

INDICAZIONI ALL'ESAME ENDOSCOPICO

Introduzione

L'endoscopia pediatrica ha assunto un ruolo diagnostico terapeutico ufficiale solo negli anni settanta, grazie alla disponibilità di strumenti adeguatamente miniaturizzati e sofisticati. Nonostante la disponibilità delle apparecchiature questo approccio strumentale richiede adeguata esperienza ed adeguato supporto anestesilogico-rianimatorio e mezzi tecnici per il monitoraggio delle funzioni vitali intra e post operatorie. Nei pazienti sottoposti a queste procedure, gli approcci diagnostici e strumentali risultano di grande impegno e rischio e le indicazioni vanno opportunamente selezionate.

Tab I. Indicazioni alla laringoscopia

- Stridore con difficoltà respiratoria ostruttiva
- Alterazioni del pianto
- Attacchi di cianosi e/o apnea
- Disfagia
- Dispnea
- Inalazioni ripetute del contenuto gastrico
- Tosse persistente criptogenetica

Indicazioni alla broncoscopia

- Inalazione o sospetta inalazione di corpo estraneo
- Sospetto (clinico e/o radiologico) di ostruzione
- Tosse stizzosa resistente a terapia sine materia
- Secrezioni catarrali e concrezioni persistenti
- Emottisi recidivanti sine materia, cioè senza giustificazione clinico-radiologiche

I fenomeni ostruttivi 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 (tabella II) mentre per la valutazione della gravità dell'ostruzione si fa riferimento allo *score* a punteggio di Hollinger (tabella III) .

Tab II. Sintomi clinici dell'ostruzione

- Tirage
- Stridore
- Cornate
- Aumento della durata in- espiratoria
- Cianosi disturbi cardiologici
- Disturbi neurologici
- Edema polmonare

Sintomi di particolare gravità

- Asfissia-cianosi, sudorazione, tachicardia, ipertensione (da ipercapnia)
- Pallore accentuato
- Ritmo respiratorio irregolare con presenza di gasp
- Polso paradossale

Tab III . Valutazione della gravità dell'ostruzione
Score a punteggio di Hollinger

	0	1	2	3
Stridore	assente	lieve	moderato	grave
Colorito	normale	normale Score 0	normale Score 0	grigio/cianosi
Retrazioni Giugulodiaframmatiche	nessuna	lieve (se pianto)	modesta (a riposo)	marcata
Coscienza	normale	irrequietezza	agitazione	letargia
Ingresso aria	normale	lieve riduzione	moderata riduzione	marcata riduzione

valori<3 sono da ritenersi tranquillizzanti;>10 impongono corretta valutazione ed approccio terapeutico

PATOLOGIE INDAGABILI

Sono essenzialmente le patologie ostruttive e/o malformative a fornire le indicazioni assolute ad eseguire un'endoscopia respiratoria. Le endoscopie respiratorie vengono distinte in congenite (tab III) ed acquisite (Tab IV), in estrinseche ed intrinseche secondo l'origine extra- o endoluminale del processo ostruttivo.

Una trattazione a parte meritano le laringotracheostenosi congenite ed acquisite.

Tab IV. Ostruzioni respiratorie congenite

- Atresia delle coane
- Laringotracheomalacia
- Emangiomi faringolaringotracheobronchiali
- Laringoceli
- Cisti congenite (sacculari, duttali, glossoepiglottiche)
- Linfangiomi cistici
- Laringotracheoschisi
- Paralisi congenite delle corde vocali
- Micrognazie con glossoptosi e dimorfismi facciali
- Fistole esofagotracheali
- Compressione estrinseca delle vie aeree
(anelli vascolari, cardiopatie congenite, timomi)

Tab V. Ostruzioni respiratorie acquisite

- Paralisi acquisita delle corde vocali
- Ascesso retrofaringeo
- Laringiti, laringotracheiti
- Inalazione di corpi estranei
- Traumatismi delle vie aeree
- Processi tumorali ed infiammatori intrinseci ed estrinseci (tumori neurogenici-teratomi-linfoadeniti, cisti broncogene..)

Tab VI. *Principali caratteristiche delle patologie indagabili*

Atresia delle coane- Setto osseo o membranoso tra :
corpo dello sfenoide (superiormente)
apofisi pterigoidee (lateralmente)
porzione ossea del vomere (medialmente)
lamina orizzontale osso palatino (inferiormente)

SINTOMI : - La sintomatologia regredisce durante il pianto e si accentua alla poppata
Forma unilaterale - spesso asintomatica
Forma bilaterale - grave insufficienza respiratoria
- rientramenti inspiratori
- dispnea
- cianosi
- crisi asfittiche

Laringomalacia - FORMA ANTERIORE: rientramento esclusivo porzione margine vestibolare epiglottica
FORMA POSTERIORE: interessamento zona aritenoidea con basculamento anteriore delle due cartilagini
FORMA GLOBALE : rientramento globale della struttura marginovestibolare

SINTOMI : -stridore gradualmente ingravescente dopo 2-4 settimane di vita
- i sintomi si esacerbano durante *pianto, agitazione, suzione*
quadro tipico: tirage moderato
stridore intermittente inspiratorio
quadro severo:dispnea inspiratoria costante
tirage importante
turbe del meccanismo della deglutizione con deficit staturoponderale
reflusso gastro esofageo importante
apnee ostruttive durante il sonno

QUADRO ENDOSCOPICO:rientramento inspiratorio delle pliche ariepiglottiche e del vestibolo laringeo

Laringe neurologica - Patologia laringea associata ad alterazioni del SNC

SINTOMI : - distress respiratorio accentuato durante il sonno
- turbe della deglutizione
- reflusso gastroesofageo

QUADRO ENDOSCOPICO : -glossoptosi
-faringomalacia con collasso inspiratorio delle pareti laterali faringee
-alterazioni sopraglottiche- laringee (chiusura inspiratoria completa per basculamento anteriore delle aritenoidi e ripiegamento posteriore dell'epiglottide, appiattimento anteroposteriore globale del piano sopraglottico).

Emangiomi – E' il più comune tumore dell'infanzia. Relativamente rara è la localizzazione sottoglottica o tracheale, che si rende sintomatica fra i 30 e i 60 giorni di vita con stridore bifasico, a prevalente componente inspiratoria ed è associata nel 50% dei casi ad angiomasosi cutanea.

SINTOMI : -dispnea inspiratoria
-stridore tipo corne
-retrazioni giugulari, intercostali, xifoidee
-dispnea bifasica (se concomita una forma tracheale)

QUADRO ENDOSCOPICO: -lume asimmetrico
-massa sessile facilmente comprimibile
-mucosa di colore normale, bluastro o rossa

Laringocele- Estroflessione sacciforme a contenuto aereo generata da un'erniazione dell'appendice o sacco del ventricolo di Morgagni, in comunicazione con il lume laringeo.

Aumenta di dimensioni durante il pianto

SINTOMI: (varietà ad estrinsecazione endoluminale)

- stridore inspiratorio ad alta tonalità
- disfonia
- afonia (si accentuano durante il pianto)
- dispnea

Cisti sacculare- Si distingue dal laringocele , in quanto il suo lume non è in connessione con quello della laringe,non contiene aria ed è ricoperta da normale mucosa.

Forma laterale : tra le false corde vocali e le pliche ariepiglottiche

Forma anteriore: origina dall'orifizio del sacco e protrude nel lume laringeo

SINTOMI: -stridore con possibili accessi di dispnea

- cianosi
- turbe dell'alimentazione

QUADRO ENDOSCOPICO: - massa di dimensioni variabili a partenza dai ventricoli di Morgagni. Ricopre la corda vocale in tutta la sua lunghezza

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

Possono formarsi a livello sopraglottico, delle pliche ariepiglottiche o in qualunque altra sede

della mucosa laringea.Sono documentate dopo intubazioni protratte e /o fenomeni traumatici e/o flogistici. Si presenta disteso il dotto e non la ghiandola.

SINTOMI: - simili al laringocele, ma non sono esasperati dal pianto.

Cisti glossoepiglottiche- Di origine tireoglossa (mediane) o da ritenzione ghiandolare (localizzate nelle fossette glossoepiglottiche)

SINTOMI: simili alla laringomalacia . Si esacerbano in decubito supino

Linfangiomi- I linfangiomi anteriori a sviluppo faringolaringeo sono responsabili di sintomatologia ostruttiva respiratoria .

Cleft laringotracheale- Mancata separazione della laringe dall'ipofaringe in sede centrale, posteriormente.

QUADRO ENDOSCOPICO: - *tipo 0:* fissurazione interaritenoidica e mancanza totale del muscolo Interaritenoidico. Schisi fino a livello del piano glottico senza interessamento del castone cricoideo.

- *tipo I* : interessamento del castone cricoideo fino al polo inferiore
- *tipo II* : cleft laringotracheale: fissurazione della porzione superiore della trachea
- *tipo III:* cleft laringotracheale completo. Estremamente raro

SINTOMI- tipo 0 : scarsa sintomatologia

- tendenza all'inalazione di liquidi
- rare problematiche broncopolmonari

altri tipi: - episodi massivi di inalazione

- frequenti e gravi affezioni broncopolmonari

Paralisi delle corde vocali- Dopo la laringomalacia, rappresentano la più frequente causa di stridore in età pediatrica

QUADRO ENDOSCOPICO : - mancanza di apertura in fase inspiratoria, di una o entrambe le corde vocali

- posizionamento in un piano anteriore dell'aritenoidica interessata
- ipoplasia della corda paralitica e meccanismo di compensazione della controlaterale, la cui aritenoidica ruota e si sovrappone all'altra

tipi: mono o bilaterali, incomplete o complete, congenite o acquisite, periferiche o centrali.

continua-

SINTOMI - *forme unilaterali* :inalazione

- tosse
- soffocamento
- disfonia
- stridore
- altri sintomi di ostruzione respiratoria

- *forme bilaterali*: sintomatologia ostruttiva o fonatoria e/o da inalazione secondo il tipo di paralisi

Anchilosi cricoaritenoidea- Diagnosi differenziale con la paralisi cordale

QUADRO ENDOSCOPICO :-briglie fibrotiche glottiche posteriori
-stenosi posteriore

SINTOMI : vedi paralisi cordale

Discinesia laringea- anomalia della motilità laringea associata, nel lattante, a reflusso gastroesofageo

QUADRO ENDOSCOPICO:- abduzione delle corde vocali in fase inspiratoria
- paresi o paralisi cordale bilaterale

SINTOMI:-stridore acuto ed intenso (sovrapponibile a quello delle paralisi laringee)
-importante RGE
-episodi di dispnea e cianosi

Laringotracheostenosi acquisite: Il 90% delle stenosi laringotracheali sono acquisite e correlate ad una patologia interessante il corion sottomucoso, la cui lassità e vascolarizzazione predispone alla diffusione di processi edematoso-flogistici e ad insulti ischemici.

- Le *stenosi cicatriziali* sono legate a :
- a) esiti di intubazioni indugineose
 - b) esiti di tracheotomia
 - c) traumatismi esterni
 - d) esiti iatrogeni di laringite acuta
 - e) trattamento endoscopico di malformazioni o tumori laringei
 - f) esiti cicatriziali dopo inalazione di caustici (rari)

QUADRO ENDOSCOPICO: *stato evolutivo o infiammatorio*

- soggetto a terapia medica
- esplorabile con camicia endoscopica
- edema sottomucoso con granulomi
- ulcerazioni e false membrane
- stato cicatriziale stabilizzato*
- non suscettibile di regressione spontanea
- non calibrabile con camicia endoscopica
- quadro cicatriziale, fibroso, rigido

gravità dell'ostruzione(classificazione di Cotton): I grado - stenosi <70%
II grado - stenosi 70-90%
III grado - stenosi >90%
IV grado - assenza di lume

SINTOMI: variabili in rapporto al grado della stenosi. Indirizzano all'intervento chirurgico: -dispnea
- cianosi a riposo o al minimo sforzo(pianto o poppata)
-diminuzione della curva staturo ponderale

continua-

Laringostenosi congenita- Seconda causa di ostruzione dopo le laringomalacie.

sono costituite da -*palmature*: di spessore minimo possono cedere alla sola manovra d' intubazione tracheale
-*diaframmi*: stenosi interessanti tutta la circonferenza
-*stenosi sottoglottiche*: restringimento concentrico dell'anello cricoideo
-atresie laringee

SINTOMI: le stenosi in linea di massima ingenerano una *sintomatologia ostruttiva* di grado *lieve-moderato* con pianto flebile. L'assenza di gravi turbe respiratorie ritarda la diagnosi. Le stenosi più gravi si evidenziano con *grave distress respiratorio* .

Enfisema lobare congenito- Interessa nella maggior parte dei casi un unico lobo polmonare

-42% dei casi: lobo superiore sin
-35% dei casi: lobo medio di destra
-21% dei casi: lobo superiore di destra
-In rari casi può avere interessamento plurilobare.
E' determinato da un'incompleta ostruzione bronchiale che determina *air trapping*.

SINTOMI : - dispnea ingravescente
- diminuzione dell'escursione ventilatoria dal lato interessato

Tracheobroncomalacia- E' caratterizzata da ridotta rigidità degli anelli e delle placche tracheobronchiali cui consegue deformazione del lume della trachea che assume forma ovalare e schiacciata. E' spesso associata ad altre malformazioni, in particolare FET ed anelli vascolari.

QUADRO ENDOSCOPICO: collasso delle pareti tracheali nel corso dell'espiazione

SINTOMI: Il quadro clinico con enfisema ostruttivo o atelettasia si rende manifesto alla nascita o nei primi giorni di vita
- stridore
- wheezing espiratorio

Discinesia tracheale- Collasso espiratorio della struttura che riduce il suo lume di più de 50% facendogli assumere una forma a quarto di luna, a virgola. Nei due terzi dei casi la patologia è primitiva, nel rimanente terzo è secondaria alla compressione estrinseca di una struttura viciniore

QUADRO ENDOSCOPICO: collasso tracheale

SINTOMI: si evidenziano qualche settimana dopo la nascita.
- rumore espiratorio, con espiro protratto
- tosse tenace e ribelle , insolita per un lattante
- accessi di apnea e cianosi
- tirage intercostale, bronchite dispneizzante, pneumopatia (atelettasia / enfisema) distrettuale
-spesso turbe della deglutizione e/o RGE

Discinesia bronchiale- Collasso della parete bronchiale, non sostenuta da una struttura cartilaginea idonea (*forme primitive*) o compressa da una struttura viciniore (*forme secondarie*). Il bronco più colpito è il sinistro, spesso bilaterale.

QUADRO ENDOSCOPICO: diminuzione del lume di oltre i tre quarti, con aspetto di una fessura trasversale

SINTOMI: -bronchiti o bronchioliti recidivanti
-broncopneumopatie
-tosse incoercibile

Anomalie vascolari- L'ostruzione delle vie aeree può essere dovuta a : doppio arco aortico, destroposizione dello steso con legamento arterioso a sin, arteria succlavia sinistra aberrante, arteria anonima anomala, arteria comune anomala, anomalie del dotto arterioso o del tronco brachiocefalico.

SINTOMI: stridore inspiratorio, tosse secca, cianosi, difficoltà respiratoria, espiazione prolungata e rumorosa

continua-

Tab VII. Classificazione delle anomalie congenite tracheobronchiali

I) Tracheomalacia e broncomalacia

- a) primaria in neonati normali
- b) secondaria nei prematuri

- 1) fistola tracheoesofagea ed atresia esofagea
- 2) da compressione estrinseca

vascolare da:

- a) compressione da arteria innominata destra
- b) doppio arco aortico ed aorta destroposta
- c) compressione dell'arteria polmonare (*sling polmonare*)
- d) succlavia destra fusoria

cardiaca da:

- a) dilatazione delle strutture vicinarie (atrio sinistro, vene ed arterie polmonari)
- b) cisti congenite
- c) neoplasie

- 3) discondroplasie

II) Agenesia ed atresia

III) Stenosi e membrane

- a) stenosi congenite con anello tracheale congenito

- b) manicotti cartilaginei tracheali
- c) membrane
- d) malacie

IV) Cisti estrinseche

- a) broncogeniche
- b) duplicazioni cistiche esofagee
- c) cisti enteriche

V) Sequestri polmonari

VI) Neoplasie

- a) emangiomi
- b) papillomatosi ricorrenti

VII) Condizioni mediche

- a) sindrome di Swyer-James (iperinflazione unilaterale)
- b) bronchiectasie

VIII) Miscellanea

- a) anomalie polmonari vascolari (sindrome di scimitarra)
- b) enfisema lobare congenito
- c) cisti adenomatosa congenita