

## **L'endoscopia respiratoria: diagnosi e terapia**

**P.Serio, L.Mirabile**

*L'endoscopia* pediatrica ha acquisito un ruolo diagnostico-terapeutico ufficiale solo negli anni '70, grazie alla disponibilità di strumenti adeguatamente miniaturizzati e sofisticati. Oltre alla disponibilità delle apparecchiature, tuttavia, questo approccio strumentale richiede specifica esperienza da parte dell'endoscopista ed un altrettanto adeguato supporto anestesiológico-rianimatorio intra e postoperatorio. Le strutture morfo-istologiche delle vie aeree del paziente pediatrico presentano delle specifiche peculiarità anatomico-funzionali, particolarmente evidenti nel neonato, soprattutto prematuro, pertanto gli approcci diagnostici e strumentali endoscopici risultano di grande impegno e rischio e le indicazioni vanno opportunamente selezionate. Tra le complicanze possibili, correlate ad una cattiva gestione della metodica, la più comune è rappresentata dall'edema traumatico indotto dall'utilizzo di un broncoscopio di dimensioni inappropriate rispetto al calibro della via aerea e/o dall'inopportuno protrarsi dell'indagine. Tra gli incidenti più gravi correlati alla metodica endoscopica vanno annoverati, seppur rari, la perforazione della trachea o di un bronco con pneumomediastino o pneumotorace. Da una cattiva gestione intraoperatoria della ventilazione può conseguire inoltre un'ipossia protratta con danno cerebrale ed arresto cardiaco del bambino.

E' pertanto da proscrivere assolutamente il tentativo di eseguire queste indagini da parte di una équipe non esperta nel trattamento di questo tipo di patologie soprattutto in pazienti in epoca neonatale.

### **Indicazioni all'esame endoscopico delle alte vie aeree**

L'esame endoscopico delle alte vie aeree, trova indicazione elettiva in caso di stridore con difficoltà respiratoria ostruttiva, alterazione del pianto, attacchi di cianosi e/o di apnea non correlati ad alterazioni del sistema nervoso centrale, disfagia, dispnea, inalazioni ripetute del contenuto gastrico durante i pasti, tosse persistente criptogenetica. Sono essenzialmente i fenomeni ostruttivi che

costituiscono la gran parte delle indicazioni all'indagine. L'ostruzione può localizzarsi in qualunque porzione delle vie aeree, dalle cavità nasali fino alle arborizzazioni bronchiali.

La diagnosi e la valutazione clinica iniziale della gravità e della sede dell'ostruzione si basano sulla sintomatologia clinica: *tirage*, *stridore*, *cornage*, *aumento della durata in/espilatoria*, *cianosi*, *disturbi cardiologici*, *neurologici*, *edema polmonare*. Le caratteristiche di durata e rumorosità in/espilatoria, le eventuali alterazioni della voce e della postura spontanea, possono far localizzare la sede dell'ostruzione. Allo stesso modo, la valutazione del corredo sintomatologico può indirizzare verso l'inquadramento diagnostico:

- un **pianto afono**, una **disfonia** associata ad alterazioni respiratorie e ostruttive, potranno far sospettare una **paralisi** o una **paresi cordale**;
- lo **stridore** che si riduce o scompare in *decubito prono* indirizza i sospetti verso una forma di **laringomalacia**, mentre uno **stridore con "tirage"**, *indipendente dal decubito*, indirizza verso una **stenosi congenita**. Una sintomatologia che esordisce dopo 10-15 giorni da un'intubazione protratta o di breve durata ma con un tubo endotracheale di calibro inadeguato, oppure dopo traumatismi determinati dall'intubazione fa sospettare **forme stenotiche** cosiddette **acquisite o iatrogene**;
- una sintomatologia ostruttiva legata alla poppata indirizza verso la diagnosi di **fistola tracheoesofagea ad H** o **schisi laringea**;
- una sintomatologia ostruttiva, che si manifesti a distanza di qualche settimana dalla nascita accompagnata da neoformazioni angiomatose cutanee, tumefazioni cistiche latero cervicali, con **pianto "soffocato" o "coperto"** e **cornage**, deve far pensare ad **emangiomi faringei**, a **igroma cistico** con sviluppo faringeo o a **cisti sierose congenite glosso-epiglottiche**.

**Indicazioni alla broncoscopia**

Ove possibile, può essere di inestimabile aiuto ai fini di un completo inquadramento diagnostico, l'esecuzione mirata di esami radiologici, strumentali e laboratoristici:

- **rilievi radiologici delle vie aeree e del torace**
- **esofagogramma:** consente di evidenziare l'eventuale compressione estrinseca da parte di masse od interferenze cardiovascolare
- **TC** per la precisa valutazione e dislocazione delle problematiche ostruttive
- **Phmetria, scintigrafia esofago-gastrica, studio elettrofisiologico della deglutizione** per la valutazione della problematica del reflusso gastroesofageo correlata alle problematiche respiratorie.

Resta tuttavia **l'endoscopia respiratoria** l'esame cardine per le patologie ostruttive laringo-tracheo-bronchiali, in quanto fornisce la diagnosi definitiva e completa delle cause ostruttive e puo'consentire al tempo stesso l'eventuale immediata ricanalizzazione dell'albero respiratorio, sede di corpo estraneo inalato , formazioni essudative o concrezioni catarrali.

### **PATOLOGIE INDAGABILI**

L'esame endoscopico delle vie aeree consente di indagare l'albero respiratorio dalle strutture faringee e sovraglottiche fino alle diramazioni bronchiali segmentali. L'esame diagnostico viene eseguito con *fibrobroncoscopio* (FBS) , strumento scarsamente invasivo, che consente di effettuare procedure diagnostiche di breve durata. Per interventi operativi a livello tracheo- bronchiale e di lunga durata trova indicazione il *broncoscopio rigido*, munito di braccio laterale per la ventilazione. La *microlaringoscopia in sospensione*, rappresenta invece, lo strumento endoscopico deputato al trattamento delle strutture laringee.

### **Atresia coanale**

E' determinata dalla presenza di un setto, osseo (90% dei casi) o membranoso, posto tra il corpo dello sfenoide superiormente, le apofisi pterigoidee lateralmente, la porzione ossea del vomere medialmente e la lamina orizzontale dell'osso palatino inferiormente. Si verifica in un caso ogni 5-8000 nati (femmine più colpite in rapporto 2:1). La forma bilaterale rappresenta un'emergenza

acuta delle vie aeree nel neonato che può andare incontro ad asfissia se non vengono supportate in altro modo le sue vie aeree. L'ampiezza e la tipologia del piano atresico può variare da forme sottili e membranose a forme spesse e di natura ossea. Frequenti le monolaterali (a destra frequenza doppia rispetto alla sinistra). La forma unilaterale può passare inosservata, la bilaterale determina grave insufficienza respiratoria con rientramenti inspiratori, dispnea, cianosi e crisi asfittiche. La sintomatologia regredisce durante il pianto e si accentua alla poppata. Il sospetto clinico avviene per la mancata progressione di una sonda per aspirazione n.6 French. La conferma diagnostica si ottiene con l'ENDOSCOPIA e con lo studio radiologico del massiccio facciale (TC, RMN).

La terapia è chirurgica con frequenti recidive dopo intervento chirurgico e prevede: dilatazione e stenting ( **fig. 1 e fig. 2** ), riparazione trans-palatale e resezione trans nasale utilizzando tecniche chirurgiche endoscopiche (endoscopic sinus surgery (ESS)).



**Fig. 1: dilatazioni di stenosi coanale bilaterale con sonde di hegar**



**Fig. 2: posizionamento di stents coanali**

## **Laringomalacia**

1. E' la più frequente anomalia laringea congenita causa di stridore nel neonato [1] .

E' caratterizzata da uno stridore gradualmente ingravescente, inspiratorio, polifasico, che compare generalmente dopo 1-2 settimane dalla nascita , solitamente si riduce di intensità o scompare entro 12-24 mesi . La sintomatologia si esacerba durante l'agitazione , la suzione e la posizione supina.

A causa della stretta relazione esistente fra le alte vie aeree ed il tratto digestivo , il 20-30 percento dei lattanti presenta, o sviluppa, sintomi digestivi o correlati all'alimentazione [2] quali tosse durante o dopo i pasti. Fortunatamente la maggior parte dei bambini presentano forme lievi di laringomalacia con stridore ed intermittenti fenomeni ostruttivi che possono essere superati mediante semplice cambiamento di posizione. La presenza di manifestazioni ostruttive gravi ( dal 10 al 20 % dei pazienti), impone una monitorizzazione adeguata ed eventualmente un trattamento chirurgico od endoscopico. Anatomicamente e meccanicamente vengono distinti 3 tipi differenti di laringomalacia (globale, anteriore, posteriore) caratterizzati dalla sovrapposizione di quadri dinamici che determinano tutti la riduzione della pervietà laringea in inspirazione.

Alla base dei fenomeni ostruttivi in questi pazienti c'è un avvicinamento delle pareti del vestibolo e della zona marginale laringea che, risucchiata internamente, riducono il lume fino alla ostruzione.

L'affezione pertanto andrebbe attribuita ad una patologia delle strutture muscolari intrinseche ed estrinseche, determinanti una anomalia nella sospensione laringea, a sua volta causa di turbe anatomiche quali:

- pliche ariepiglottiche brevi,
- epiglottide tubolizzata,
- ridondanza della mucosa sovraritenoidica.

L'indagine cardine per la diagnosi è la endoscopia. Questa viene realizzata con il fibroscopio flessibile, con paziente sveglio o con una modesta sedazione al fine di ottenere una valutazione dinamica .

L'immagine caratteristica è data dal rientramento inspiratorio delle pliche ariepiglottiche e del vestibolo laringeo.

Le pliche ariepiglottiche sono brevi e ridondanti di mucosa al di sopra delle aritenoidi.

I quadri endoscopici relativi alle 3 forme evidenziano:

1. **forme anteriori** con rientramento esclusivo della porzione margino vestibolare epiglottica

2. **forme posteriori** nelle quali è interessata esclusivamente la zona aritenoidea, con basculamento anteriore delle due cartilagini

3. **forme globali**, nelle quali vi è un rientramento globale della struttura margino vestibolare .

Le corde vocali sono normali ed a volte difficilmente apprezzabili.

Le pliche faringo epiglottiche sono lasse , allungate e ridondanti . Spesso si sovrappone un processo flogistico edematoso della struttura margino vestibolare, interessante in maniera particolare la sede aritenoidea e la commissura posteriore verosimilmente correlato alla concomitanza di reflusso gastro-esofageo. La maggior parte degli autori ritiene, infatti, che alla base della laringomalacia, ci sia un'immaturità del controllo neuromuscolare delle strutture sopralaringee ed un'ipotonia dei muscoli sottoioidei , che indurrebbe una posizione bassa del laringe, un difetto della meccanica della deglutizione , disturbi della muscolatura intrinseca esofagea e reflusso gastroesofageo [3] .

In alcune forme di media gravità, il trattamento del R.G.E, può ridurre drammaticamente la sintomatologia ostruttiva.

Nei casi estremamente impegnativi, il ricorso alla tracheotomia rimane una procedura di sicurezza. Quest'ultima però, va procrastinata, in seguito al fallimento di metodiche endoscopiche quali la supraglottoplastica [4] eseguito in laringoscopia in sospensione, mediante microforbici e pinze adeguate o mediante l'utilizzo di laser. L'intervento prevede la sezione di entrambe le pliche, compresa la parte esuberante della mucosa sopraritenoidea e dalla punta dell'epiglottide (**fig. 3**).



**Fig. 3. sopraglottoplastica con laser a diodi**

la diagnostica differenziale più difficile è quella con le forme neurologiche, caratterizzate da reperti endoscopici dinamici simili, ma con un appiattimento dell'asse laringeo in senso anteroposteriore ed una ipotonia importante delle strutture faringo-laringee.

### **Laringe neurologica**

Rappresenta una patologia laringea associata ad alterazioni del sistema nervoso centrale: asfissia neonatale, sindrome di Ondine, ipotonie centrali generalizzate, microcefalia, atrofia corticale, ecc. Una riprova eziologica dell'origine neurologica deriva dalla possibilità di insorgenza di forme di ipotonia faringo-laringea acquisite in seguito a gravi traumatismi del sistema nervoso centrale.

Sono coinvolte sia la laringe che la faringe, con un collasso inspiratorio globale ed alterazione della coordinazione motoria faringo-laringea.

La patologia sarebbe causata da alterazioni centrali della motilità muscolare laringea e faringea e si differenzia dalla laringomalacia propriamente detta per l'assenza delle caratteristiche anatomiche di quest'ultima: pliche airiepiglottiche brevi e ridondanti di mucosa al di sopra delle aritenoidi.

I sintomi più rappresentativi sono:

1. distress respiratorio che si accentua durante il sonno;
2. turbe della deglutizione per la incoordinazione motoria ed inalazione ai pasti;
3. Reflusso gastro-esofageo, quasi costantemente presente, correlato all'aumento della pressione negativa intratoracica durante l'inspirazione.

Alla luce del quadro clinico , in tutti i casi sospetti è opportuna l'esecuzione dei seguenti esami diagnostici:

- endoscopia delle vie aeree
- valutazione neurologica clinica e strumentale (R.M.N)
- studio radiologico dinamico della deglutizione
- Phmetria esofago-gastrica
- Polisonnografia.

L'endoscopia respiratoria eseguita in ventilazione spontanea per favorire una valutazione dinamica faringo-laringea, evidenzierà un quadro endoscopico caratterizzato da:

- ***glossoptosi***, correlata ad una ipotonia dei muscoli intrinseci della lingua
- ***faringomalacia*** per collasso inspiratorio delle pareti laterali faringee (le tonsille si uniscono al centro ostruendo la laringe), con conseguente ostacolo alla corretta visualizzazione endoscopica della laringe.
- **Peculiari alterazioni sopraglottiche-laringee**, consistenti nella chiusura inspiratoria completa, per basculamento anteriore delle aritenoidi e ripiegamento posteriore dell'epiglottide , con appiattimento anteroposteriore globale del piano sopraglottico.

Il trattamento prevede l'esecuzione di una tracheotomia a meno che non risulti efficace il trattamento conservativo mediante NIV.

Imperativo il controllo del reflusso gastro-esofageo con terapia medica e/o chirurgica.

### **Emangiomi infantili e malformazioni vascolari**

Si deve a Mulliken e Glowacki [5] la presentazione di una classificazione sistematica delle anomalie vascolari in età pediatrica. Vengono descritti due tipi di lesioni vascolari: l'emangioma infantile e le malformazioni vascolari.

L'*emangioma infantile o capillare* è caratterizzato da iperplasia cellulare, con aumentato turnover delle cellule endoteliali, di fibroblasti, macrofagi e mast cellule con tendenza ad alterare le strutture in cui prolifera. Le *malformazioni vascolari* invece non sono lesioni neoplastiche, ma errori

congeniti della morfogenesi vascolare, distinti per la predominanza delle caratteristiche vascolari: capillari, venosi, linfatici, arteriosi, oppure per la sovrapposizione di diverse forme.

### **Emangioma**

L'emangioma sottoglottico o tracheale è un emangioma immaturo o capillare. E' il più comune tumore dell'infanzia.

Il rapporto di frequenza femmine-maschi è di 2/1. Nel 50% dei casi sono associati ad emangiomi cutanei, soprattutto della testa e del tronco.

Le caratteristiche evolutive sono tipiche: ad una *fase proliferativa* che va dalle prime settimane di vita e fino al decimo/dodicesimo mese di vita, segue una *fase di stabilizzazione* e poi di *regressione*, che porta nel 70% dei casi a scomparsa completa dell'emangioma intorno al settimo anno di vita.

Relativamente rara la localizzazione sottoglottica o tracheale (13 casi su circa 850 anomalie tracheali pari all'1,6%), si rende sintomatica tra i 30 ed i 60 giorni di vita con uno stridore bifasico, a prevalente componente inspiratoria ed è associata nel 50% dei casi ad angiomasosi cutanea.

Gli angiomi di dimensione maggiore possono manifestarsi sin dalla nascita. Nelle forme sottoglottiche si evidenzia una dispnea inspiratoria con stridore a tipo corneale e delle retrazioni giugulari intercostali e xifoidee. La concomitanza di una forma tracheale determina una dispnea bifasica. Oltre ad una comparsa progressiva della sintomatologia, sono possibili manifestazioni recidivanti, attribuite a laringite, che recedono dopo corticoterapia. Il trattamento steroideo, infatti, può ridurre la sintomatologia per parecchi giorni e le successive gittate angiomatose sono erroneamente ascritte a nuovi episodi laringitici.

La radiografia della filière laringo-tracheale evidenzia un'asimmetria del tratto aereo sopraglottico, indistinguibile da altre anomalie, quali le cisti duttali o le stenosi sottoglottiche.

La diagnosi di certezza è endoscopica: il lume appare asimmetrico, la massa è sessile e facilmente comprimibile, la mucosa è di colore normale, bluastra o rossa, se l'angioma è superficiale. La forma classica di emangiomasosi laringea è dislocata in sede laterale sinistra o postero laterale sinistra, meno frequenti le forme laterali o latero posteriori destre, rare le bilaterali e le posteriori.

L'endoscopia consente la valutazione delle dimensioni e dell'eventuale estensione tracheale. Difficile la diagnostica differenziale con alcune laringiti sottoglottiche con l'edema flogistico da reflusso gastro-esofageo. L'apprezzamento preciso dei limiti viene affidato alla R.M.N o alla T.A.C. L'obiettivo terapeutico prioritario è il mantenimento della pervietà delle vie aeree. Diversi approcci sono stati proposti per il trattamento degli angiomi sottoglottici comprendenti :

Il trattamento medico con terapia cortisonica orale a forti dosi ( 2 mg / kg/die) preferibilmente con prednisone, preferito al betametassone per le minori interferenze sull'asse ipotalamo ipofisario.

Alcuni autori hanno proposto l'iniezione intralesionale di cortisonici seguita dall'intubazione . La laser terapia è stata a lungo il trattamento di scelta degli angiomi sottoglottici, con il rischio reale di stenosi sottoglottiche indotte dal laser.

In caso di forme più estese, con coinvolgimento multi viscerale, è descritto l'utilizzo dell'alfa2 interferone. Tale terapia pur se efficace, è però gravata da complicanze cardiache o da piastrinopenia da consumo.

L'ultima frontiera nel trattamento degli angiomi , è il propranololo, beta bloccante non selettivo. Il suo meccanismo d'azione nell'ambito degli emangiomi non è noto, ed il suo utilizzo va riferito ad una scoperta occasionale descritta per la prima volta nel 2008 [6] . La dose utilizzata è di 2-3 mg/kg/day divisa in tre somministrazioni. Il trattamento chirurgico per via esterna è indispensabile nelle forme maggiori, specie ad interessamento tracheale e resistenti comunque alle terapie descritte. L'escissione viene di solito associata ad una laringo-tracheo-plastica di allargamento con cartilagine costale autologa.

Se le modalità terapeutiche descritte risultassero inefficaci, in attesa del trattamento chirurgico, è sempre indicata la tracheotomia. Tuttavia, la combinazione delle varie metodiche rende spesso possibile evitare il ricorso alla tracheotomia.

### **Laringocele**

Il laringocele è una rara e benigna dilatazione dell'appendice del ventricolo di Morgagni che può svilupparsi internamente nel lume laringeo o esternamente attraverso la membrana tiroidea. Può

rappresentare il 5% delle lesioni laringee benigne. Molti laringoceli sono asintomatici e vengono individuati nel corso di esami radiologici effettuati per altre cause; qualche volta possono causare tosse, disfonia, stridore, mal di gola e presentarsi come una tumefazione a uno o entrambi i lati del collo. Più frequente la forma adulta “dei soffiatori”. E' in comunicazione con il lume laringeo ed aumenta di dimensioni durante il pianto. Le varietà ad estrinsecazione endoluminale determinano sintomi ostruttivi rappresentati da stridore inspiratorio ad alta tonalità, disfonia, afonia e dispnea, che si accentuano durante il pianto [7] .

Spesso si esteriorizza nel collo in sede extralaringea. La presenza di una massa in sede cervicale anterolaterale, che si accentua con la tosse, è fortemente diagnostica. Sono spesso soggetti a sovrainfezioni batteriche con sintomatologia tipica dell'ascesso. La causa del laringocele non è nota ma è stata ipotizzata una relazione fra l'esistenza di una predisposizione congenita come un'appendice ventricolare larga, alla base del laringocele del neonato, ed altri fattori post natali acquisiti ( papillomatosi laringea del bambino). Esiste una rara, ma documentata , relazione fra laringocele e carcinoma laringeo. La TAC si è rivelata la metodica radiologica più accurata nella definizione della relazione spaziale fra laringocele, strutture laringee e tessuti extra laringei nonché nella diagnostica differenziale rispetto ad altre formazioni cistiche e nell'identificazione di un'eventuale carcinoma laringeo coesistente. Anche la RMN si è rivelata un'esame utile. Le opzioni nel management del laringocele includono l'osservazione, la resezione per via endoscopica nelle forme ad estrinsecazione extraluminare e la resezione mediante approccio esterno.

Di fondamentale importanza la diagnosi differenziale con le cisti saccolari.

### **Formazioni cistiche**

**Cisti saccolari** o cisti congenita della laringe , si distingue dal laringocele in quanto il suo lume non è in connessione con quello della laringe, non contiene aria ed è ricoperto da normale mucosa.

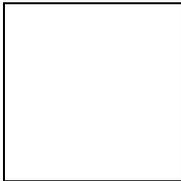
Se ne distingue una forma laterale, dislocata tra le false corde vocali e le pliche ariepiglottiche, ed una forma anteriore che origina dall'orifizio del sacco e protrude nel lume laringeo.

La sintomatologia è in correlazione al volume della cisti ed è caratterizzata da uno stridore con possibili accessi di dispnea, cianosi e turbe dell'alimentazione.

Il bambino è sintomatico già nei primi giorni di vita. La diagnostica definitiva è affidata all'endoscopia che evidenzia una massa di dimensioni variabili a partenza dai ventricoli di Morgagni, che ricopre una corda vocale in tutta la sua lunghezza. La puntura della cisti, che consente la fuoriuscita di un liquido denso, è al tempo stesso diagnostica e terapeutica, in quanto riducendo l'ostacolo respiratorio, migliora le condizioni ventilatorie.

La terapia consiste in una marsupializzazione o in una exeresi chirurgica completa.

**Le cisti duttali** o cisti da ritenzione di muco, se di piccole dimensioni costituiscono un reperto occasionale costituiscono i  $\frac{3}{4}$  della casistica delle cisti laringee infantili. Possono formarsi sia a livello sopraglottico che delle pliche ariepiglottiche che in qualunque altra sede della mucosa laringea (**fig. 4**).



**Fig. 4: cisti duttali sottoglottiche**

Sono determinate dalla ritenzione di muco nel dotto delle ghiandole sottomucose.

Spesso documentate dopo intubazioni protratte o dopo fenomeni traumatici e/o flogistici. E' disteso il dotto e non la ghiandola, in contrasto con le cisti sacculari sono superficiali ed hanno un diametro massimo di 1 cm.

La sintomatologia, simile al laringocele, non si esaspera tuttavia durante il pianto.

**Le cisti glosso-epiglottiche** sono indovate in sede glosso-epiglottica e sono pertanto in grado di ingenerare una ostruzione respiratoria mediante compressione dell'epiglottide.

Possono essere di origine tireoglossa o da ritenzione ghiandolare come le cisti duttali. Le prime sono mediane, quelle da ritenzione sono localizzate nelle fossette glosso-epiglottiche.

Rotondeggianti, di consistenza elastica, rosee. Questa localizzazione dà luogo a formazioni più voluminose che ingenerano un basculamento posteriore dell'epiglottide, che simula una sintomatologia simile a quella della laringo-malacia, che si esacerba significativamente in decubito supino. Richiedono trattamento chirurgico o evacuativo quando ostruenti.

### **Linfangiomi**

Il linfangioma è una malformazione dei vasi linfatici che si localizza più frequentemente a livello del collo in regione cervicale (75%). I linfangiomi sono costituiti da lacune linfatiche di dimensioni variabili; si distinguono forme capillari, cavernose e cistiche (igroma cistico). Il contenuto della forma cistica può diventare ematico per la presenza di una patologia malformativa venosa (emangioliangiomi). Il linfoangioma al collo può essere mono-bilaterale circoscritto o diffuso (cavo orale, lingua, spazi parafaringei e laringe), nel 10% dei casi ha estensione anche al mediastino. Solo i linfangiomi anteriori, a sviluppo faringo-laringeo sono generalmente responsabili di sintomatologia ostruttiva respiratoria. La terapia si avvale della possibilità di eseguire delle iniezioni sclerosanti nelle concamerazioni eventualmente seguite dalla terapia chirurgica in caso di insuccesso del trattamento medico.

### **Paralisi delle corde vocali**

L'uso della fibroscopia flessibile laringea ha reso più agevole l'ispezione della funzionalità laringea in età pediatrica, consentendone la valutazione fisiologica della motilità, senza traumatismi e distorsioni come avviene nella laringoscopia diretta. Le alterazioni della motilità laringea costituiscono, dopo le laringomalacie la causa più frequente di stridore in età pediatrica e sono responsabili del 5-10% delle tracheotomie eseguite in età pediatrica [8] [9] .

Spesso nel lattante la diagnosi può risultare insidiosa. Spesso è presente una asimmetria delle aritenoidi che induce alla erronea formulazione della diagnosi, per un accavallamento inspiratorio tra le due aritenoidi stesse. Altre volte una corda vocale paralitica viene mobilizzata passivamente

durante l'inspirazione, simulando una mobilità fittizia. Non è pertanto infrequente che una paralisi ricorrente unilaterale non venga diagnosticata se non specificamente ricercata.

L'esame endoscopico andrebbe idealmente eseguito con fibroscopia flessibile, in ventilazione spontanea e tranquilla, seguita da un approfondimento del livello anestesilogico, ma sempre in respiro spontaneo, che consenta un'accurata palpazione delle aritenoidi con l'ottica rigida. Successivamente l'esame va protratto durante la fase di risveglio, per apprezzare meglio il piano glottico funzionante. L'endoscopia può mettere in evidenza:

- mancata apertura, in fase inspiratoria, di una o entrambe le corde vocali;
- posizionamento in un piano anteriore dell'aritenoidi interessata;
- ipoplasia della corda paralitica ed il meccanismo di compensazione della controlaterale, la cui aritenoidi nel meccanismo di congiunzione ruota e si sovrappone all'altra.

*Le alterazioni della motilità laringea possono avere una genesi centrale o periferica. Possono essere:*

mono o bilaterali;

incomplete o complete;

congenite o acquisite.

Le **paralisi periferiche** sono generalmente *unilaterali e complete*, le **paralisi centrali** sono in genere *bilaterali*, spesso incomplete. Una parte delle forme congenite centrali, bilaterali, è incompleta, non è accompagnata a lesioni del sistema nervoso centrale e tende alla regressione spontanea. Un'altra quota delle forme centrali fa seguito ad alterazione del sistema nervoso centrale, e indotta da traumi da parto, da mielomeningocele, da malformazione di Arnold Chiari [10] idrocefalo, sofferenza cerebrale neonatale, malattia di Werdnig – Hoffman, disgenesia del tronco; sono eccezionalmente descritte origini familiari. Esistono forme bilaterali correlate a danno periferico, come ad esempio quelle indotte da parti altamente distocici, con eventuale uso di forcipe.

Si ha in questi casi l'interessamento di entrambi i nervi ricorrenti, che vengono stirati o compressi durante le manovre di trazione del feto. Le paralisi periferiche sono causate generalmente da lesioni ricorrenziali. Sono più frequenti a sinistra che a destra per il caratteristico decorso più lungo del ricorrente di questo lato. Le cause sono da ascrivere a patologie cardiache, vascolari od esofagee. A destra le paralisi ricorrenziali sono generalmente determinate da processi flogistici interessanti l'apice polmonare o la pleure, anomalie della succlavia destra o patologie vascolari o dell'esofago cervicale. Spesso le patologie motorie sono in correlazione ad interventi chirurgici a sede cervicale.

Tra le forme acquisite le più frequenti sono le paralisi di sinistra conseguenti a chirurgia toracica.

Sono state descritte delle vere e proprie paralisi ricorrenziali dopo intubazione, correlate presumibilmente a compressione distale del nervo ricorrente da parte del tubo endotracheale.

Le **forme acquisite** sono spesso definitive e richiedono un trattamento terapeutico.

L'evoluzione è in relazione alla causa.

Le **forme idiopatiche** o seguenti a traumi ostetrici, hanno una buona prognosi, con una regressione della paralisi prima dei nove mesi.

Le cause neurologiche, non idiopatiche, tendono ad essere definitive, ad eccezione della tipica regressione della paralisi bilaterale dei dilatatori (cricoaritenoidi posteriori), dopo trattamento dell'idrocefalia causale.

Per la diagnostica, oltre all'endoscopia, che resta l'esame cardine, andrebbe eseguita:

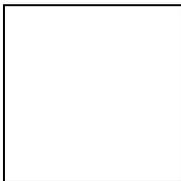
nelle forme neurologiche una valutazione neurologica completa accompagnata da una R.M.N. midollare e cerebrale, mentre nelle forme periferiche correlate a compressione, una valutazione cardiologica accurata e la ricerca radiologica di eventuali processi espansivi endotoracici o mediastinici. Dal punto di vista sintomatologico, le *forme unilaterali* determinano inalazione per difetto di coordinamento faringo laringeo, tosse, soffocamento legate alla diminuita capacità di protezione delle vie aeree. Il sintomo più caratteristico è la disfonia, tanto più importante quanto più in abduzione è la paralisi. Possibile anche lo stridore e anche gli altri sintomi di ostruzione

respiratoria. Nelle *forme bilaterali* è presente una sintomatologia ostruttiva o fonatoria e/o da inalazione, a seconda del tipo di paralisi. Nelle forme tipo ZIEMSEN (corde vocali fisse in abduzione) la sintomatologia è caratterizzata da afonia ed inalazione. Nelle forme tipo RIEGEL o GERHARDT (paralisi dei soli cricoaritenoidi posteriori o postici), la sintomatologia è caratterizzata da un quadro di ostruzione tanto più grave, quanto più addotte sono le corde vocali.

Nella GERHARDT , durante l'esame endoscopico , si può evidenziare un movimento paradossale delle corde vocali, che si avvicinano in inspirazione e si allontanano in espirazione.

La diagnosi va confermata con la fibro laringoscopia a pz. sveglio e con motilità conservata.

La condotta terapeutica è in funzione della tolleranza della sintomatologia e della eziologia. Se l'affezione è ben tollerata e l'incremento staturale ponderale è adeguato, non si instaura alcuna procedura terapeutica. Le forme mal tollerate ma che sono soggette ad andare incontro ad una regressione spontanea (forme ostetriche o idiopatiche) vengono trattate con l'intubazione tracheale di alcune settimane prima di intraprendere qualunque procedura terapeutica. Nei casi limite in cui si voglia evitare una intubazione di lunga durata o una tracheotomia è possibile ricorrere ad una chirurgia di minima che consiste nella sezione parziale o intaccatura posteriore con il laser delle corde vocali ( **fig. 5**) le cui conseguenze vocali sono assolutamente minime , ma i cui risultati possono essere incostanti [11] .



**Fig. 5: intaccatura cordale posteriore bilaterale con laser a diodi**

La tracheotomia d'attesa è razionale nelle forme severe ed è mantenuta fino ai 12 mesi, epoca in cui se non vi è stata regressione della problematica bisogna optare per una aritenoidopessi o per una aritenoidectomia. Questi interventi se da una parte consentono la decannulazione sono tuttavia

gravati, in seguito all'ampliamento del lume aereo, dal peggioramento del recupero della voce e dal rischio di inalazioni recidivanti.

La diagnosi differenziale va fatta con le anchilosi aritenoidee e con le discinesie laringee.

### **Web laringeo**

La costituzione di un lume laringeo normale dipende dalla completa canalizzazione della lamina epiteliale fra il canale vestibolotracheale sopra ed il canale faringotracheale sotto, un processo che ha inizio la quinta settimana di sviluppo intrauterino. Il totale insuccesso di questo processo produce un'atresia laringea completa o, più comunemente, una canalizzazione solo parziale con la conseguente costituzione di un WEB laringeo. Tali membrane possono interessare la porzione sopraglottica o sottoglottica, ma nel 75% dei casi è interessato il piano glottico (McHugh and Lock, 1942). La maggior parte delle membrane glottiche sono localizzate anteriormente ed interessano una porzione variabile della lunghezza delle corde vocali. Occasionalmente la membrana interessa la commissura posteriore. Le membrane possono essere sottili e membranose o spesse e fibrose, e si possono estendere verso il basso nello spazio sottoglottico. Il trattamento endoscopico è più agevole nelle forme membranose sottili e consiste nella escissione della membrana con laser o forbici in microlaringoscopia in sospensione. Le forme spesse e con componente fibrosa spesso sono più complesse da trattare e possono richiedere un'intervento endoscopico più complesso (vedi CRICOID SPLIT PER VIA ENDOSCOPICA).

### **Cleft Laringo-tracheale ( diastemi laringotracheali o schisi laringotracheali posteriori)**

Rappresentano l'1% delle malformazioni laringotracheali.

Sono caratterizzati da un'apertura del laringe per difetto di separazione dall'ipofaringe lungo la linea mediana posteriormente. L'apertura posteriore può essere più o meno estesa e può variare da una semplice accentuazione in profondità della scissura interaritenoidea nel corpo della cricoide fino ad una schisi estesa fino alla carena con una comunicazione completa tra il tratto digestivo e quello aereo. Sono per lo più reperti isolati, sebbene possano anche integrarsi in quadro polimorfomativo (atresia esofagea, reflusso gastro-esofageo, cardiopatie congenite, anomalie

gastro intestinali e genitourinarie). La sintomatologia si esacerba al momento dei pasti con inalazione di latte, crisi di cianosi e polmoniti recidivanti. Lo stridore inspiratorio o la dispnea ostruttiva sono determinati dal collasso delle strutture ridondanti, ostruenti il lume laringo-tracheale.

In presenza di tracheomalacia si può riscontrare anche stridore espiratorio.

I diastemi laringo-tracheale possono coesistere con stenosi sottoglottica, atresia esofagea o fistola esofago-tracheale.

La conferma diagnostica e la precisa delimitazione ed estensione è affidata alla laringo-tracheo-broncoscopia.

E' importante ispezionare la commissura posteriore e la zona interaritenoidica, spesso ricoperta nel cleft da una mucosa ridondante. A tal fine si fa uso di una spatola idonea che consente la palpazione della zona.

Nelle forme maggiori è opportuno inserire poi rapidamente la camicia broncoscopica in trachea per la ricerca delle malformazioni associate, onde evitare la sovradistensione gastrica.

**La laringo-tracheo –broncoscopia consente di differenziare i vari tipi di cleft. Sono state proposte** diverse classificazioni ma la più comunemente utilizzata è quella di EVANS [12], che individua 4 stadi:

- **tipo 0:** fissurazione interaritenoidica e mancanza totale del muscolo interaritenoidico. La schisi non supera il piano delle corde vocali
- **tipo 1** viene interessato il cartilagineo cricoideo sino al suo polo inferiore,
- **tipo 2** cleft laringo-tracheale. Si osserva una fissurazione della porzione superiore della trachea,
- **tipo 3** cleft laringo-tracheale completo, che coinvolge tutta la trachea fino alla cartilagine.

Le più comuni sono rappresentate dai primi due tipi. Il tipo 3 è estremamente raro ed è quasi incompatibile con la sopravvivenza, per la presenza di importanti malformazioni associate e per la complessità tecnica della riparazione chirurgica.

Il **tipo 0** è spesso misconosciuto in quanto presenta una scarsa sintomatologia, con tendenza ad inalazione di liquidi e rare problematiche broncopolmonari tanto da poter essere trattato spesso con un semplice ispessimento alimentare nei primi mesi di vita e con l'uso di bevande gassate.

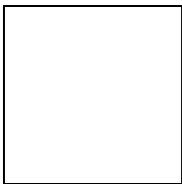
Nelle altre varietà la sintomatologia è, come riferito, più eclatante, con episodi massivi di inalazione e frequenti e gravi affezioni bronco-polmonari.

Scarno l'ausilio della radiologia, se non per la dimostrazione dei segni di pneumopatia.

La radiologia dinamica può evidenziare la presenza di false strade.

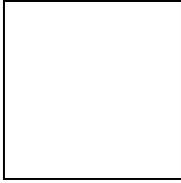
La terapia delle forme maggiori è chirurgica ed è tanto più urgente quanto più profonda è la schisi.

Il trattamento prevede, soprattutto nei casi del secondo e terzo tipo, l'intubazione ed eventualmente l'assistenza ventilatoria. L'intubazione è instabile per la possibilità continua di dislocazione esofagea della sonda. Nei casi limitati in profondità, il trattamento è medico o endoscopico. Mentre fino a pochi anni fa il trattamento era esclusivamente chirurgico nelle forme più severe, oggi nell'esperienza dell'autore e come riportato in letteratura [13], l'approccio endoscopico può essere applicato anche fino al grado 2 ( **fig. 6** ).



**Fig. 6: chiusura endoscopica di cleft grado II di EVANS**

Il tipo 3 ha modeste possibilità terapeutiche nonostante le varie e complesse metodiche chirurgiche attuate, sebbene presso il nostro centro, sia stata trattata chirurgicamente e con successo anche una bambina affetta da cleft di grado III, con schisi estesa alla carena ( **fig .7**).



**Fig. 7: cleft di grado III di EVANS**

L'approccio alle schisi di grado tre avviene per via toracotomia e in circolazione extracorporea.

### **Stenosi sottoglottiche**

Per stenosi sottoglottica si intende il restringimento delle vie aeree in quella zona compresa tra la superficie inferiore delle corde vocali vere e la porzione inferiore della cartilagine cricoidea. Nel bambino tale area rappresenta la porzione più ristretta delle vie aeree con un diametro massimo variabile fra i 4,5 ed i 7 mm. Da un punto di vista eziologico, le stenosi sottoglottiche possono essere divise in congenite ed acquisite. Le forme congenite di stenosi sottoglottiche rappresentano la terza anomalia congenita del laringe in ordine di frequenza dopo la laringomalacia e le paralisi cordali. Le forme CONGENITE sono il frutto di un incompleto o alterato processo embriologico di ricanalizzazione del primitivo laringo-faringe che può variare da un completo difetto della ricanalizzazione ad un lieve difetto della forma. Si definiscono acquisite tutte le stenosi sottoglottiche che non hanno una natura congenita. Nella maggior parte dei casi le SGS acquisite sono esiti di danno da intubazione endotracheale prolungata. Tuttavia, occorre ricordare che anche intubazioni di breve durata possono dar luogo a processi stenotici. La correzione delle stenosi sottoglottiche prevede l'ampliamento dell'area cricoidea al fine di incrementare il flusso aereo, riducendo i fenomeni ostruttivi. Il trattamento specifico della lesione dipende, tuttavia, dalla severità o grado di stenosi valutata mediante esame endoscopico secondo la classificazione endoscopica di Cotton [14] : **I grado** (ostruzione < 50% del lume) ; **II grado** (tra il 51 e 70 %); **III grado** (tra il 71% ed il 99%) **IV grado** (ostruzione completa). Il management delle stenosi sottoglottiche inizia con la prevenzione ed il controllo dei fattori di rischio [15] e la scelta terapeutica è condizionata dalla severità o grado di stenosi. L'approccio chirurgico a cielo aperto

comprende varie tipologie di intervento dalla resezione cricotracheale , l' anterior cricoid split fino alla ricostruzione laringotracheale utilizzando graft cartilagineo. Mentre le stenosi di grado lieve (grades I and II) possono non necessitare di alcun trattamento oppure essere trattate con le sole metodiche endoscopiche, i gradi III e IV richiedono alcune forme di chirurgia aperta. Presso il nostro centro di endoscopia respiratoria abbiamo messo a punto una tecnica di Anterior Cricoid Split eseguita per via endoscopica in microlaringoscopia in sospensione [16] (endoscopic anterior cricoid split : **EACS**) .

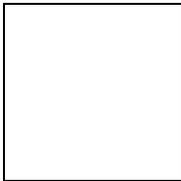
Tale approccio è stato applicato ad alcune forme di stenosi cicatriziali esito di processi flogistico edematosi e congenite fibro-cartilaginee.

La metodica è stata applicata a pazienti pediatrici che presentavano le seguenti caratteristiche:

- 1) stenosi acquisite cicatriziali e congenite fibro-cartilaginee di grado II-III-IV di Cotton
- 2) non segni di infezioni sistemica
- 3) adeguata funzione polmonare
- 4) risoluzione del quadro flogistico laringeo primitivo o correlato a reflusso gastro esofageo
- 5) assenza di patologia neurologica.

L'indagine endoscopica prevede in prima istanza una valutazione funzionale del laringe , in particolare per lo studio della motilità cordale, eseguita a paziente sveglio mediante fibrobroncoscopia . Quindi viene indotta l'anestesia e completata l'ispezione delle vie aeree dapprima con broncoscopio flessibile in respiro spontaneo per una diagnostica iniziale e successivamente con broncoscopio rigido per la valutazione esatta del calibro e della lunghezza del tratto stenotico e per escludere l'eventuale presenza di ulteriori anomalie o flogosi sovrapposte delle vie aeree. Nella impossibilità di ispezionare con l'endoscopia la via aerea a causa di una stenosi serrata, si ricorre ad imaging radiologico mediante esame TC o RMN del collo. I pazienti che presentano segni di flogosi delle vie aeree suggestivi di reflusso vengono studiati anche mediante PH metria e ricerca di inclusi lipidici nei macrofagi alveolari, e messi in terapia medica con antiacidi e procinetici per almeno un mese prima della procedura endoscopica . Presso il nostro

centro, in caso di malattia da reflusso gastroesofageo non rispondente a terapia medica, se l'entità del reflusso è tale da inficiare il trattamento endoscopico successivo, il paziente viene sottoposto a funduplicatio secondo Nissen. L'intervento di **ANTERIOR CRICOID SPLIT** per via **ENDOSCOPICA** viene eseguito in sala operatoria in anestesia generale indotta mediante anestetici inalatori. La metodica endoscopica prevede la sezione anteriore, mediana ed a tutto spessore, dei primi due anelli tracheali, dell'anello della cartilagine cricoidea e della porzione inferiore della cartilagine tiroidea, a livello della giunzione del suo angolo diedro (**fig .8**).

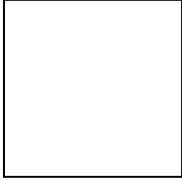


**Fig. 8 : visione endoscopica della linea di sezione**

Il posizionamento di un pallone da angioplastica di diametro adeguato garantisce, mediante dilatazione della zona trattata, di interrompere gli eventuali residui fibrocartilaginei lungo i margini di sezione.

Al termine della procedura viene effettuato un nuovo controllo dell'area sezionata mediante broncoscopio rigido e quindi posizionato un tubo endotracheale di calibro superiore a quello calcolato per l'età ed il peso del paziente, che deve rimanere in sede per 7 gg. Il tubo consente il corretto processo di cicatrizzazione tra i bordi di sezione. Nel paziente già tracheostomizzato, dopo l'EACS, la cannula tracheostomica presente viene sostituita con una cannula a T di Montgomery che mediante la branca superiore consente una protratta calibrazione del territorio sottoposto ad ampliamento endoscopico per almeno 30 gg. Dopo il trattamento endoscopico e la conseguente intubazione, il bambino necessita di ricovero presso un reparto di terapia intensiva pediatrica dove resta sedato fino ad estubazione in settima giornata. Nei pazienti portatori di cannula di

Montgomery, è possibile il trasferimento in reparto di medicina già in seconda giornata . Il follow up prevede il controllo endoscopico all' estubazione, dopo tre settimane ed in base al decorso clinico con eventuali calibrizioni della zona trattata mediante pallone d'angioplastica ( **fig. 9**).



**Fig. 9 : calibrazione con pallone d'angioplastica**

Dopo 3 anni di follow ed oltre 30 plastiche endoscopiche effettuate, possiamo concludere che la metodica rappresenta una tecnica innovativa poiché, pur garantendo un'ampliamento della struttura laringea paragonabile in tutto e per tutto a quello ottenuto con le metodiche chirurgiche a cielo aperto, non inficia la funzione cordale e quindi la qualità della voce del paziente, poiché non ingenera diastasi delle corde vocali.

### **TRACHEOMALACIA**

Per *tracheomalacia* (TM) o *discinesia tracheale* s'intende un indebolimento congenito o acquisito della parete tracheale che collabisce con gli atti del respiro. La trachea malacica presenta sia una debolezza intrinseca degli anelli cartilaginei che appaiono meno consistenti e plicabili, sia un ridotto tono muscolare della pars membranacea, che sono causa del suo collasso durante il ciclo respiratorio. In condizioni normali una modesta collapsabilità respiratoria della trachea costituisce una condizione di frequente riscontro, e nel neonato, durante un'espiazione forzata, si può raggiungere una riduzione del lume tracheale fino al 30% del suo diametro anteroposteriore. Perché un collasso tracheale possa creare un ostacolo alla ventilazione polmonare deve essere superiore al 50% del diametro tracheale

La tracheomalacia può essere:

- parziale: per ostruzioni >50% e <80%;
- severa: per ostruzioni >90%.

In età pediatrica la TM si può presentare come una malformazione sporadica ed isolata, *tracheomalacia primaria*, o secondaria a processi compressivi-espansivi vicini, *tracheomalacia secondaria* (**Tabella 1**). La malacia inoltre può interessare un breve segmento tracheale, *tracheomalacia segmentaria*, o più raramente quasi tutta la sua lunghezza, *tracheomalacia generalizzata*. L'incidenza delle TM primaria o congenita è stimata intorno ad 1:1500-2100 bambini [17] .

### **Tabella 1. Classificazione delle tracheomalacie**

#### **Topografica**

- Generalizzata

Segmentaria

Cervicale

Toracica

#### **Eziologica**

- Primitiva o idiopatica

- Secondaria

*Atresia esofagea*

*Compressione esterna (ring vascolari, cardiomegalie, tumori)*

*Anomalie toraciche (pectus excavatum, cifoscoliosi)*

*Discondroplasia*

*Displasia broncopolmonare*

L'ostruzione tracheale è prevalentemente *espiratoria* nelle forme toraciche, mentre il *tirage* e la *dispnea inspiratoria* prevalgono invece nei casi di lesione cervicale.

Si possono avere quadri clinici ad esordio precoce ed altri ad esordio tardivo a seconda della eziologia e localizzazione, con manifestazioni respiratorie importanti (*forme gravi*), oppure

con modesti sintomi respiratori (*forme fruste*) . La sintomatologia delle forme gravi è per lo più caratterizzata da broncopolmoniti recidivanti, accessi improvvisi di apnea (*dying spells*) e *weaning* respiratorio difficile. Le forme fruste possono invece manifestarsi con tosse cronica severa, dispnea respiratoria-stridore, broncospasmo “like asma”, collo iperesteso da sforzo respiratorio. La tracheomalacia costituisce il 12% di tutti i casi di tosse cronica in pazienti di età compresa tra 0-18 mesi . Uno dei sintomi più caratteristici e pericolosi è rappresentato dagli *accessi improvvisi di apnea (dying spells)* che compaiono in apparente benessere.

Il reflusso gastroesofageo, in un paziente con TM può innescare un circolo vizioso che risulta di difficile diagnosi e trattamento [18] .

La maggior parte delle TM migliora nel tempo, in genere dopo i primi due anni di vita per una tendenza naturale della trachea pediatrica ad aumentare di consistenza, mentre una piccola percentuale va incontro a trattamento chirurgico. Si possono pertanto individuare:

1. *forme a risoluzione spontanea* entro i primi 2 anni di vita, dove il trattamento conservativo medico si rivela fondamentale (terapia farmacologica, fisiochinesiterapia, etc.); raramente si sono verificate necessità di intubazione endotracheale;
2. *forme che richiedono un trattamento medico-chirurgico* (forme secondarie a *vascular rings*, o le gravi forme secondarie a tracheostomia o a fistola TE).

### **Tracheomalacia primaria**

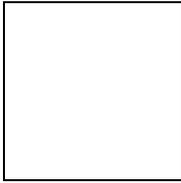
La TP isolata, rappresenta una patologia poco frequente, ed in genere associata a complesse malformazioni craniofacciali :

- Sindrome di Pierre-Robin • Sindrome di Di George
- Sindrome di Franceschetti • Sindrome velocardiofacciale
- CHARGE *syndrome* • Sindrome di Opitz

La malformazione può presentarsi come forma generalizzata, talvolta associata o meno a laringomalacia e/o broncomalacia, oppure meno frequentemente come malacia segmentaria.

Endoscopicamente la trachea si presenta flaccida, con scarso contorno degli anelli tracheali,

collassabile in espirazione nella sua parte toracica e con evidente *bulging* parietale posteriore che può estendersi fino alla carena (**fig.10**).



**Fig. 10. tracheomalacia medio distale**

La TP, nelle sue forme lievi-moderate ha un andamento benigno e necessita solo di un trattamento conservativo.

### **Tracheomalacia secondaria**

- **TM secondaria ad atresia dell'esofago**

La TM associata ad atresia dell'esofago rappresenta la malacia di più frequente riscontro in età pediatrica, e complica l'11%-33% dei casi di atresia esofagea con fistola inferiore . Si tratta quasi sempre di una lesione segmentaria toracica iuxtacarenale con 3 varianti morfologiche di TM associata ad atresia esofagea, individuate mediante studi morfologici [19]. .

a) **TM anteriore (TMA)** da compressione del complesso aorto-anonima (complesso di Mustard), tipica della trachea toracica, che endoscopicamente presenta una tipica forma triangolare eccentrica ingenerata dalla compressione sulla parete tracheale anteriore dal complesso aorto anonima.

b) **TM intrinseca (TMI)**, in cui non sono presenti segni di compressione vascolare, ma la malacia è determinata da una debolezza intrinseca degli anelli tracheali, con evidente riduzione anteroposteriore della trachea. E' una lesione segmentarla toracica, localizzata sempre al di sopra del piano dell'arco aortico.

c) **malacie complesse (MC)** ovvero lesioni localizzate ai bronch principali, con /senza tracheomalacia associate, e forme in cui la compressione vascolare non è ascrivibile al complesso aorto-anonima.

L'esordio clinico delle malacie può essere *precoce* con impossibilità allo svezzamento respiratorio dopo l'intervento neonatale di correzione della atresia esofagea, oppure, più frequentemente, insorgere *tardivamente* con lo svezzamento (3-4 mese di vita). Durante lo svezzamento, infatti, con l'aumento progressivo della quantità di latte ingerito e della consistenza degli alimenti stessi, si verifica una distensione dell'esofago che può essere causa di una compressione posteriore della trachea malformata. Uno dei sintomi più caratteristici e pericolosi delle tracheomalacie è rappresentato dagli accessi improvvisi di apnea (*dying spells*) caratterizzati dalla sequenza *apnea-cianosi e bradicardia* che insorgono in apparente benessere, e sono tipici delle forme da compressione vascolare.

- **TS ad anomalie vascolari**

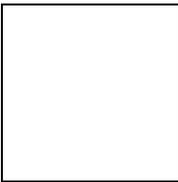
Le modifiche strutturali dei vasi mediastinici che si verificano nel periodo embrionale sono particolarmente complesse. In tale periodo, infatti, l'arco aortico è composto da un ramo dorsale, che poi va naturalmente incontro a completa regressione, e da un ramo ventrale da cui origina poi l'arco aortico sinistro. La persistenza del ramo dorsale da origine *all'arco aortico destroposto*, mentre dalla fusione dei 2 rami può originarsi il *doppio arco aortico*. L'ostruzione delle vie aeree, dovute all'anomalo anello vascolare che avvolge la trachea e l'esofago, può essere causata da un doppio arco aortico, da una destroposizione dello stesso con legamento arterioso a sinistra o da anomalie vascolari quali: *origine anomala dell'arteria innominata*, *sling della arteria polmonare* o *anomalie cardiache congenite* (es: sindrome da assenza della valvola polmonare). La compressione delle vie aeree pediatriche è una complicanza relativamente comune: l'ostruzione può essere dovuta ad una relazione anomala tra albero tracheobronchiale e le strutture vascolari o ad una compressione estrinseca da dilatazione cardiaca e/o delle arterie polmonari. L'endoscopia rappresenta un punto saliente nell'iter diagnostico e nel trattamento di tali anomalie vascolari con coinvolgimento delle vie aeree all'interno di un protocollo gestionale multidisciplinare.

I sintomi respiratori esordiscono alla nascita o nelle settimane successive e sono rappresentati da stridore inspiratorio, tosse secca, cianosi, difficoltà respiratoria, con espirazione prolungata e rumorosa.

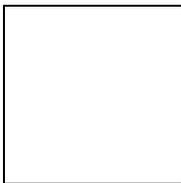
La sintomatologia varia di intensità in relazione alla posizione assunta dal neonato e risulta generalmente meno marcata quando la testa ed il dorso sono iperestesi. Il neonato assume spontaneamente tale posizione come tentativo di compenso: la trachea in tal modo è allungata, spinta in avanti e la sua porzione anteriore, cartilaginea, può spostare i vasi che tendono a comprimerla, riducendo così la difficoltà respiratoria.

Accanto ai sintomi respiratori possono coesistere disturbi della deglutizione, rigurgiti e vomiti in seguito alla compressione esercitata sull'esofago dall'anello vascolare.

L'esame radiografico dell'esofago, opacizzato con mezzo di contrasto, può evidenziare incisure riferibili a compressioni estrinseche. L'esame endoscopico delle vie aeree, eseguito in anestesia generale al fine di individuare la causa delle problematiche respiratorie del piccolo paziente, rappresenta spesso il primo strumento diagnostico ( **fig 11- fig 12**).



**Fig 11: visione endoscopica di doppio arco aortico**



**Fig. 12: visione endoscopica di origine anomala di arteria Innominata**

La diagnosi endoscopica viene confermata poi mediante esame radiologico (angio TC, angio RM) che consente l'esatta valutazione anatomica della malformazione vascolare individuata. Molteplici sono le opinioni dei radiologi circa la tecnica migliore nella diagnostica delle anomalie vascolari

[20] [21] . Se per diverse decadi, la diagnosi d'anello vascolare è stata effettuata mediante radiografie standard del torace e pasto baritato, nel corso degli anni a queste metodiche si sono sostituite tecniche come TC del torace, angiografia, RMN cardiovascolare e angio-RM e l'ecocardiogramma bidimensionale. La terapia prevede la correzione chirurgica della anomalia. La prognosi è favorevole anche se, talvolta, le modificazioni indotte dalla compressione estrinseca a carico della trachea o dell'esofago, possono condizionare la persistenza di disturbi respiratori legati ad esiti malacici persistenti. In tal caso può trovare indicazione il posizionamento di stent nella zona sede di malacia residua. Modesta e confusa risulta la letteratura circa il ruolo dell'endoscopia respiratoria nella diagnostica e nel trattamento di queste anomalie vascolari responsabili di compressioni a carico dell'albero respiratorio. Già nel 1984 S.Gidding utilizzava la broncoscopia intraoperatoria per visualizzare il ripristino del corretto calibro delle vie aeree prima della chiusura della pessi. C. Humphrey [22] pur considerando l'esame broncoscopico utile nell'individuazione del livello dell'ostruzione definisce tuttavia la procedura invasiva e in grado di peggiorare temporaneamente la sintomatologia del paziente inducendo edema tracheale.

Di contro diversi autori conferiscono alla metodica endoscopica valenza positiva nell'ambito della fase diagnostica delle anomalie vascolari, nella fase interventistica di decompressione tracheo bronchiale e nel follow-up [23] [24] e hanno dimostrato come l'aortopessi guidata per via endoscopica risulti vantaggiosa con un miglioramento più rapido della funzionalità respiratoria nel post-operatorio.

A nostro avviso il ruolo dell'endoscopia respiratoria nell'ambito delle anomalie vascolari con quadri respiratori è fondamentale in tutte le fasi di management della patologia:

- in fase preoperatoria, consente una diagnostica accurata, precoce e se eseguita in centri specializzati, non invasiva

- in fase intra-operatoria, la visione endoscopica risulta di fondamentale importanza nel guidare il chirurgo sull'efficacia della sua opera in termini di decompressione delle vie aeree
- in fase post-operatoria, consente il follow up d'eventuali malacie residue e l'evoluzione d'eventuali stent posizionati nell'albero tracheobronchiale

## **BRONCOMALACIA**

Per broncomalacia (BM) s'intende un indebolimento congenito o acquisito della parete dei bronchi che collabisce con gli atti del respiro. Essa è dovuta sia ad una debolezza intrinseca degli anelli cartilaginei che appaiono meno consistenti e plicabili, sia a compressioni esterne (vasi, tumori) (**Tabella 2**).

**Tabella 2** :classificazione eziologia della broncomalacia

### **1. Broncomalacia primaria**

### **2. Broncomalacia secondaria**

- Compressione cardiaca-vascolare
- Residuo fibroso del Botallo
- Trapianto polmonare
- Tumori
- Anomalie toraciche (*pectus excavatum*, cifoscoliosi)
- Displasia broncopolmonare
- Discondroplasia

Il bronco principale sinistro è la sede più frequente delle malacie, perché più lungo del suo rispettivo destro, con minore numero di biforcazioni, e più suscettibile alla compressione esterna

Nei casi di isomerismo viscerale sinistro o di *sling* dell'arteria polmonare sinistra è possibile invece una BM del bronco destro . Casi di BM possono essere associati a sindromi craniofacciali o a sindrome di Down con/senza cardiopatie associate [25].

Anche nel caso delle malacie bronchiali associate a malformazioni cardiovascolari il segmento interessato è quasi nel 70% il bronco principale sinistro [26] .

Le principali strutture responsabili della compressione sono quasi sempre le arterie polmonari dilatate con/senza dilatazione dell'atrio sinistro, o un'anomalia di decorso dei vasi polmonari. Poco frequente è invece l'ostruzione del bronco sinistro dal residuo fibroso del Botallo [27] o una BM da dilatazione aortica o da *shunt*.

Il bronco malacico si presenta endoscopicamente più o meno flaccido, con collasso pressoché totale durante l'espiazione , perdita del disegno mucoso e cartilagineo, e con note più o meno importanti di flogosi da ristagno nei segmenti a valle del tratto occluso. Sono descritti focolai bronchiectasici consensuali ad una BM [28] .

Nelle forme compressive vascolari, si apprezzano pulsazioni con il ciclo cardiaco, che una successiva mappatura vascolare con angioTC ci permetterà di identificare l'eziologia e quantificare l'entità della compressione.

Clinicamente la BM si presenta o con forme fruste come tosse o asma non responder ,oppure con quadri ostruttivi importanti associati a gravi infezioni polmonari.

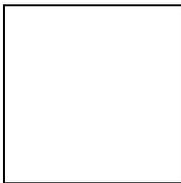
La diagnosi è broncoscopica, mentre la successiva TC spirale confermerà solo la tipologia, la lunghezza del segmento occluso ed i rapporti con le altre strutture del mediastino

### **Stenosi tracheali**

Le stenosi tracheali congenite sono frequentemente associate ad anelli tracheali completi spesso associati ad anomalia vascolare ingenerante compressione della via aerea. Talvolta la stenosi tracheale è una componente di alcuni quadri sindromici.

Stenosi tracheali di lieve entità possono manifestarsi tardivamente ed essere diagnosticate come reperto occasionale. Le forme stenotiche acquisite sono per lo più di origine traumatica correlate a complicanze da tubo endotracheale o si possono riscontrare in corrispondenza della sede soprastomale di una trachestomia ed essere dovute alla distruzione , erosione e cicatrizzazione della cartilagine a quel livello. Una forma congenita di stenosi tracheale, solitamente si presenta in epoca

neonatale e la causa principale è la presenza di anelli cartilaginei completi. Nel corso delle prime settimane di vita il neonato può presentare una sintomatologia respiratoria ingravescente con distress respiratorio , richiedere un'intubazione endotracheale ( che viene riferita come difficoltosa) .e necessitare di un'intervento correttivo d'urgenza . Si rende pertanto necessario un tempestivo inquadramento diagnostico, radiologico ed endoscopico [29]. Ostruzioni tracheali moderate possono essere a lungo asintomatiche. Solitamente il paziente cresce e con la crescita si sviluppa anche il tratto stenotico. Il quadro sintomatologico di questi pazienti si manifesta quando la crescita del bambino diventa decisamente superiore rispetto alla crescita della via aerea. I pazienti con stenosi tracheale acquisita, con storia di pregressa intubazione prolungata, laringotracheoplastica o traumatismo diretto della via aerea, possono presentare una progressiva ridotta tolleranza allo sforzo fisico o disordini del respiro durante il sonno. L'esame endoscopico di questi pazienti spesso rivela una stenosi molto più severa di quanto si potesse sospettare sulla base dei sintomi. Il management ottimale dei pazienti con stenosi tracheale richiede un perfetto inquadramento diagnostico prima della correzione chirurgica. Risultano pertanto essenziali studi radiologici ed endoscopici. Quest'ultimi hanno la doppia finalità di confermare il quadro stenotico, di valutarne la lunghezza ed il diametro e di stabilire se esso è o meno correlato d anelli tracheali completi ( **fig. 13**).



**Fig. 13: visione endoscopica di tratto stenotico con anelli cartilaginei completi**

Il trattamento chirurgico include diverse opzioni di cui la più utilizzata è attualmente la SLIDE TRACHEOPLASTY. L'esame endoscopico intraoperatorio durante la procedura chirurgica possiede la finalità di definire il limite superiore ed inferiore del tratto tracheale interessato da anelli cartilaginei completi e di guidare la sezione chirurgica.

## **Indicazioni all'uso di stents in età pediatrica**

Il restringimento delle vie aeree può mettere seriamente in pericolo la vita del bambino. Esistono numerosi approcci, chirurgici e non, che possono essere adottati per ripristinare una corretta pervietà dell'albero tracheobronchiale.

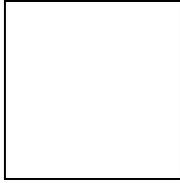
Il posizionamento di *stents* all'interno delle vie aeree può rappresentare una metodica complementare al trattamento chirurgico o, viceversa, può essere una valida alternativa a quest'ultimo nel trattamento di varie condizioni morbose quali: tracheomalacia, bronchomalacia, stenosi tracheale fissa, stenosi tracheale postoperatoria dopo ricostruzione tracheale, malacia tracheobronchiale da anomalia vascolare, dopo trattamento chirurgico.

La tracheomalacia e la bronchomalacia rappresentano, frequentemente, per il bambino un problema transitorio che può risolversi con la crescita. L'utilizzo degli stents può in questi casi rappresentare un'opzione di trattamento importante per quelle condizioni di tracheobronchomalacie refrattarie a trattamenti conservativi, consentendo la crescita del bambino ed una migliore qualità della vita.

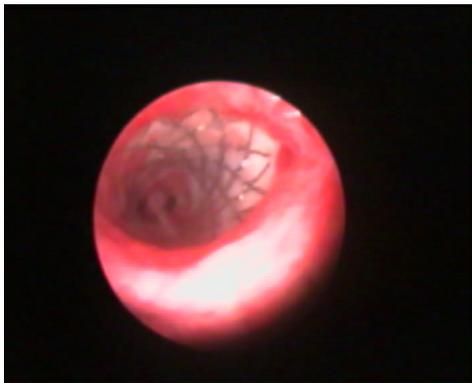
## ***Caratteristiche generali***

Gli stents tracheobronchiali disponibili sul mercato si dividono in due categorie: *stents in silicone* e *stents metallici* (**fig 14 -fig 15**).

I primi sono ben tollerati dalla mucosa tracheale quindi possono essere lasciati in situ per parecchio tempo e sono facilmente rimovibili. Il principale problema che può derivare dal loro posizionamento, se di calibro non adeguato, è la migrazione, dovuta al fatto che tali dispositivi scivolano facilmente sulla mucosa ingenerando la formazione di granulomi. Al contrario, gli *stents metallici* (se non ricoperti di silicone) si epitelizzano completamente e ciò, se da una parte può rendere estremamente difficile la loro rimozione [30], dall'altra permette, nel corso del tempo, di mantenere una migliore clearance mucociliare interrotta invece dagli stents in silicone. Gli stents metallici necessitano di calibrazioni nel corso del tempo al fine di adeguare il loro calibro alle variazioni delle vie aeree dovute all'accrescimento.



**Fig.14: visione endoscopica di stent in silicone in trachea**



**metallico in trachea**

*iatrico*

- **Stents metallici espandibili con pallone ( stent coronarici e stent vascolari)**

Questo tipo di stent progettato all'inizio per uso vascolare o coronario, è il più utilizzato nel paziente pediatrico grazie alla disponibilità di misure piccole.

Lo stent è costituito da una rete di maglie in acciaio inossidabile e possiede lunghezze e diametri variabili. Il posizionamento di questi stents viene realizzato sotto controllo endoscopico con broncoscopio rigido broncografico e radiografico, mediante l'inserimento su pallone da angioplastica dello stent idoneo nella zona stenotica o malacica. Definita la posizione esatta il riempimento del pallone è controllato radiograficamente e poi ulteriormente osservato mediante visione endoscopica. Un livello appropriato di dilatazione della trachea e dei bronchi nei bambini è di 8 e 6 mm rispettivamente.

I *vantaggi* del loro uso includono: facilità di inserimento, posizionamento in bronchi anche di piccole dimensioni e possibilità di adeguamento del loro diametro in base all'accrescimento del bambino.

Gli *svantaggi* sono rappresentati dalla formazione di tessuto di granulazione e dalla difficoltà o impossibilità di rimozione.

- **Stents auto espandibili**

Questi stents (*tipo ultraflex*®) possiedono una memoria, ovvero la capacità di tornare alla loro forma originaria dopo la compressione per il posizionamento all'interno della via aerea

Sono devices autoespandibili disponibili con diametri variabili da 8 a 20 mm. Sono dotati di una flessibilità che consente loro di adattarsi alle complesse forme stenotiche, non migrano con facilità dalla sede di posizionamento e possono essere rimossi prima che avvenga una completa epitelizzazione. Esercitano tuttavia una scarsa pressione radiale, pertanto risultano inefficaci nelle forme stenotico cicatriziali più serrate.

- **Stents in silicone**

Sono facili da inserire ed altrettanto semplici da rimuovere ma hanno lo svantaggio, qualora di calibro non adeguato, di determinare la formazione di tessuto di granulazione che necessita, a sua volta, di intervento broncoscopico. Per ovviare al rischio di dislocazione è utile eseguire la regola di utilizzare stents di misura superiore di 4 mm al calibro teorico della trachea in base all'età. Non possono essere espansi e necessitano di rimozione e riposizionamento in base all'accrescimento del paziente. Non possono essere posizionati nell'albero bronchiale per due ragioni: a) non esistono dei presidi strumentali adeguati per il posizionamento di questi stents nelle strutture bronchiali del bambino, b) la mancanza di soluzioni di continuo che li caratterizza, impedirebbe la ventilazione delle strutture bronchiali a partenza dal bronco protesizzato.

L'utilizzo del Fogarty e del pallone d'angioplastica favorisce il loro corretto posizionamento.

L'utilizzo degli stents in ambito pediatrico rappresenta una metodica in progressiva e costante evoluzione.

La caratteristica che accomuna i pazienti pediatrici sottoposti a stenting delle vie aeree è l'impossibilità di un divezzamento respiratorio con le metodiche convenzionali o l'impossibilità di un trattamento chirurgico delle stenosi tracheobronchiali, per le precarie condizioni generali del paziente.

Le caratteristiche di uno stent ideale[31] per le vie aeree dovrebbero essere:

- facilità di inserimento

- minima incidenza di complicanze
- facilità o nessuna necessità di rimozione
- disponibilità in varie grandezze
- assenza di migrazione dopo posizionamento
- resistenza alla compressione
- elasticità sufficiente per conformarsi all'anatomia delle vie aeree
- inerzia biologica del materiale di cui è costituito il device (non irritante per le vie aeree, non stimolante la formazione di tessuto di granulazione)
- assenza di interferenza con la funzionalità mucociliare.

Attualmente non esiste sul mercato un device che soddisfi a pieno queste caratteristiche ideali e che combini in sé i vantaggi degli stents in silicone e di quelli metallici.

Una nuova frontiera è rappresentata dagli stent riassorbibili in PDS, ancora in fase di sperimentazione nelle vie aeree del bambino, che presentano il grande vantaggio di andare incontro a completo riassorbimento nell'arco di 3-4 mesi dal loro posizionamento.

### **Complicanze**

Sono state descritte diverse complicanze correlate all'uso di stents in età pediatrica quali: infezioni, formazione di granulomi, migrazione dello stent, rottura di fibre metalliche, ostruzione bronchiale dovuta all'introduzione della protesi stessa. o alla formazione di tessuto di granulazione ( foto 10).

Quest'ultimo si è spesso dimostrato colonizzato da una serie di batteri: *Streptococco viridans*, *Pseudomonas aeruginosa*, streptococchi non emolitici e *Staphylococco aureus*]. In caso di malacia da anello vascolare , una complicanza che può risultare fatale è l'ischemia della parete

tracheobronchiale stessa con successiva necrosi e possibile fistolizzazione con la struttura vascolare

L'indicazione al posizionamento di stents in età pediatrica deve essere posta in caso di ostruzioni intrinseche ed in alcuni casi di ostruzioni estrinseche (processi tumorali non risolvibili con terapia medica e chirurgica).

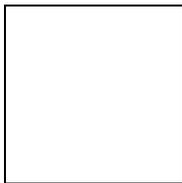
Tuttavia occorre precisare che le forme estrinseche costituiscono, generalmente, una controindicazione all'utilizzo dello stent: in questi casi, infatti, la via aerea potrebbe trovarsi compressa tra due strutture con pressioni superiori a quella del corion (18-25mmHg nei bambini) che possono generare fenomeni di ischemia. Resta inteso che la tecnica richiede la presenza di esperti endoscopisti pediatrici e anestesisti rianimatori e la disponibilità di apparecchiatura idonea.

### **Fistola tracheo-esofagea recidiva (FTR)**

Per FTR s'intende una fistola tracheo-esofagea congenita, solitamente associata ad atresia esofagea di III tipo, che dopo chiusura chirurgica, entro il primo anno di vita, va incontro a ricanalizzazione.

La recidiva fistolosa complica il 5%-15% [32] di tutti i casi di AE di III tipo sottoposti ad intervento chirurgico correttivo neonatale. La fistola è localizzata nel torace appena sopra la carena (da alcuni millimetri fino ad 1-2 cm).

Si tratta di una fistola vera e propria, con parete ben rappresentata, e con diametro di 3-4 mm. All'esame tracheoscopico, l'orifizio fistoloso è situato sulla parete posteriore della trachea, ed appare ben definito e con un orletto "*a mezzaluna*" più o meno evidente che lo delimita anteriormente. Nei casi dubbi, in cui si vuole evitare traumi iatrogeni della parete tracheale, per evidenziare la presenza di una fistola di piccole dimensioni da differenziare rispetto ad una tasca residua a fondo cieco, si può iniettare attraverso un sondino nasogastrico opportunamente introdotto nell'esofago cervicale del blu di metilene diluito 1/20, che nei casi di fistola refluisce nella trachea (fig.16).

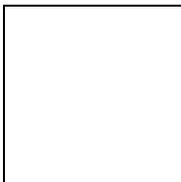


**Fig.16: individuazione della fistola recidiva mediante test con BLU di METILENE**

L'albero tracheobronchiale presenta segni importanti di flogosi cronica, con perdita del normale disegno cartilagineo e vascolare, e presenza di abbondanti secrezioni tracheobronchiali spesso di tipo sieromucoso, che nei casi importanti danno l'aspetto endoscopico di "secrezioni liquide".

Il quadro clinico può presentarsi precocemente durante i primi mesi di vita con tosse durante l'alimentazione per il passaggio nelle vie aeree del latte, con tosse cronica catarrale, o con fenomeni di *ab ingestis* che pongono problemi diagnostici con l'RGE. Più rari sono i casi ad esordio tardivo sempre durante l'età pediatrica.

Il trattamento prevede che nelle forme di piccole dimensioni sia possibile tentare la chiusura Broncoscopica , che comunque deve limitarsi a non più di 2 tentativi (**fig.17**). Il trattamento, dopo sondaggio della fistola, consiste nella scarificazione della mucosa mediante laser e nell'introduzione di colla nel tramite fistoloso pervio.



**Figura 17. sondaggio del tramite fistoloso**

Nei casi resistenti al trattamento endoscopico, si procede al trattamento chirurgico tradizionale.

## BIBLIOGRAFIA

1. Zoumalan R, Maddalozzo J, Holinger LD (2007) Etiology of stridor in infants. *Ann Otol Rhinol Laryngol* . 116: 329-334
2. Thompson DM. ( 2007). Abnormal sensorimotor integrative function of the larynx in congenital laryngomalacia: a new theory of etiology. *Laryngoscope*. 117:1-33
3. Bibi H, Khvolis E, Shoseyov D, Ohaly M, Ben Dor D, London D, et al (2001). The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia. *Chest* 119:409-13
4. Reddy DK, Matt BH 2001. Unilateral vs bilateral supraglottoplasty for severe laryngomalacia in children. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 127:694-9
5. Mulliken JB, Glowacki J 1982. *Hemangiomas and vascular malformations in infants and children. A classification based on endothelial characteristics*. *Plast Reconstr Surg* 69:412-22
6. Leaute-Labreze C, de la Roque ED, Hubiche T *et al* 2008. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N. Engl. J. Med* 358(24), 2649–2651
7. Pennings RJ, van den Hoogen FJ, Marres HA 2001. Giant laryngoceles: a cause of upper airway obstruction. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 258:137-40
8. Corbett HJ, Mann KS, Mitra I et al ( 2007). Tracheostomy -a 10 –year experience from a UK pediatric surgical center . *J pediatr Surg* 42:1251-1254
9. Hadfield PJ, Lloyd-Faulconbridge RV, Almeyda J, et al (2003). The changing indications for paediatric tracheostomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 67:7-10

10. Portier F, Marianowski R, Morisseau–Durand MP, Zerah M, Manac’Hy (2001). Respiratory obstruction as a sign of brainstem dysfunction in infants with Chiari malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 57:195-202
11. Friedmn EM, de Jong AL, Sulek M (2001). Pediatric bilateral vocal fold immobility: the role of carbon dioxide laser posterior transverse partial cordectomy. *Ann Otol Rhinol Lryngol* 110:723-8
12. Evans KL, Courteney –Harris R, Bailey CM , Evans JN, Parson DS (1995). Management of posterior laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 121:1380-5
13. Eréa-Noël Garabedian et al (2010) Endoscopic Surgical Treatment of Laryngotracheal Clefts Indications and Limitations (2010). *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 136(1):70-74
14. Mc Caffrey TV(1992). Classification of laryngotracheal stenosis. *Laryngoscope* 102:335-340
15. Cotton RT (2000). Management of subglottic stenosis. *Otolaryngol Clin North Am* 33:111-30
16. Mirabile L, Serio PP, Baggi RR, Couloigner VV (2010). Endoscopic anterior cricoid split and balloon dilation in pediatric subglottic stenosis *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 74(12):1409-14
17. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg W, Tiddens HA, de Jongste JC, Merkus PJ (2005). Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest* 128:3391-3397
18. Bibi H, Khvolis E, Shoseyov D et al.(2001) The prevalence of gastroesophageal reflux in children with tracheomalacia and laryngomalacia. *Chest* 119:409-413
19. Briganti V, Oriolo L, Buffa V et al (2005) Tracheomalacia in oesophageal atresia: morphological considerations by endoscopic and CT study. *Eur J Cardiothorac Surg* 28:11-15
20. Lorna P. Browne ( 2009). What is the optimal imaging for vascular rings and slings? *Pediatr Radiol* 39 (Suppl 2): 191-195.
21. Maartje ten Berge, Johan van der Laag and al (20029). Clinical, radiological and functional follow-up after surgical decompression of double aortic arch. *Pediatr Radiol* 32: 561-566

22. C. Humphrey, K.Duncan, et al (2006). Decade of experience with vascular rings at a single institution. *Pediatrics* 117; e903-e908
23. Kussman BD, Geva T, Mc Gowan FX (2004). Cardiovascular causes of air way compression. *Paedriatic Anaesthesia* 14(1): 60-74
24. Abdel-Rahman U, Ahrens P, Fieguth HG, Kitz R, Heller K, [Moritz A.](#) (2002). Surgical treatment of tracheomalacia by bronchoscopic monitored aortopexy in infants and children. *Ann Thorac Surg* 74(2):315-319
25. Bertrand P, Navarro H, Caussade S et al (2003) Airway anomalies in children with Down syndrome: endoscopic findings. *Pediatr Pulmonol* 36:137-141
26. Lee SL, Cheung YF, Leung MP et al (2002). Airway obstruction in children with congenital heart disease: assessment by flexible bronchoscopy. *Pediatr Pulmonol* 34:304-311
27. Sebening C, Jakob H, Tochtermann U et al (2000). Vascular tracheobronchial compression syndromes-experience in surgical treatment and literature review. *Thorac Cardiovasc Surg* 48:164-174
28. Chang AB, Boyce NC, Masters IB et al (2002). Bronchoscopic findings in children with non-cystic fibrosis chronic suppurative lung disease. *Thorax* 57:935-938
29. Rutter MJ, Cotton RT, Azizkhan RG, Manning PB (2003). Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings. *J Pediatr Surg.* 38:928-934
30. **Lim LH, Cotton RT, et al 2004.** Complications of metallic stent in the pediatric airway. *Otolaryngol Head Neck Surg* 131(4):355-361
31. **Saito Y (2004)** Endobronchial stent: past, present, and future. *Semin Resp Crit Care Med* 25: 375-380
32. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M et al (2002) Esophageal atresia: historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg* 73:267-272

TABELLE

### **Tabella 1. Classificazione delle tracheomalacie**

#### **Topografica**

Generalizzata

Segmentaria

Cervicale

Toracica

#### **Eziologica**

- Primitiva o idiopatica

- Secondaria

*Atresia esofagea*

*Compressione esterna (ring vascolari, cardiomegalie, tumori)*

*Anomalie toraciche (pectus excavatum, cifoscoliosi)*

*Discondroplasia*

*Displasia broncopolmonare*

### **Tabella 2: classificazione eziologia della broncomalacia**

#### **1. Broncomalacia primaria**

#### **2. Broncomalacia secondaria**

- Compressione cardiaca-vascolare

- Residuo fibroso del Botallo

- Trapianto polmonare

- Tumori

- Anomalie toraciche (*pectus excavatum*, cifoscoliosi)

- Displasia broncopolmonare
- Discondroplasia

### **Didascalie alle FIGURE**

Fig. 14: dilatazioni di stenosi coanale bilaterale con sonde di hegar

Fig. 15: posizionamento di stents canali

Fig. 16. sopraglottoplastica con laser a diodi

Fig. 17: cisti duttali sottoglottiche

Fig. 18: intaccatura cordale posteriore bilaterale con laser a diodi

Fig. 19: chiusura endoscopica di cleft grado II di EVANS

Fig. 20: cleft di grado III di EVANS

Fig. 21 : visione endoscopica della linea di sezione

Fig. 22 : calibrazione con pallone d'angioplastica

Fig. 23. tracheomalacia medio distale

Fig 24: visione endoscopica di doppio arco aortico

Fig. 25: visione endoscopica di origine anomala di arteria Innominata

Fig. 26: visione endoscopica di tratto stenotico con anelli cartilaginei completi

Fig.14: visione endoscopica di stent in silicone in trachea

Fig.15: visione endoscopica di stent metallico in trachea

Fig.16: individuazione della fistola recidiva mediante test con BLU di METILENE

Figura 17. sondaggio del tramite fistoloso



