TC del torace





Terapia intrapresa

- boli mensili di MDP 30 mg/kg/die per 3 giorni x 7 cicli
- terapia di fondo con Salmeterolo/Fluticasone





Follow up radiologico

- Aspetto maggiormente espanso del polmone di sinistra (ma di entità minore rispetto ai precedenti), con aspetto maggiormente rettilineo del canale tracheale.
- Minor laterodeviiazione verso destra del cuore e dei vasi
- Ridotti i segni di consolidamento a destra



Miglioramento dei reperti auscultatori in benessere (in particolare la riduzione del murmure del campo di destra)



Miglioramento della clinica (non più ospedalizzazioni)



Swyer-James-MacLeod syndrome

B2 DPLD in the presumed immune-intact host, related to exposures (infectious/non-infectious)

DPLD as consequence of exposure to substances or infectious agents in the lungs in the immune-intact host

- Acute fibrinous and organizing pneumonia
- Aspiration syndromes, with or without obliterative bronchiolitis
- Diffuse alveolar damage and acute interstitial pneumonia
- Drug reactions
- Eosinophilic pneumonia
- Exogen allergic alveolitis, hypersensitivity pneumonitis
- Infectious/post-infectious processes, with or without bronchiolitis obliterans
- Occupational lung diseases and pneumoconioses
- Organizing pneumonia, cryptogenic (COP, former idiopathic BOOP) or secondary (OP)
- Radiation lung injury
- Respiratory bronchiolitis interstitial lung disease (RB-ILD)
- Swyer-James-syndrome
- Toxic inhalation, with or without obliterative bronchiolitis



Swyer-James-MacLeod syndrome

Patologia rara caratterizzata da polmone / lobo “iperlucente” conseguenza di una bronchiolite obliterativa

→ sovradistensione alveolare, riduzione della vascolarizzazione polmonare +/- bronchiectasie

PFR: quadro restrittivo / misto > ostruttivo

> Sinistra

Generalmente in seguito a un insulto infettivo con conseguente obliterazione dei bronchioli, distensione alveolare a valle, fibrosi interstiziale con riduzione del flusso polmonare e quindi aumento della traslucenza

Adenovirus (>>3, 7, 21) VRS, influenza A, morbillo
B.pertussis, M. tuberculosis, M. pneumoniae

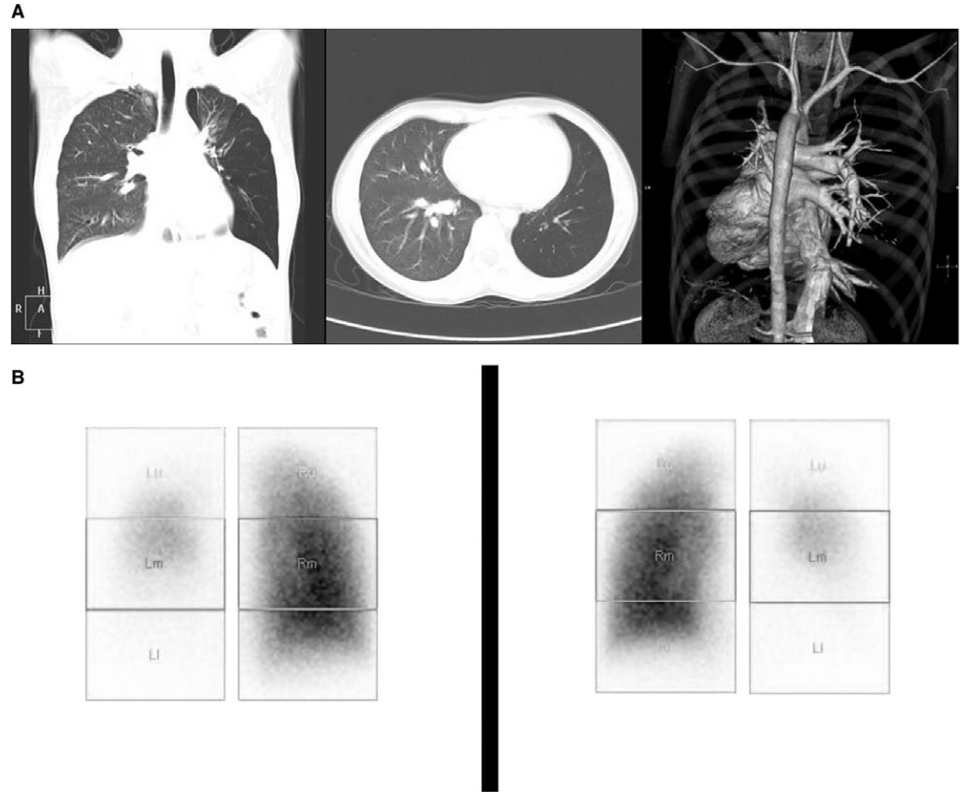
Tosse cronica, dispnea a riposo o da sforzo, dolore toracico, infezioni polmonari ricorrenti, wheezing persistente, scarsa crescita

Diagnosi tramite RX - TC torace (iperdiafania – area di ridotta attenuazione / iperlucenza)

Maggior valore diagnostico: scintigrafia Tc 99m ventilazione/perfusione polmonare, angioTC (raramente utilizzati)

Diagnostic criteria (on imaging):

1. Unilateral loss of lung volume with hyperlucency as demonstrated by chest X-ray
2. Unilateral reduction in vascularization on a CT scan of the chest
3. Unilateral loss of perfusion on technetium Tc 99m lung scan



Differential diagnosis of unilateral hyperlucent lung

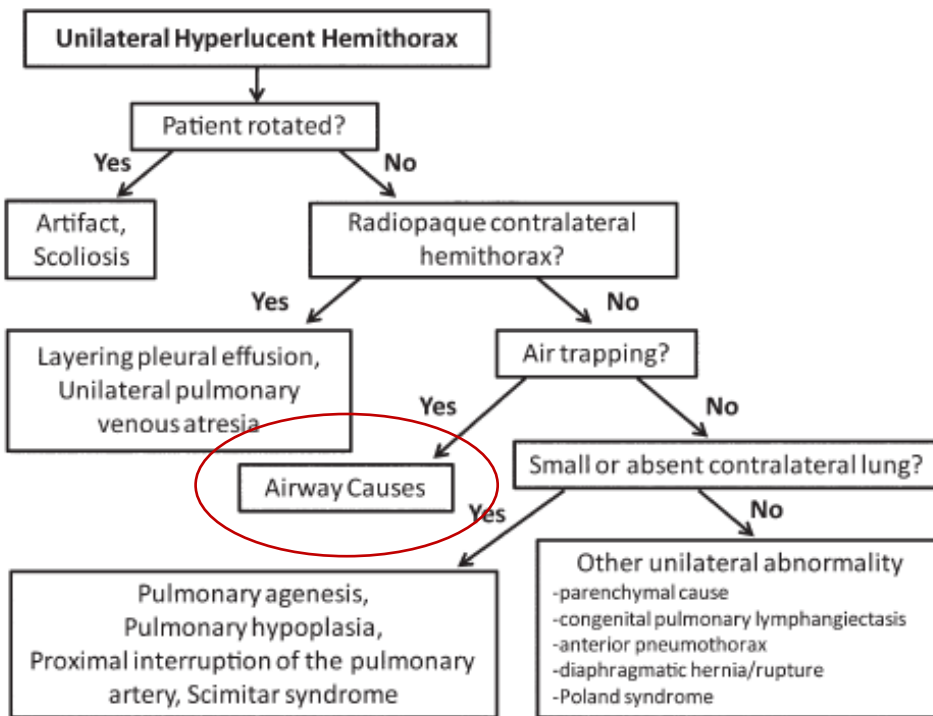
	Anatomical site	Radiological and supportive findings	Abnormalities
5.	Vascular defect: congenital	Hyperlucent lung, a small hilum, poor vascularisation, and ipsilateral shift of the mediastinum Normal reduction in lung size on expiration	Aplasia of a pulmonary artery (its proximal interruption) and pulmonary hypoplasia
	Vascular defect: acquired	Unilateral hyperlucent lung with no evidence of air trapping on both inspiratory and expiratory radiographs Normal sized lung and the ipsilateral hilum is normal size/ enlarged	Pulmonary thromboembolism, fibrosing mediastinitis, sequelae of mediastinal irradiation
6.	Airway defect	Abnormally large affected side even in expiratory film Obstruction in spirometry	Unilateral obstruction: bronchial atresia, extrinsic and intrinsic causes of bronchial compression (such as a foreign body), endobronchial tumours

Causes of Unilateral Hyperlucent Hemithorax in Children

Site or Source of Finding	Cause
Pulmonary parenchyma	Unilateral emphysematous or bullous disease, pneumatocele
Airway	Foreign body aspiration, <u>Swyer-James syndrome</u> , congenital lobar emphysema,* bronchial atresia,* endobronchial mass, extrinsic bronchial compression,† bronchial endotracheal-tube intubation
Blood vessels	Pulmonary agenesis,* pulmonary hypoplasia,* proximal interruption of the pulmonary artery,* scimitar syndrome,* unilateral pulmonary venous atresia,* unilateral congenital pulmonary lymphangiectasia,* unilateral massive central pulmonary embolism
Pleural space	Anterior pneumothorax, contralateral layering pleural effusion, diaphragmatic hernia or rupture†
Chest wall	Poland syndrome,* scoliosis†
External (technical)	Patient rotation, lateral decentering

*These conditions are congenital.

†These conditions may be congenital.



Prognosi

- Aspettativa di vita generalmente normale, in alcuni pazienti tendenza a insufficienza respiratoria cronica
- Dipendente perlopiù dalla presenza di bronchiectasie (polmoniti, PNX spontanei, ascessi polmonari)

Terapia

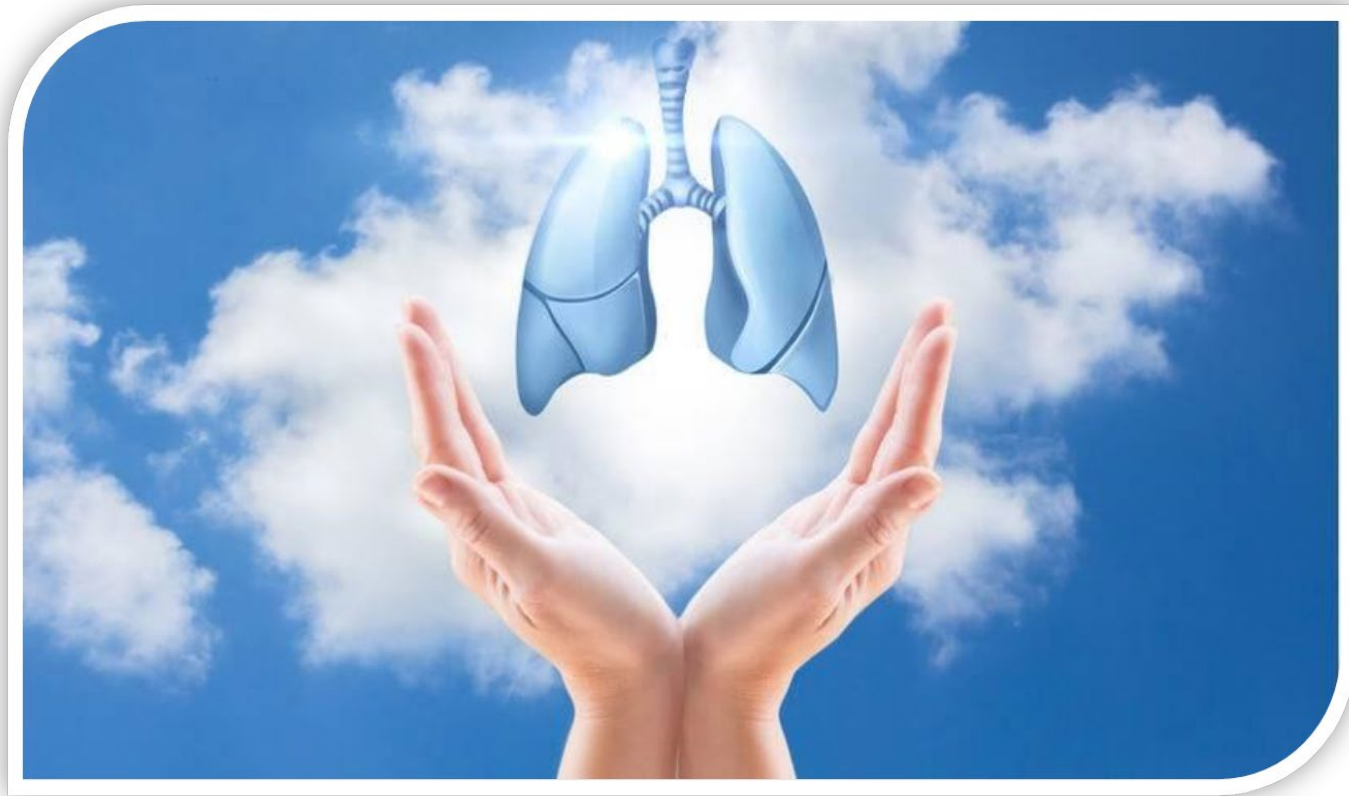
- Prevenzione delle infezioni (vaccinazione pneumococcica, antinfluenzale; *immunoprofilassi VRS nei pz a rischio - off label?*);
- ICS-LABA
- Fluticasone / Azitromicina / Montelukast (FAM)
- Ossigenoterapia in caso di IRC
- Fisioterapia a scopo disostruente nei pazienti produttivi con bronchiectasie, riabilitazione polmonare per massimizzare la funzione respiratoria
- Supporto dietetico
- Chirurgia nei pz con infezioni polmonari ricorrenti o mancata risposta: lobectomia-segmentectomia maggiormente efficace nei pazienti con iperinflazione significativa

Peculiarità del caso:

- quadro di “polmone rigido” (paziente con ventilazione prolungata) che ha permesso l’identificazione “precoce” della patologia (nota bene: la sindrome è riscontrata generalmente quando il processo obliterativo comparso *nell’infanzia è già avanzato*)
- trattamento con boli di MDP hanno prevenuto il peggioramento del quadro evolutivo (*on our watch*)

Take home messages:

- *Not all that wheezes is asthma*
- L’unilateralità dei rumori patologici necessita di approfondimenti diagnostici
- Le patologie rare esistono: conoscere per riconoscere
- La TC in inspirio-espriro è utile per individuare l’air trapping che può essere non rilevato nella TC «standard» inspiratoria e permette di differenziare le possibili cause di pattern a mosaico (patologie delle piccole vie, patologia vascolare)
- L’iperlucenza di un polmone, ma anche di un lobo, necessita di una diagnosi differenziale accurata basata sull’integrazione clinica-strumentale e sulla necessità di lavorare in un clima di collaborazione multidisciplinare, in particolare con il supporto fondamentale di un radiologo toracico esperto di patologie rare



Grazie per l'attenzione