

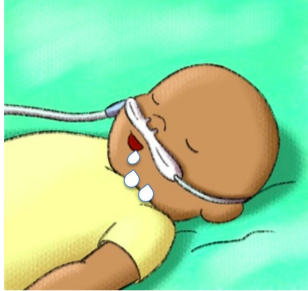
Ti ricordiamo che questo materiale
è di proprietà dell'Autore.
Come partecipante al
XXVIII CONGRESSO NAZIONALE
SIMRI questo materiale ti è fornito da
SIMRI per esclusivo uso personale
concesso dall'Autore

Un raro caso di Enfisema polmonare congenito bilaterale

L.F. 2 mesi, viene condotto in PS per distress respiratorio, cianosi in pianto e scarso appetito.

Anamnesi familiare: Gemello con ipotonia e lieve distress respiratorio alla nascita. Genitori in abs non consanguinei.

Anamnesi Personale: Secondo nato di gravidanza gemellare a 37+5 w da TC, peso 2700 g.
Alla nascita distress respiratorio, intubazione e ventilazione meccanica per 48 h seguita da ossigenoterapia per 1 settimana.
Screening neonatale allargato per SMA, negativo. Alimentazione ben tollerata con latte formula 1.



L'esame obiettivo all'ingresso: Rientramenti sottocostali ed al giugulo

Riduzione del murmure vescicolare a livello medio apicale sinistro

SpO2 96% in HNFC (8 L/MIN FiO2 0.26), FR 56 atti/min,

FC 129 bpm, T.C. 37.8°C, tempo di refill capillare <2 "

Tono ridotto soprattutto agli arti, reattività mediocre

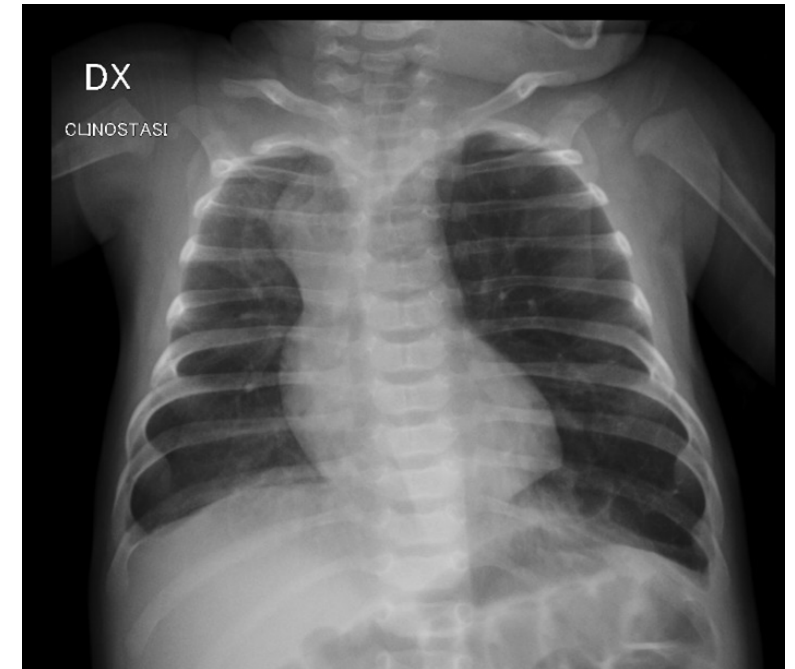
Peso 4.700 kg

EGA: PH 7.41 PCO2 48.3 PO2 86.1 HCO3 35.6 .

Rx torace: Sovradistensione polmonare bilaterale, con prevalenza a sinistra.

Mediastino deviato a destra, disomogenea ipodiafania parenchimale destra più evidente in regione apicale.

A sinistra atelettasia del parenchima polmonare in sede basale para/retrocardiaca .



Distress respiratorio, cianosi in pianto e scarso appetito

Condizioni cliniche immutate, Ipercapnia persistente

DAY 1

EGA, RX, esami ematochimici (nella norma)

Ecocardio: DIA O.S. con shunt sx-dx, sezioni dx lievemente dilatate, PAPs 45-50 mmHg

Metilprednisolone, Furosemide, Aerosolterapia (CSI + SABA)
HNFC 8 L/MIN FiO2 0.26

DAY 7

EGA: PH 7.39 PCO2 60.8 PO2 50.2, PO2/FiO2 193.1

TC torace con mdc

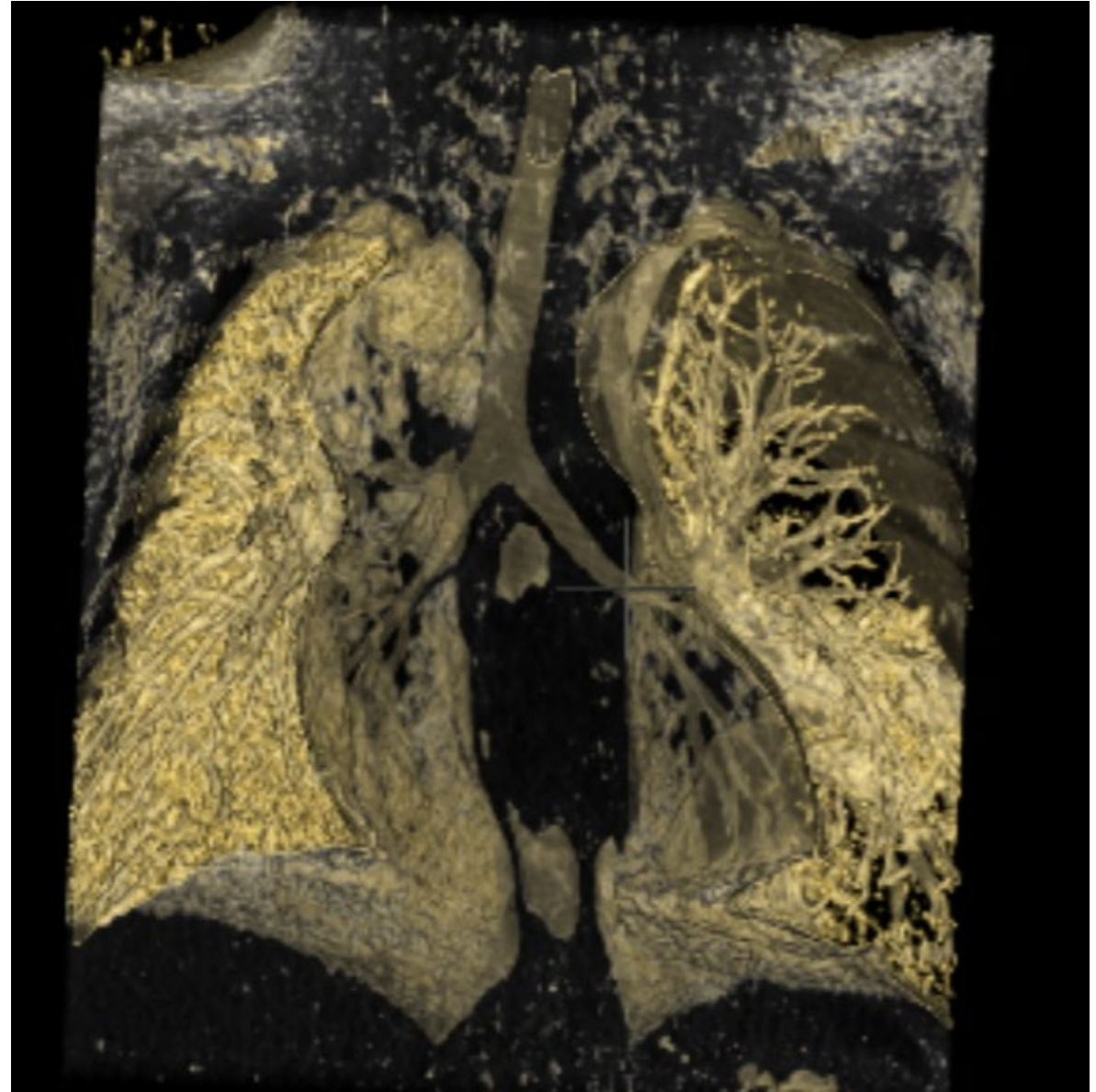
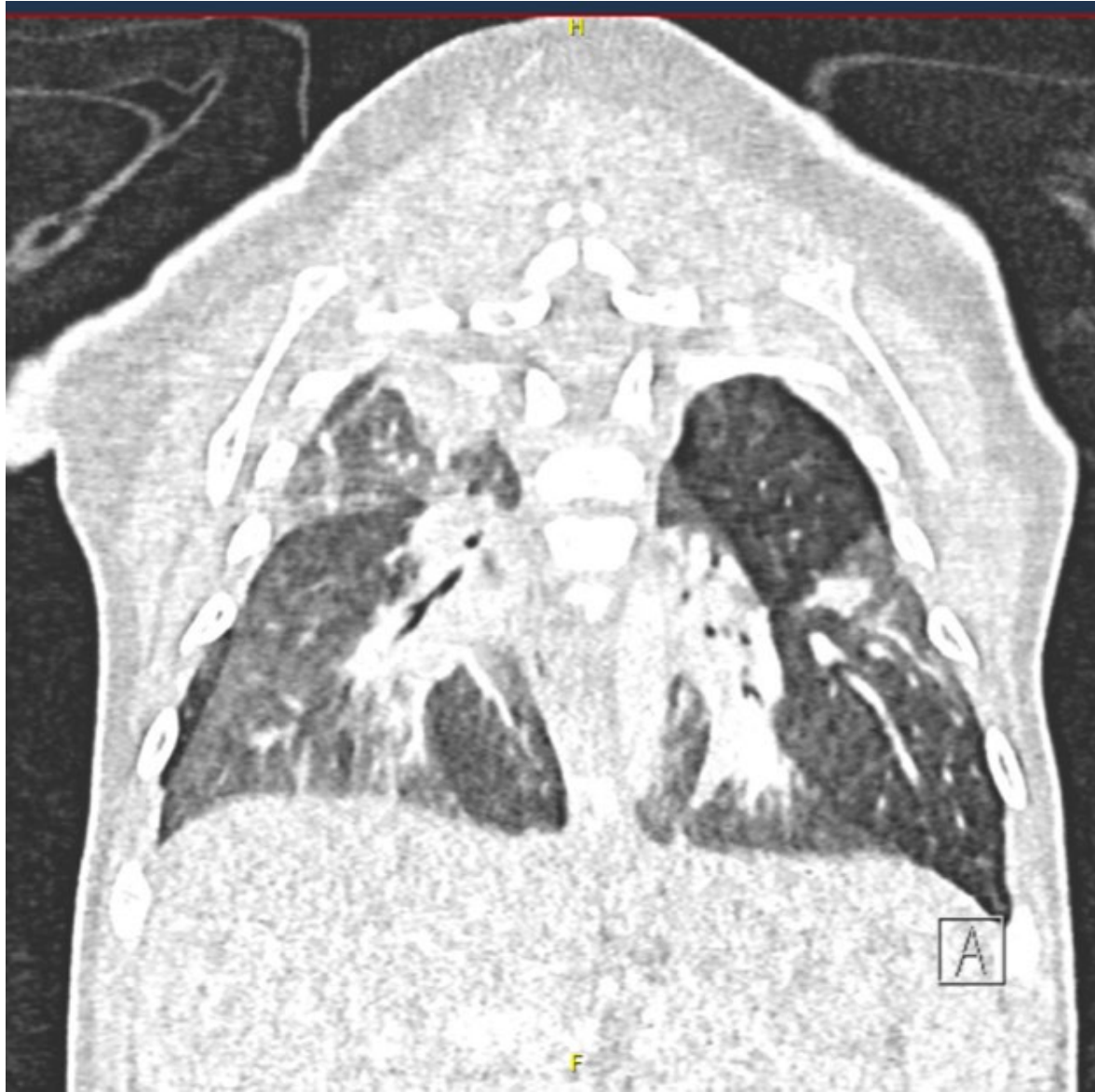
Metilprednisolone, aerosolterapia, HFNC 8 L/min FiO2 0.26



Marcata iperespansione del LLS
diffusa ridotta densitometria
parenchimale di tipo enfisematoso
Atelettasia del lobo inferiore omolaterale
Mediastino lievemente verso destra

Area di addensamento atelettasico al
segmento apicale/dorsale LSD
Ampia area disventilo-atelettasica a
livello della divisione del bronco lobare
superiore.
Iperespansione del lobo medio.





Riduzione del MV in medio basale
Rientramenti sottocostali al giugulo in apiressia

DAY 12

Broncoscopia

**Esami ematochimici e indici infiammatori
persistentemente negativi**

Peggioramento clinico

Dispnea, rientramenti sottocostali ed al giugulo, FR 50 atti/min
SpO₂ 94% con HNFC 6 L/min e FiO₂ 25%

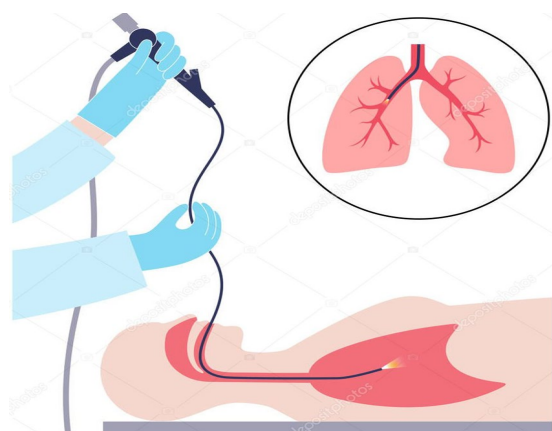
DAY 20-22

EGA: PH 7.37 PCO₂ 67.3 PO₂ 63.1 HC0₃ 39. PO₂/FiO₂ 253

TcpCo₂ media 73.7, massima di 76.1 mmHg.

RX torace

HFNC 10 L/min FiO₂ 25%



Emisistema bronchiale sx: pervio e normoconformato.
Bronco principale dx pervio,
bronco lobare superiore e rami segmentari pervi,
imbocco del bronco lobare medio appare stenotico
e non risulta agevole di introduzione del broncoscopio a
causa delle desaturazioni durante la procedura.

Progressivo miglioramento clinico
Flusso aereo apprezzabile bilateralmente
lievi rientramenti sottocostali ed al giugulo.

DAY 23

TC torace con mdc
Lobectomia superiore sinistra
Trasferimento post operatorio
in RIA

DAY 27

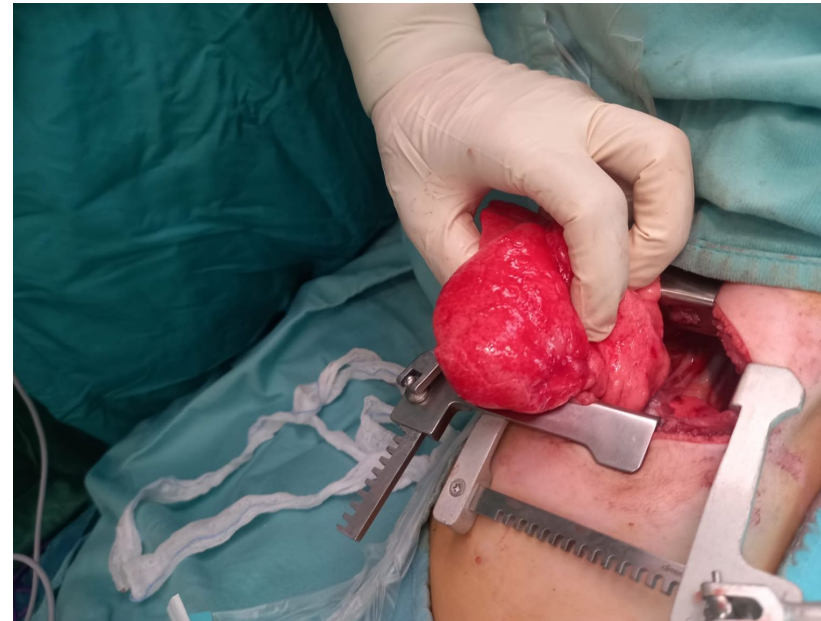
Rientro in reparto
Rimozione di drenaggio pleurico
EGA: PH 7.42 pCO2 33 pO2 79.3
pO2/FiO2 379,5

ISTOLOGICO

Iperdistensione degli spazi aerei con
rottura dei setti interstiziali;
Aree atelettasiche ;
Congestione vascolare, stravasi
emorragici intra alveolari e interstiziali;
Macrofagi alveolari.

Lobectomia polmonare superiore di cm 8 x 6 x 2,5

Claritromicina, Cefotazidima, Salbutamolo



Enfisema polmonare congenito bilaterale

Asintomatico con spO2 costantemente nella norma

TC Torace post operatoria

DAY 42

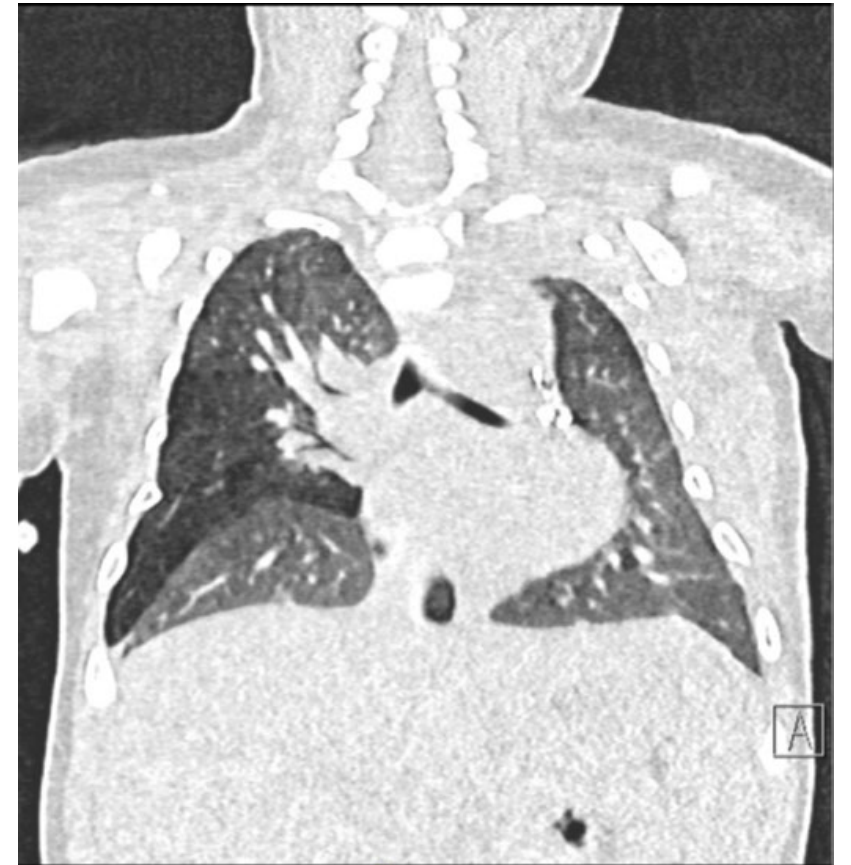
Dimissione

Follow-up clinico e strumentale

**iperespansione polmone di dx
mediastino dislocato a sx.**

Polmone dx mostra pattern a vetro smerigliato
con area di ipoperfusione del lobo medio e dei segmenti basali del
lobo inferiore

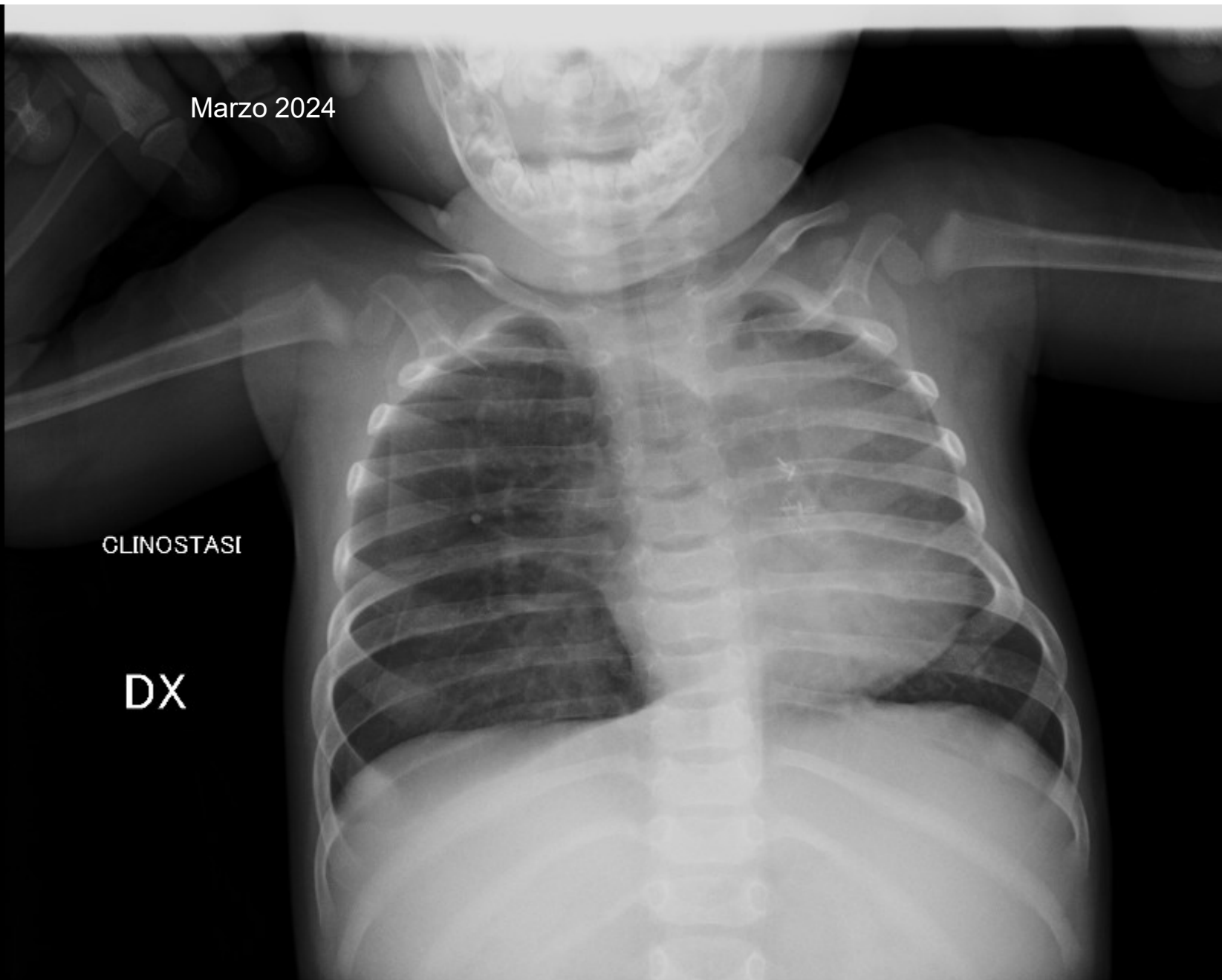
Atelettasia LIS



Marzo 2024

CLINOSTASI

DX



CONCLUSIONI

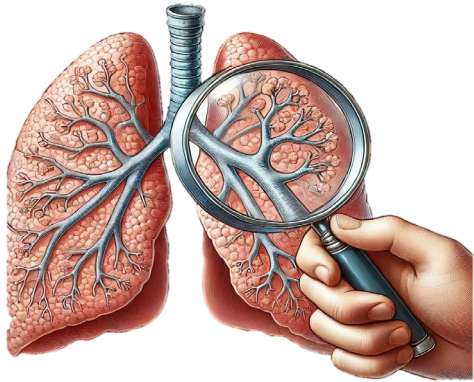


IMMAGINE CREATA CON IA

L'enfisema polmonare congenito è una rara malformazione polmonare congenita caratterizzata da sintomi respiratori dovuti all'iperinflazione lobare, all'atelettasia ed alla dislocazione mediastinica.

Rarissimo è il coinvolgimento di entrambi i polmoni.



La **diagnosi di EPC è spesso ritardata** sia per la bassa incidenza sia per la varietà della sintomatologia, tuttavia un **rapido trattamento è essenziale per la sopravvivenza**



IMMAGINE CREATA CON IA

Il nostro caso dimostra, inoltre, come un **approccio chirurgico di lobectomia polmonare monolaterale** in un caso di EPC bilaterale sia stato **risolutivo** per la sintomatologia del paziente.



Un raro caso di Enfisema polmonare congenito bilaterale

M.Mazzoni^(I), F.Antonelli^(II), A.Allegorico^(II), S.Rapagiolo^(II), A.Rossi^(II), S.Esposito^(II), A.Castaldo^(II), P.Vuilleumier^(II).

- I. AOU San Giovanni di Dio e Ruggi d'Aragona, Scuola di Specializzazione in Pediatria, Salerno
- II. UOC Pneumologia pediatrica ed UTSIR, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli

Grazie per l'attenzione



IMMAGINE CREATA CON IA

