

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



XXVIII CONGRESSO NAZIONALE SIMRI

Il respiro: scienza e terapia per la salute del bambino



Torino, 10-12 ottobre 2024



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Non è solo questione di spirometria

Luigi Matera

**Dipartimento Materno Infantile e Scienze Urologiche
Sapienza Università di Roma**

AN, m, 14 aa, Isole Fiji

Giunge alla nostra attenzione il **09/05/2022**

- Presenta episodi ricorrenti di tosse, no salbutamolo
- Pratica attività fisica a domicilio → Dispnea da sforzo
- Profilassi → Salmeterolo/Fluticasone 25/50 2 puff x 2 vv/die da dicembre 2018 (Presso altro centro)

AN, m, 14 aa, Isole Fiji

Anamnesi Familiare:

- Nonna paterna: ipertensione, DM tipo II
- Nonno paterno: DM tipo II
- Nonna materna: ipertensione
- Genitori: trait talassemico
- Sorella maggiore: trait talassemico



Anamnesi Fisiologica:

- Gravidanza normodecorsa
- Nato a termine da PS
- Periodo neonatale normodecorso

Anamnesi Patologica Remota:

- Pregresso trapianto di midollo osseo aploidentico da madre presso altra struttura per thalassemia maior il **24/06/11**, con esito positivo
- Il post TMO è stato complicato da GVHD acuta:
 - cute (rash maculopapulare, eritroderma, desquamazione)
 - apparato gastrointestinale (nausea, diarrea, dolori addominali, perdita di peso, ittero)
- Terapia immunosoppressiva con steroidi fino a settembre 2017 e ciclosporina fino ad aprile 2018. Da maggio 2022 terapia con Micofenolato.

Anamnesi Patologica Remota:

- Terapia immunosoppressiva → miglioramento della sintomatologia intestinale → evoluzione in forma cronica della GVHD a livello cutaneo (xerosi)
- Cataratta monolaterale sinistra secondaria terapia steroidea
- A Novembre 2011 stato di male epilettico e coma in corso di crisi ipertensiva da trattamento con ciclosporina → Gardenale
- Immunosoppressione → Bactrim (profilassi)

Dal punto di vista broncopneumologico :

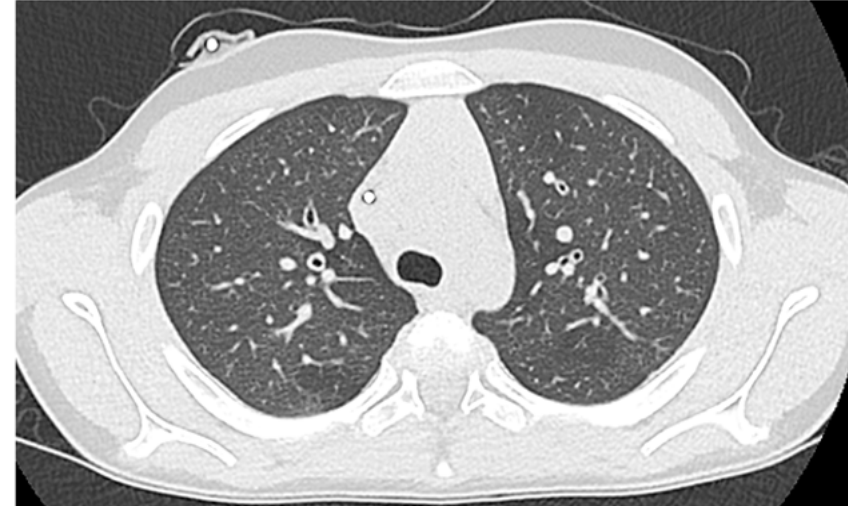
- Presenta episodi ricorrenti di tosse, a risoluzione spontanea
- Riferisce dispnea da sforzo

Nel 2018, presso altro centro:

- Insufficienza ventilatoria di tipo restrittivo
- Test di broncodilatazione negativo
- 6-MWT: dispnea a basso carico di lavoro
- -20% FEV1 dopo sforzo fisico

TC torace in inspirazione ed espirazione - 03/12/2018

- Intrappolamento aereo
- Non modificazioni in espirazione
- Brochiectasie



Ripetuta il **26/05/2022** → Invariata

Ricapitolando...

- Dopo TMO tosse persistente
- Dispnea da sforzo
- Insufficienza ventilatoria di tipo restrittivo
- Test di broncodilatazione negativo
- Alla TC: intrappolamento aereo, non modificazioni in espirazione, brochiectasie

Ipotesi? → **Bronchiolite obliterante post-TMO**

Bronchiolite obliterante post trapianto

FEV1 \leq 75% del predetto, non reversibile, con riduzione \geq 10% per almeno due anni (reazione alloimmune)

Tre principali sottotipi BO → Post-infettiva

Post trapianto polmonare

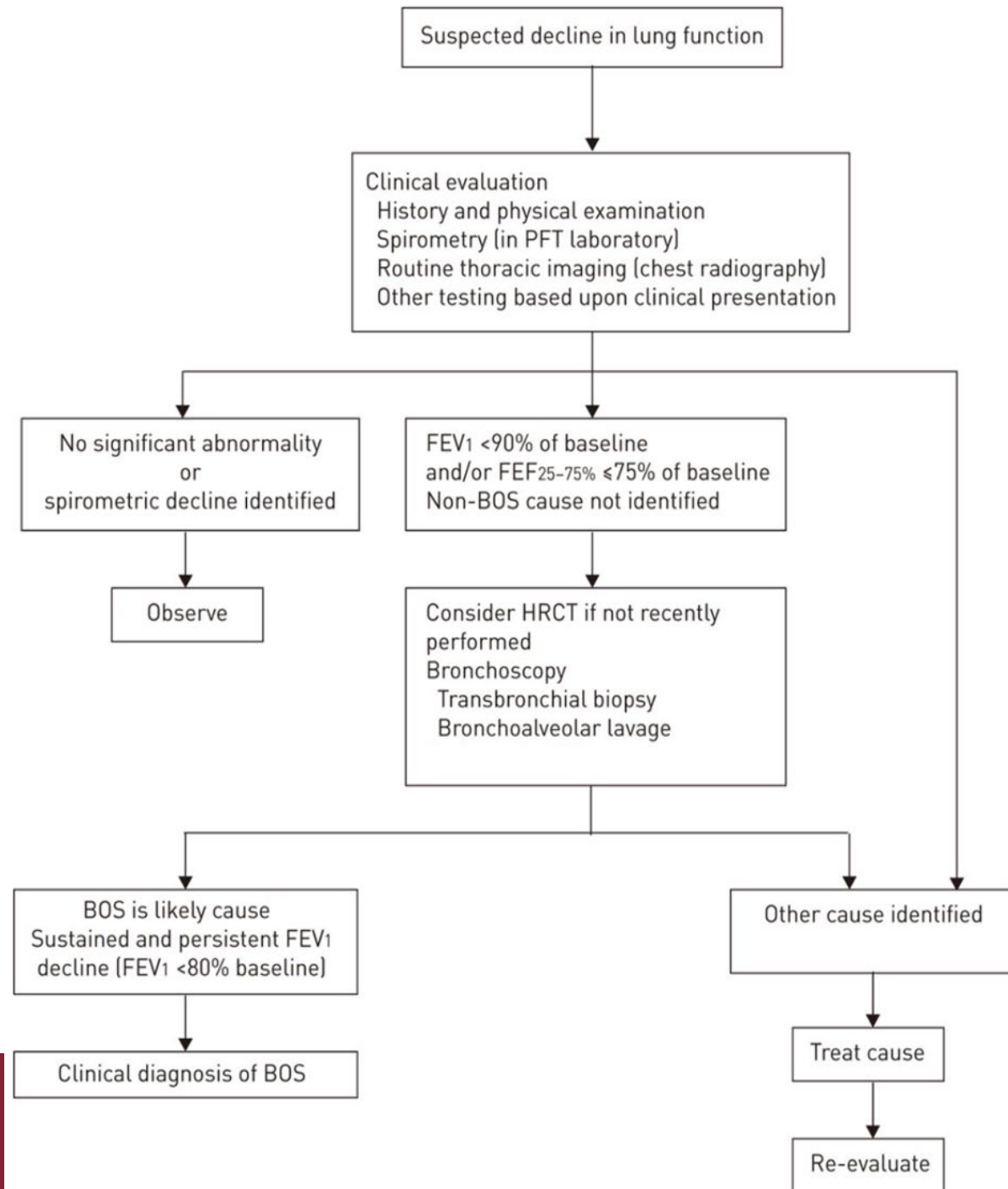
Post trapianto MO o TCSE

Presentazione clinica → Asintomatica

Dispnea da sforzo

Infezioni recidivanti → Bronchiectasie

Bronchiolite obliterante – Diagnosi

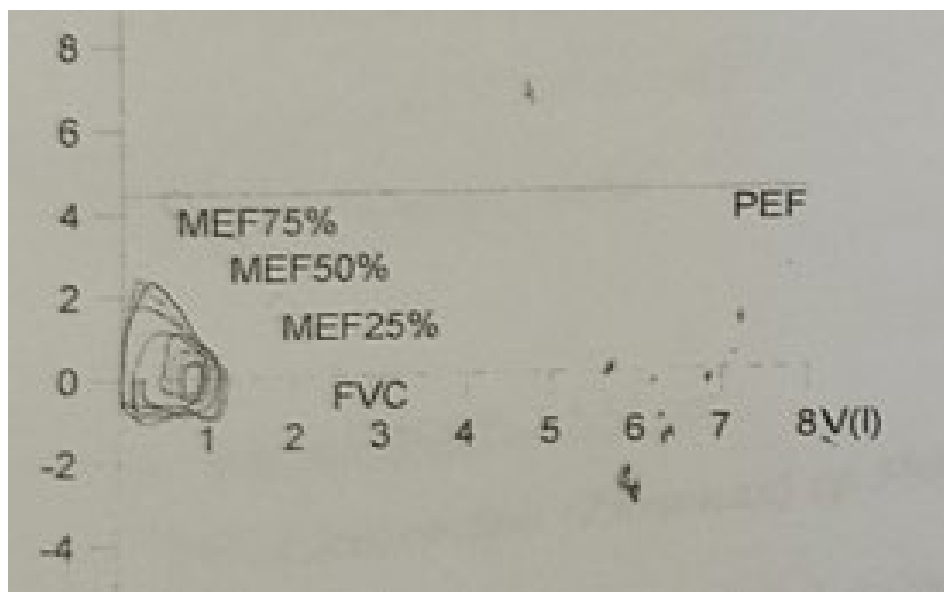


Esame obiettivo

- Xerosi cutanea
- Ptosi palpebrale dx
- Esiti cicatriziali GVHD cronica
- Buona penetrazione d'aria bilateralmente
- Rantoli sparsi

→ Si esegue spirometria





Deficit ventilatorio restrittivo moderato-grave
Broncodilatazione negativa

- Salmeterolo/Fluticasone 25/50 2 puff x 2
- Controllo a un mese

Parametro	UM	Descrizione	Teor.	BEST#1	%Teor.	FCM#1	FCM#2	FCM#3	FCM#4
Best FVC	l	FVC migliore	2.43	1.10	45.4	1.18	+6.5	1.18	+6.5
FVC	l	Capacità Vitale Forzata	2.43	1.09	44.7	1.18	+8.1	1.14	+5.2
FEV0.5	l	Volume Espirato dopo 0.5 sec	2.12	0.82	38.7	0.76	-7.9	0.88	+7.2
FEV1	l	Volume Espirato dopo 1 sec	4.46	1.03	23.1	1.09	+6.4	1.08	+4.8
PEF	l/sec	Picco di Flusso Espiratorio	4.46	2.43	54.5	1.77	-27.3	2.36	-2.9
PIF	l/sec	Picco di Flusso Inspiratorio	84.5	94.4	111.7	1.09		1.01	
FEV1/FVC%	%	FEV1 come percentuale dell'FVC		1.48		1.30	-11.9	1.66	+12.5
FEF25-75%	l/sec	Flusso Esp. medio 25%-75% FVC	4.27	2.21	51.7	1.72	-22.1	2.36	+6.8
MEF75%	l/sec	Flusso Esp. al 25% della FVC	3.13	1.53	48.9	1.36	-10.8	1.86	+21.6
MEF50%	l/sec	Flusso Esp. al 50% della FVC	1.69	0.89	52.3	0.91	+2.6	0.96	+8.0
MEF25%	l/sec	Flusso Esp. al 75% della FVC		1.7		1.8	+5.8	1.8	+6.0
TET100%	sec	Tempo di Espirazione Forzata	267.5	145.7	54.5	106.0	-27.3	141.5	-2.9
PEF	l/min	Picco di Flusso Espiratorio (l/min)							

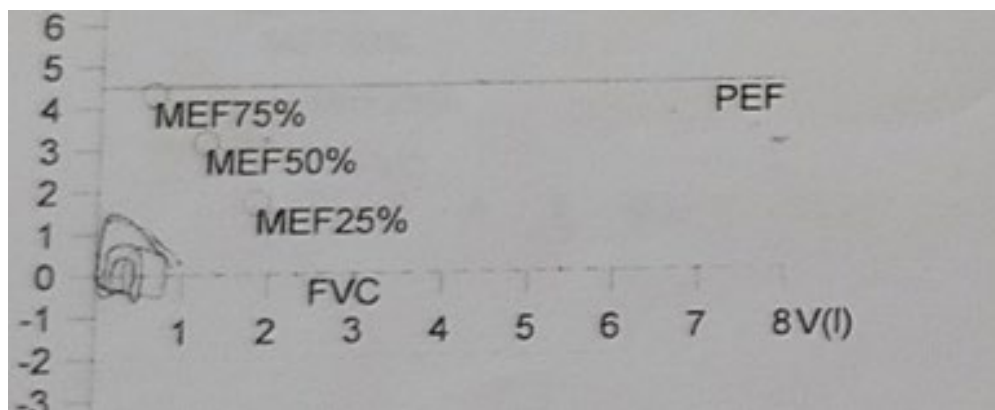
Controllo: 09/06/2022

- Non tosse né necessità salbutamolo
- Persiste dispnea da sforzo



EO:

- Buona penetrazione d'aria bilateralmente
- Rantoli sparsi



Deficit ventilatorio restrittivo moderato-grave
Broncodilatazione negativa

- Salmeterolo/Fluticasone 25/50 2 puff x 2

Best FVC	l	FVC migliore	2.46	1.02	41.4	0.88	-13.2
FVC	l	Capacità Vitale Forzata	2.46	1.02	41.4	0.61	-2.7
FEV0.5	l	Volume Espirato dopo 0.5 sec	2.15	0.92	43.1	0.82	-11.4
FEV1	l	Volume Espirato dopo 1 sec	4.51	1.37	30.4	1.48	+7.9
PEF	l/sec	Picco di Flusso Espiratorio	84.5	90.9	107.6	92.8	+2.1
FEV1/FVC%	%	FEV1 come percentuale dell'FVC		1.05		1.08	+2.4
FEF25-75%	l/sec	Flusso Esp. medio 25%-75% FVC	4.32	1.32	30.6	1.46	+10.1
MEF75%	l/sec	Flusso Esp. al 25% della FVC	3.16	1.13	35.7	1.14	+0.8
MEF50%	l/sec	Flusso Esp. al 50% della FVC	1.71	0.70	40.8	0.66	-5.3
MEF25%	l/sec	Flusso Esp. al 75% della FVC		1.7		1.5	-12.1
FET100%	sec	Tempo di Espirazione Forzata	270.4	82.2	30.4	88.7	+7.9
PEFr	l/min	Picco di Flusso Espiratorio (l/min)					

Controllo: 12/07/2023

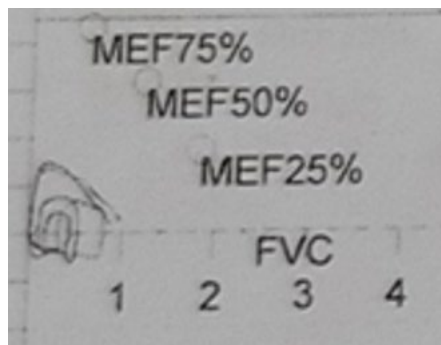
- Profilassi fino a maggio 2023, poi incostante
- 1 broncospasmo acuto → Salbutamolo
- Persiste dispnea da sforzo



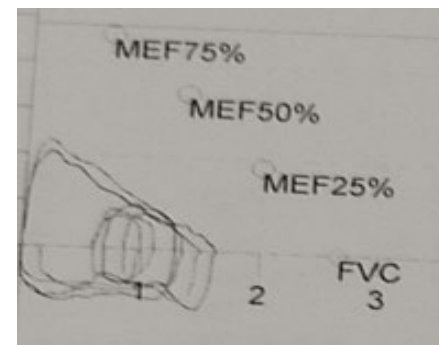
EO:

- Buona penetrazione d'aria bilateralmente
- Rantoli sparsi

Non riacutizzazioni
Dispnea da sforzo



1 riacutizzazione con salbutamolo
Dispnea da sforzo



Best FVC	l	FVC migliore	2.46	1.02	41.4	0.88	-13.2
FVC	l	Capacità Vitale Forzata	2.46	1.02	41.4	0.88	-13.2
FEV0.5	l	Volume Espirato dopo 0.5 sec		0.63		0.61	-2.7
FEV1	l	Volume Espirato dopo 1 sec	2.15	0.92	43.1	0.82	-11.4
PEF	l/sec	Picco di Flusso Espiratorio	4.51	1.37	30.4	1.48	+7.9
FEV1/FVC%	%	FEV1 come percentuale dell'FVC	84.5	90.9	107.6	92.8	+2.1
FEF25-75%	l/sec	Flusso Esp. medio 25%-75% FVC		1.05		1.08	+2.4
MEF75%	l/sec	Flusso Esp. al 25% della FVC	4.32	1.32	30.6	1.46	+10.1
MEF50%	l/sec	Flusso Esp. al 50% della FVC	3.16	1.13	35.7	1.14	+0.8
MEF25%	l/sec	Flusso Esp. al 75% della FVC	1.71	0.70	40.8	0.66	-5.3
				1.7		1.5	-12.1

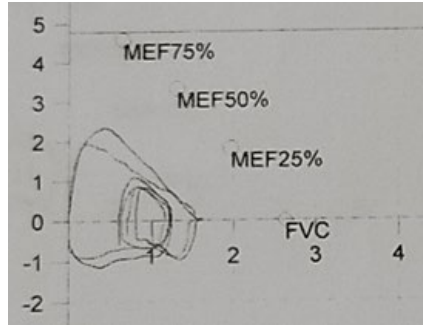
Best FVC	l	FVC migliore	2.65	1.51	57.0	1.65	+8.9
FVC	l	Capacità Vitale Forzata	2.65	1.51	57.0	1.65	+8.9
FEV0.5	l	Volume Espirato dopo 0.5 sec		0.89		0.81	-8.7
FEV1	l	Volume Espirato dopo 1 sec	2.31	1.27	55.2	1.24	-2.5
PEF	l/sec	Picco di Flusso Espiratorio	4.82	2.32	48.1	2.07	-10.7
PIF	l/sec	Picco di Flusso Inspiratorio		1.06		1.23	+16.3
FEV1/FVC%	%	FEV1 come percentuale dell'FVC	84.5	84.3	99.8	75.1	-10.9
FEF25-75%	l/sec	Flusso Esp. medio 25%-75% FVC		1.30		1.05	-19.5
MEF75%	l/sec	Flusso Esp. al 25% della FVC	4.62	1.96	42.5	1.75	-10.9
MEF50%	l/sec	Flusso Esp. al 50% della FVC	3.37	1.40	41.5	1.09	-22.3
MEF25%	l/sec	Flusso Esp. al 75% della FVC	1.82	0.80	44.1	0.65	-18.6

Giugno 2022

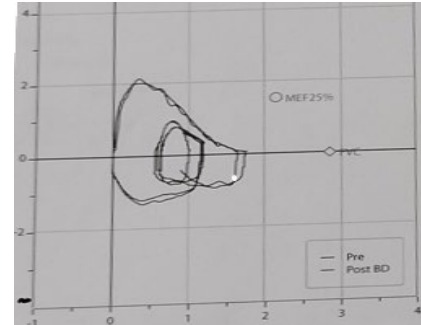
Luglio 2023

Fluticasone 250 mcg x 2/die

Buon controllo clinico
Miglior controllo dispnea da sforzo



Buon controllo clinico
Miglior controllo dispnea da sforzo



Best FVC	l	FVC migliore	2.63	1.57	59.8	1.62	+3.4
FVC	l	Capacità Vitale Forzata	2.63	1.57	59.8	1.62	+3.4
FEV0.5	l	Volume Espirato dopo 0.5 sec	0.83	0.83	0.99	+19.3	
FEV1	l	Volume Espirato dopo 1 sec	2.29	1.27	55.6	+6.7	
PEF	l/sec	Picco di Flusso Espiratorio	4.78	1.94	40.6	+20.7	
PIF	l/sec	Picco di Flusso Inspiratorio	0.89	0.89	0.97	+8.2	
FEV1/FVC%	%	FEV1 come percentuale dell'FVC	84.5	81.0	95.9	+3.2	
FEF25-75%	l/sec	Flusso Esp. medio 25%-75% FVC	1.19	1.19	1.50	+26.4	
MEF75%	l/sec	Flusso Esp. al 25% della FVC	4.58	1.82	39.7	+27.8	
MEF50%	l/sec	Flusso Esp. al 50% della FVC	3.34	1.25	37.5	+34.1	
MEF25%	l/sec	Flusso Esp. al 75% della FVC	1.81	0.76	42.2	+0.7	
FET100%	sec	Tempo di Espirazione Forzata	3.6	3.6	4.3	+18.5	
PEF	l/min	Picco di Flusso Espiratorio (l/min)	286.9	116.6	40.6	+20.7	

	PRE				POST BD					
	Mis.	Pred.	% Pred.	z score	Mis.	Var.	% Var.	% Pred.	z score	
FVC	1,78	2,85	62	-3,47	1,65	-0,12	-7	58	-3,88	
FEV1	1,26	2,56	49	-4,03	1,25	-0,01	-1	49	-4,06	
FEV1/FVC%	71,2	89,7	79	2,62	75,9	4,7	7	85	-2,05	
FEV1/VCmax%	71,2	89,7	79	-2,62	75,9	4,7	7	85	-2,05	
FEF25-75%	l/s	0,95	3,17	30	-4,00	1,12	0,17	18	35	-3,59
PEF	l/s	2,02	-	-	2,14	0,12	6	-	-	
MEF25%	l/s	0,33	1,54	22	-3,94	0,53	0,19	58	34	-2,92
MEF50%	l/s	1,32	-	-	1,38	0,06	5	-	-	
MEF75%	l/s	1,98	-	-	2,01	0,03	2	-	-	
PIF	l/s	0,91	-	-	0,85	-0,06	-6	-	-	

Settembre 2023

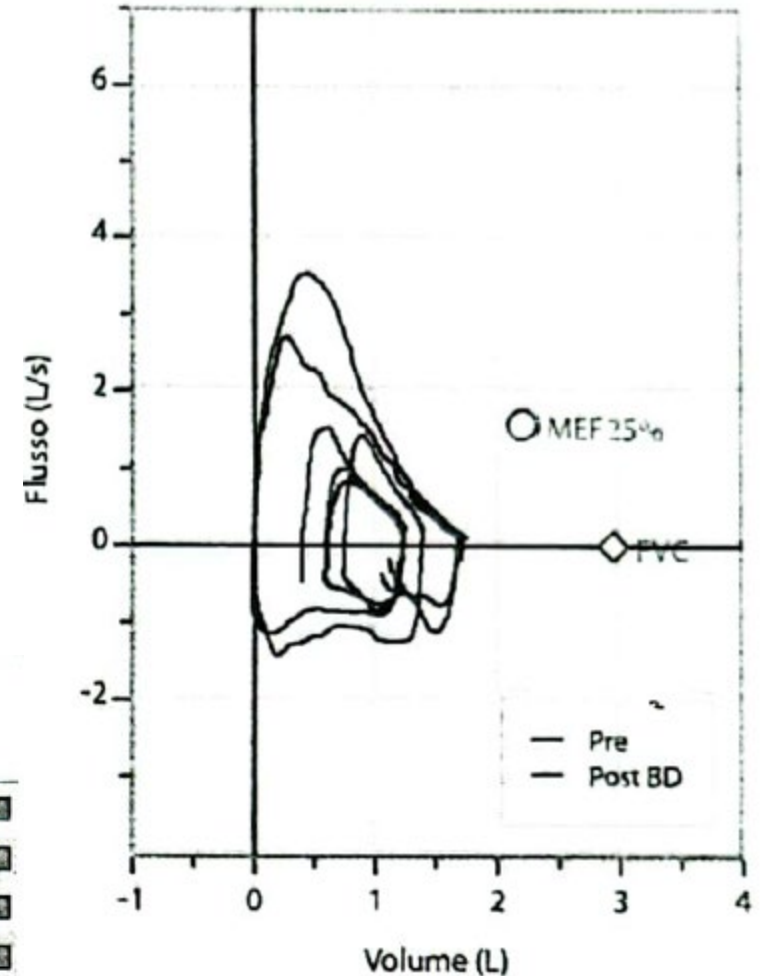
Novembre 2023

Fluticasone 250 mcg x 2/die

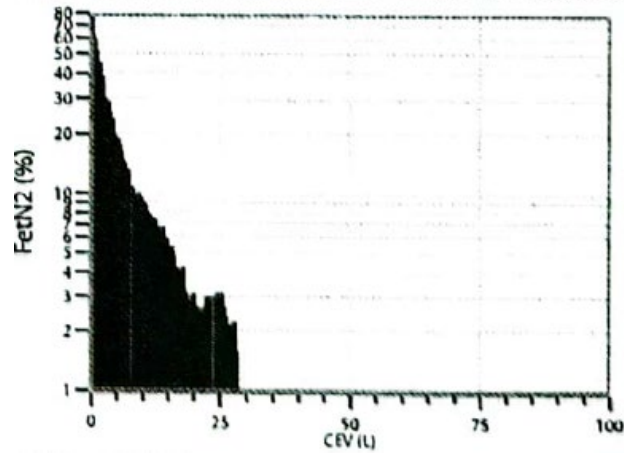
Controllo maggio 2024

- Quadro clinico stabile
- Non riacutizzazioni
- Buona penetrazione d'aria bilateralmente, non rumori aggiunti

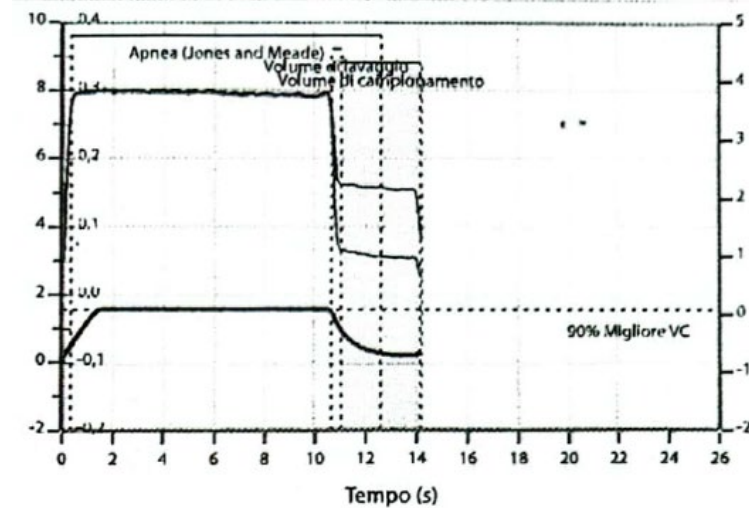
	PRE					POST BD				
	Mis.	Normale	Pred	% Pred	z score	Mis.	Var.	% Var.	% Pred	z score
FVC	L	1,74	2,41 - 3,47	2,94	59	1,77	0,02	1	60	
FEV1	L	1,40	2,11 - 3,16	2,64	53	1,51	0,11	4	57	
FEV1/FVC%	%	80,2	78,9 - 98,9	89,8	89	85,4	5,2	6	95	
FEF25-75%	L/s	1,38	2,16 - 4,60	3,27	42	1,71	0,33	10	52	



Controllo maggio 2024



		Mis.	Normale	Pred	% Pred	z score
FRC	L	1,80	1,29 - 1,86	1,86	97	
TLC(N2 WO)	L	3,10	3,19 - 4,04	4,04	77	
VC	L	1,75	2,55 - 3,17	3,17	55	
IC	L	1,30	-	-	-	-
ERV	L	0,45	-	-	-	-
RV(N2 WO)	L	1,35	0,36 - 0,91	0,91	148	
RV/TLC(N2 WO)	%	43,5	9,3 - 21,4	21,4	203	
LD	-	8,93	-	-	-	-



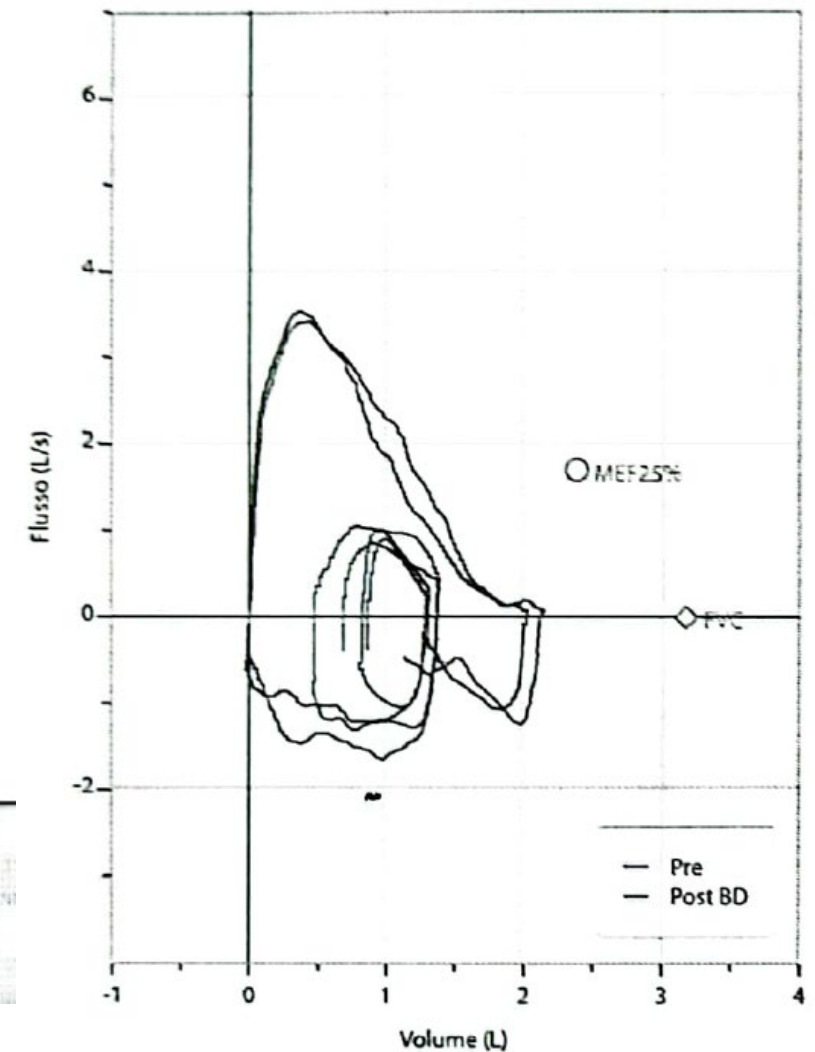
		Mis.	Normale	Pred	% Pred	z score
DLCO	mL/min/mmHg	10,32	16,49 - 26,20	21,01	49	
DLCO corr	mL/min/mmHg	10,32	16,49 - 26,20	21,01	49	
VA	L	1,92	3,08 - 4,45	3,74	51	
KCO	mL/min/mmHg/L	5,37	4,46 - 6,90	5,64	95	
IV(DLCO)	L	1,60	2,55 - 3,17	3,17	50	
TLC(DLCO)	L	2,03	3,19 - 4,04	4,04	50	
Hb	g/dL	14,6	-	-	-	-

Fluticasone 250 mcg x 2/die

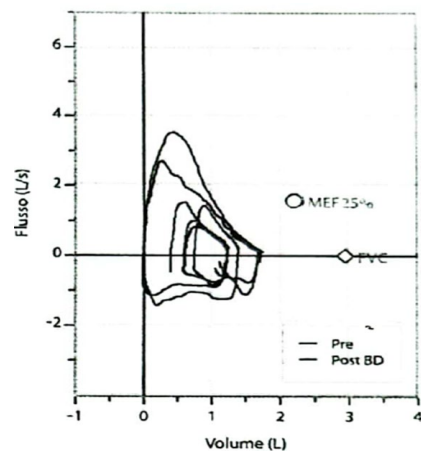
Controllo agosto 2024

- Quadro clinico stabile
- Non riacutizzazioni
- Buona penetrazione d'aria bilateralmente, non rumori aggiunti

	PRE					POST BD					
	Mis	Normale	Pred	% Pred	z score	Mis.	Var.	% Var.	% Pred	z score	
FVC	L	2,06	2,60 - 3,74	3,17	65	-3,22	2,17	0,10	3	68	-2,91
FEV1	L	1,58	2,27 - 3,39	2,83	56	-3,56	1,66	0,08	3	59	-3,36
FEV1/FVC%	%	76,8	78,6 - 98,5	89,4	86	-1,88	76,6	-0,2	0	86	-1,90
FEF25-75%	L/s	1,41	2,28 - 4,88	3,46	41	-3,17	1,53	0,12	3	44	-2,94

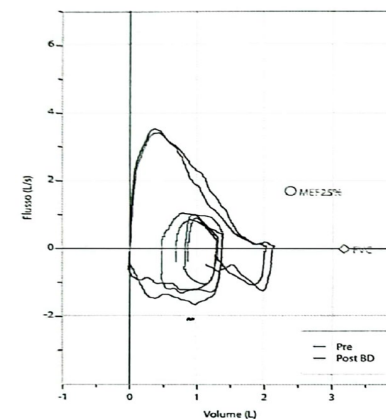


Maggio 2024



		Mis.	Normale	Pred	% Pred	z score
FVC	L	1,74	2,41 - 3,47	2,94	59	
FEV1	L	1,40	2,11 - 3,16	2,64	53	
FEV1/FVC%	%	80,2	78,9 - 98,9	89,8	89	
FEF25-75%	L/s	1,38	2,16 - 4,60	3,27	42	
FRC	L	1,80	1,29 - 1,86	1,86	97	
TLC(N2 WO)	L	3,10	3,19 - 4,04	4,04	77	
VC	L	1,75	2,55 - 3,17	3,17	55	
IC	L	1,30	---	---	---	
ERV	L	0,45	---	---	---	
RV(N2 WO)	L	1,35	0,36 - 0,91	0,91	148	
RV/TLC(N2 WO)	%	43,5	9,3 - 21,4	21,4	203	
LCI	---	8,93	---	---	---	

Agosto 2024



		Mis.	Normale	Pred	% Pred	z score
FVC	L	2,06	2,60 - 3,74	3,17	65	-3,22
FEV1	L	1,58	2,27 - 3,39	2,83	56	-3,56
FEV1/FVC%	%	76,8	78,6 - 98,5	89,4	86	-1,88
FEF25-75%	L/s	1,41	2,28 - 4,88	3,46	41	-3,17
FRC	L	1,50	1,39 - 2,01	2,01	75	-1,33
TLC(N2 WO)	L	3,07	3,42 - 4,33	4,33	71	-2,28
VC	L	2,06	2,73 - 3,39	3,39	61	-3,36
IC	L	1,57	---	---	---	
ERV	L	0,49	---	---	---	
RV(N2 WO)	L	1,01	0,38 - 0,96	0,96	104	0,10
RV/TLC(N2 WO)	%	32,8	9,3 - 21,4	21,4	153	1,43
LCI	---	11,21	---	---	---	

Fluticasone 250 mcg x 2/die

Key points

- La BO è una complicanza importante post infettiva o post trapianto (polmonare, MO, TCSE)
- Le PFR sono fondamentali nella diagnosi e nel follow up della BO
- Non è solo questione di spirometria!



XXVIII CONGRESSO NAZIONALE SIMRI

Il respiro: scienza e terapia per la salute del bambino



Torino, 10-12 ottobre 2024



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

GRAZIE

Luigi Matera

**Dipartimento Materno Infantile e Scienze Urologiche
Sapienza Università di Roma**