



Che strano! Un fibrotorace senza osso di seppia?

Silvia Di Stasi, Federica Imberti, Lucietta Ratta

*Clinica delle Malattie dell'Apparato Respiratorio, Università degli Studi di Pavia,
Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia, Italia*

Che strano! Un fibrotorace senza osso di seppia?

Gli autori descrivono un curioso caso di insufficienza respiratoria cronica riacutizzata in fibrotorace post-tubercolare. La curiosità è dovuta alla diagnosi di fibrotorace, che la paziente si trascina da vari anni per l'anamnesi remota di pleuropolmonite tubercolare contratta in età pediatrica, e dall'assenza delle caratteristiche calcificazioni pleuriche ad osso di seppia. La TC torace con mezzo di contrasto eseguita per il sospetto di embolia polmonare, oltre che confermare il sospetto diagnostico, ha finalmente chiarito la mancanza delle calcificazioni pleuriche. La retrazione dell'emitorace sinistro è dovuta ad ipoplasia polmonare e non agli esiti tubercolari. La TC torace ha permesso di correggere una diagnosi fatta troppo frettolosamente e perpetuata nel tempo per acriticità.

What a strange case! A Fibrothorax without cuttlebone?

The authors describe an unusual case of chronic respiratory failure in post-tuberculous fibrothorax. Curiosity is due to fibrothorax diagnosis that the patient has dragged on for several years for the past history of pleuropneumonia tuberculosis contracted in childhood and the absence of characteristic pleural calcifications named cuttlebone. The chest CT with contrast perfoms for suspected of pulmonary embolism, as well as confirming the suspected diagnosis, has now clarified the lack of pleural calcifiactions. The retraction of the left hemithorax is due to pulmonary hypoplasia that it isn't explained by tuberculosis outcomes. The chest CT allowed a correct diagnosis made too hastily and perpetuated over time for lack of criticality.

Introduzione

L'ipoplasia polmonare è una patologia congenita caratterizzata da assenza completa o ridotto sviluppo di uno o più lobi polmonari con associata ipoplasia dei corrispettivi vasi polmonari [1]; questo quadro è conseguente al fatto che, embriologicamente, la vascolarizzazione del polmone segue lo sviluppo bronchiale. L'ipoplasia polmonare può essere considerata primaria (cioè senza fattori eziologici associati) o secondaria (quando insorge con altre anomalie congenite che possono essere coinvolte nella sua patogenesi). La genesi di questa patologia può essere ricondotta all'effetto restrittivo che l'oligoidramnios materno può apportare sui movimenti respiratori fetali e sulla crescita polmonare [2].

Nell'ipoplasia secondaria la più frequente anomalia associata consiste in una riduzione di volume dell'emitorace omolaterale e può anch'essa avere molte cause. La causa più comune è una lesione occupante spazio all'interno della cavità pleurica, generalmente rappresentata da una massa addominale, che supera il diaframma attraverso uno spazio erniario [2]. In aggiunta, una varietà di deformità muscolo scheletriche, della gabbia toracica, del diaframma e della parete addominale sono state associate all'ipoplasia. Un altro gruppo relativamente comune di anomalie di sviluppo associate all'ipoplasia polmonare coinvolgono i reni e l'apparato urinario; tra queste la più frequente è la sindrome di Potter associata ad agenesia o ipoplasia renale bilaterale e ad altre alterazioni dismorfiche. L'ipoplasia polmonare può anche essere associata a danno intrauterino del midollo cervicale probabilmente perché lo sviluppo del sistema nervoso centrale svolge un ruolo importante nello sviluppo fetale dei polmoni, mantenendo costanti i movimenti respiratori fetali [2].

La patogenesi dell'ipoplasia primaria che è quella riguardante il nostro caso, rimane più incerta rispetto alle forme secondarie. È definita come difetto intrinseco nello sviluppo polmonare qualora non vi siano altre forme morbose associate. È inoltre possibile che siano coinvolte anomalie del SNC responsabili del movimento dei muscoli respiratori.

Dal punto di vista anatomopatologico il polmone è ridotto così come il numero degli alveoli e degli spazi aerei tubulari e vi è di solito una riduzione del numero di diramazioni delle vie aeree che oscilla tra il 50 e il 75 % del normale [4-5]. Un gruppo di studiosi ha valutato che il numero di alveoli risulta essere ridotto di circa un terzo con correlata una diminuzione di calibro [5]. Sono state individuate alcune anomalie del sistema arterioso polmonare consistenti in una riduzione del tessuto elastico delle arterie maggiori, in un aumento di miofibre nelle arterie polmonari e nell'estensione di fibre muscolari in arterie normalmente non muscolari [6-7]. I reperti radiologici sono caratterizzati dall'assenza totale o parziale di polmone ventilato [8]. Il volume marcatamente ridotto è indicato dall'avvicinamento delle coste, dall'innalzamento dell'emidiaframma omolaterale e dallo spostamento del mediastino. In molti casi, il polmone controlaterale, appare iperinsufflato e dislocato in concomitanza del mediastino anteriore nell'emitorace coinvolto. La Tac è il gold standard per la diagnosi; questo esame evidenzia come elementi caratteristici della patologia, il bronco pervio, anomalie dell'arteria polmonare e il polmone ipoplasico [9].

Il quadro clinico si presenta con distress respiratorio se l'ipoplasia polmonare è bilaterale, ma più spesso sono le patologie associate che portano alla diagnosi d'ipoplasia monolaterale [6]. L'ipoplasia unilaterale è compatibile con una vita normale e accidentalmente, come nel nostro caso, tale patologia è diagnosticata nell'adulto. Descriviamo, infatti, il caso di una donna di 71 anni, ricoverata in Malattie dell'Apparato Respiratorio, per insufficienza respiratoria; gli accertamenti eseguiti in merito allo sviluppo di quest'ultima dimostreranno oltre alla presenza di un embolia polmonare che ne è la causa principale, anche l'esistenza di un'ipoplasia polmonare congenita sinistra fino a quel momento rimasta sconosciuta.

Caso clinico

G.M. donna di 71 anni. All'anamnesi riferisce a 5 anni una pleuropolmonite tubercolare, asma bronchiale attualmente in trattamento con salbutamolo al bisogno con scarso beneficio; nel 2003 polmonite con diagnosi radiologica di fibrotorace sinistro dato come esito della pleuropolmonite tubercolare risalente all'età infantile. Nel 2007 sono eseguite prove di funzionalità respiratoria con riscontro di sindrome ostruttiva. Da tempo imprecisato soffre d'ipertensione arteriosa, attualmente in trattamento con lisinopril/idroclorotiazide e felodipina con buon controllo dei valori pressori. Un ecocardio risalente al 2007 mette in luce un ventricolo sinistro lievemente dilatato con spessori parietali ai limiti della norma e funzione sistolica globale lievemente ridotta. Lieve dilatazione atriale sinistra. Da tempo imprecisato

per una sindrome ansioso depressiva è in trattamento farmacologico. Appendicectomia e tonsillectomia attorno ai venti anni. Nel 1982 diagnosi di K utero trattato chirurgicamente con isteroannessiectomia. Ad agosto 2003 diagnosi di adenocarcinoma stenotico della giunzione retto-sigmoidea infiltrante le ultime anse ileali e la cupola vescicale con linfadenopatia loco-regionale (stadio B2 di Dukes) trattata chirurgicamente. Residua una sindrome aderenziale visceroviscerale e visceroparietale e tromboflebite emorroidale, tenesmo rettale trattato con morfina. In Agosto 2011 alla colonscopia di controllo si riscontrano polipi sessili per cui viene effettuata una polipectomia con ansa diatermica. La paziente, l'11 gennaio 2012, in seguito ad un episodio di dispnea acuta da sforzo e per forti dolori addominali contatta il 118 che conduce la paziente in PS. All'arrivo la donna viene visitata, appare vigile e sofferente, dispnoica con saturazione O₂ 88% in aria ambiente, raggiungendo il 92% con ossigenoterapia a 2 l/min; al torace rumore respiratorio ridotto, crepitii diffusi, non edemi declivi; al cuore toni cardiaci normofrequenti. L'addome è globoso per adipe, meteorico, peristalsi torpida, all'esplorazione rettale non feci in ampolla. Riferisce comparsa di dispnea in concomitanza ad episodio di stipsi. Da circa 3 mesi la paziente riferisce aggravamento della dispnea, in concomitanza di un lutto familiare. L'emogasanalisi arteriosa eseguita dopo O₂ terapia indica un PH 7.298, pCO₂ 69 mmHg, pO₂ 51 mmHg; la diagnosi è di insufficienza respiratoria ipercapnica, scompensata. La radiografia del torace non evidenzia lesioni pleuro-parenchimali focali in atto ma asimmetria degli emitoraci per marcata retrazione del campo polmonare di sinistra, esito di pleuropolmonite tubercolare (reperto identico ai precedenti radiogrammi del 2003 e 2006). La paziente viene ricoverata nel reparto di Malattie dell'Apparato Respiratorio della Fondazione IRCCS Policlinico San Matteo di Pavia. All'arrivo in reparto la signora si presenta lucida, vigile, collaborante, obiettività invariata rispetto a quella del pronto soccorso. Durante la notte la paziente presenta due crisi respiratorie che vengono risolte con somministrazione di cortisone endovena. L'emogasanalisi del giorno seguente eseguita in O₂ terapia a 2 l/min: PaCO₂ 57.7 mm Hg, PaO₂ 67mmHg, ph 7.37. Il 13/1/2012 la donna si presenta febbrile con scariche diarroiche, l'emogasanalisi con 2 l/min PaO₂ 69.1 mm Hg, PCO₂ 55.7 mmHg, ph 7.44. Persistono dolori addominali per cui si ricercano le tossine Clostridium difficile, la Salmonella, la Shigella che risultano negative. Nelle successive giornate di degenza si osserva la risoluzione delle scariche diarroiche, rapido sfebbramento e miglioramento clinico ma persistenza dell'ipossia. Per approfondire l'aspetto respiratorio si richiede una valutazione Tac torace con fase angiografica. Il referto dell'angiogramma è esplicativo della situazione respiratoria; l'embolia è all'origine dell'insufficienza dimostrata dalla presenza di difetti di riempimento di natura trombo-embolica coinvolgenti il tratto distale dell'arteria polmonare di destra. Il reperto sorprendente è costituito dal fatto che l'emitorace sinistro è ridotto di volume per ipoplasia del polmone sinistro associata ad agenesia dell'a. polmonare sinistra su base congenita (Figure 3 e 4). La dislocazione del cuore e del mediastino è verso sinistra. Come si vede dall'immagine il polmone di destra ha una conformazione a ferro di cavallo, iperespanso, con la dislocazione del lobo superiore di destra oltre la linea mediana ad occupare parte dell'emitorace di sinistra (Figura 4). Il parenchima polmonare di sinistra retratto, collassato in un'arteria dorsale, è costituito da gavoccioli di bronchiectasie (Figura 5). Nel polmone destro si riconosce un'alterazione diffusa delle vie aeree, rappresentata da ispessimento delle pareti bronchiali, bronchiectasie e bronchiolectasie (Figura 5). Il polmone di sinistra appare vascolarizzato unicamente da arterie bronchiali emergenti dall'aorta discendente (Figura 6). Le vene polmonari sboccano in una sottilissima vena che si dirige in atrio destro. Il tronco comune delle arterie polmonari è ampio, con calibro di circa 34 mm; il cuore di destra non è ingrandito. Infine la pleura di sinistra è minimamente e diffusamente ispessita non calcifica (Figura 7). La paziente fino ad ora non aveva mai fatto una Tac e il quadro radiologico toracico era stato sempre associato, come prima detto, a quello di un fibrotorace esito di una pleuropolmonite tubercolare risalente all'età infantile. Abbiamo poi eseguito una fibrobroncoscopia per valutare l'anatomia dei bronchi: sul versante laterale destro della trachea a 2 cm dalla carena è pre-

sente un orifizio compatibile con un bronco tracheale molto allargato, malacico e compresso (Figura 8); il calibro del bronco principale di destra si riduce del 70-80% in modo concentrico, la massima restrizione si osserva a circa 4 cm dalla carena tracheale (Figura 9). Quest'alterazione anatomica ulteriormente verificata alla broncoscopia con, in aggiunta, tutte le anomalie ben documentate alla Tc, propendono per un'ipoplasia polmonare non per un fibrotorace.

Discussione

Il quadro radiologico toracico della nostra paziente è sempre stato attribuito ad un fibrotorace sinistro sviluppatosi come esito di una pleuropolmonite tubercolare risalente all'età infantile (Figura 1) [3]. Come sappiamo, le caratteristiche di un fibrotorace sono una fibro-sclerosi diffusa sia pleurica sia polmonare che comporta una sindrome retrattile (Figura 2) [3]. La radiografia del torace solitamente mostra un emitorace opaco con riduzione degli spazi intercostali, attrazione omolaterale del mediastino e innalzamento dell'emidiaframma. Sono presenti zone di calcificazione soprattutto pleurica in forma di chiazze "a osso di seppia" e zone trasparenti o ipertrasparenti per formazione di aree enfisematose (Figura 2) [3]. Il danno funzionale risultante è una sindrome disventilatoria prevalentemente restrittiva con insufficienza respiratoria. I primi dubbi sul fatto che la nostra paziente potesse avere un fibrotorace, dopo un'attenta osservazione alla radiografia eseguito all'ingresso in pronto soccorso, nascono dall'evidente mancanza della caratteristica figura ad osso di seppia prima descritta (Figura 1 e 2). È presente solo una marcata retrazione del campo polmonare di sinistra senza aree di calcificazione (Figura 1). Con l'esecuzione della Tac, visionando le diverse scansioni è chiaro che, le caratteristiche sono quelle dell'ipoplasia polmonare poiché il polmone di sinistra appare retratto con conseguente ipoplasia dei corrispettivi vasi polmonari e agenesia dell'arteria polmonare (Figura 3). Inoltre la Tac mostra una dislocazione del cuore e del mediastino verso sinistra poiché il polmone di destra si trova iperespanso a ferro di cavallo dislocando il suo lobo superiore oltre la linea mediana ad occupare parte dell'emitorace di sinistra (Figura 4). Il parenchima polmonare di sinistra retratto, collassato in un'area dorsale, è costituito da gavoccioli di bronchiectasie. Anche nel polmone destro si riconosce un'alterazione diffusa delle vie aeree, rappresentata da ispessimento delle pareti bronchiali, bronchiectasie e bronchiolectasie (Figura 5). Inoltre nelle varie immagini angiografiche si nota come la vascolarizzazione in questo tipo di displasia, come si evince anche dalla letteratura, proviene direttamente dall'aorta o da una delle sue derivazioni, più comunemente dall'aorta toracica discendente, come in questo caso, quindi è sistemica (Figura 6). Frequentemente l'ipoplasia polmonare è associata a lesioni che hanno in qualche modo interferito con lo sviluppo del polmone. L'oligoidramnios materno può condurre a ipoplasia per effetto restrittivo sui movimenti respiratori fetali e sulla crescita polmonare per compressione toracica sulla parete urinaria strettamente vicina [4]. Anatomicamente vi è una diminuzione del numero di generazioni di vie aeree che oscilla dal 50 al 75% del normale e una riduzione del numero degli alveoli ad un terzo con associata diminuzione del calibro [4-5]. In effetti, alla broncoscopia avevamo notato come esistessero delle anomalie a carico del sistema respiratorio; infatti, a sinistra un bronco principale che si riduceva di calibro del 70-80% con una conformazione a coda di topo (Figura 9) e a destra una serie di anomalie nella configurazione dei bronchi come ectasie e malacia (Figura 8). In letteratura le caratteristiche radiologiche che sono tipiche di quest'anomalia, sono la presenza parziale di un polmone ventilato nella porzione ipoplasica come in questo caso. Il tessuto anomalo ben demarcato dal parenchima polmonare rimanente è composto da uno o più spazi cistici con una quantità variabile di tessuto solido interposto [8] e questo è quello che si osserva sia dalla radiografia che dalla Tac. Per tutte queste ragioni possiamo sostenere che il quadro della signora, che è stato per anni considerato fibrotorace, in realtà è un'ipoplasia polmonare congenita.

Tabelle e figure



Figura 1. Rx della paziente eseguita all'ingresso in pronto soccorso: asimmetria degli emitoraci per marcata retrazione del campo polmonare di sinistra, che presenta opacamento in campo medio ed inferiore. Tali reperti giudicati come fibrotorace sinistro erano già disponibili in precedenti radiogrammi del 2006 e del 2003.

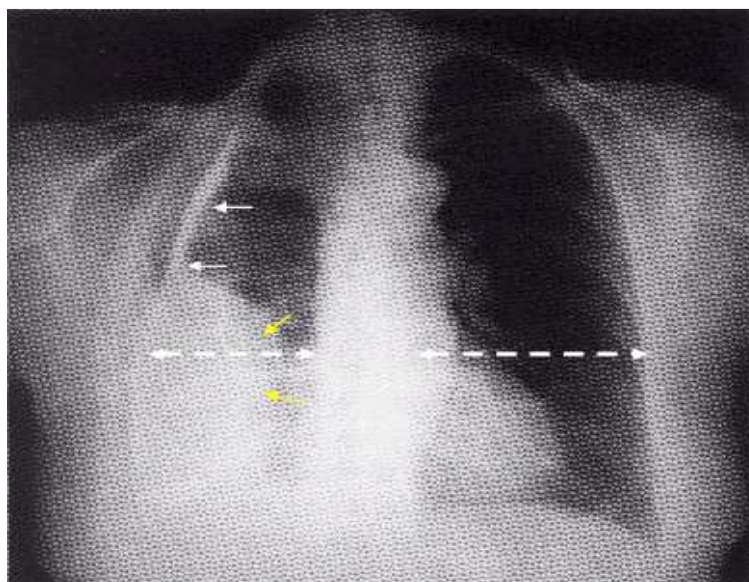


Figura 2. Immagine di un fibrotorace destro con immagine a osso di seppia indicata dalle frecce e zone trasparenti o ipertrasparenti per formazione di aree enfisematose.

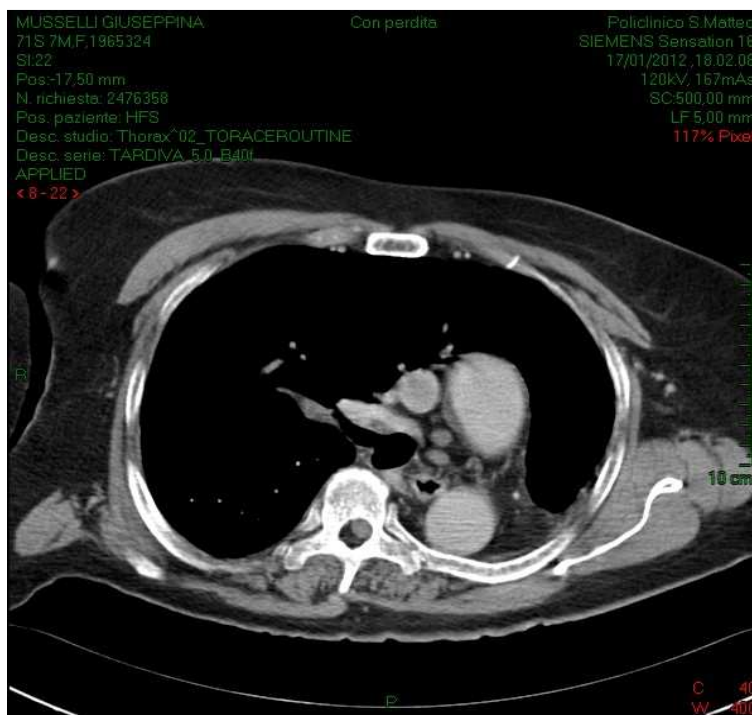


Figura 3. L'emitorace sinistro è ridotto di volume per ipoplasia del polmone sinistro che si associa ad agenesia dell'a. polmonare sinistro su base congenita. Dislocazione del cuore e del mediastino verso sinistra.



Figura 4. Immagine del polmone di destra a ferro di cavallo. L'emitorace di destra è iperespanso, con la dislocazione del lobo superiore di destra oltre la linea mediana ad occupare parte dell'emitorace di sinistra.

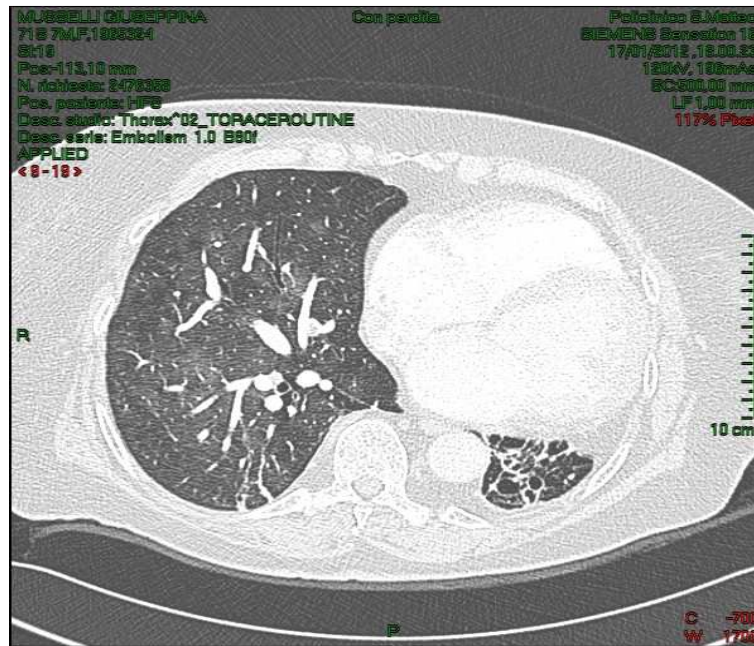


Figura 5. Il parenchima polmonare di sinistra represso, collassato in un area dorsale, è costituito da gavo-
cioli di bronchiectasie. Nel polmone destra si riconosce un alterazione diffusa delle vie aeree, rappresen-
tata da ispessimento delle pareti bronchiali, bronchiectasie e bronchiolectasie.

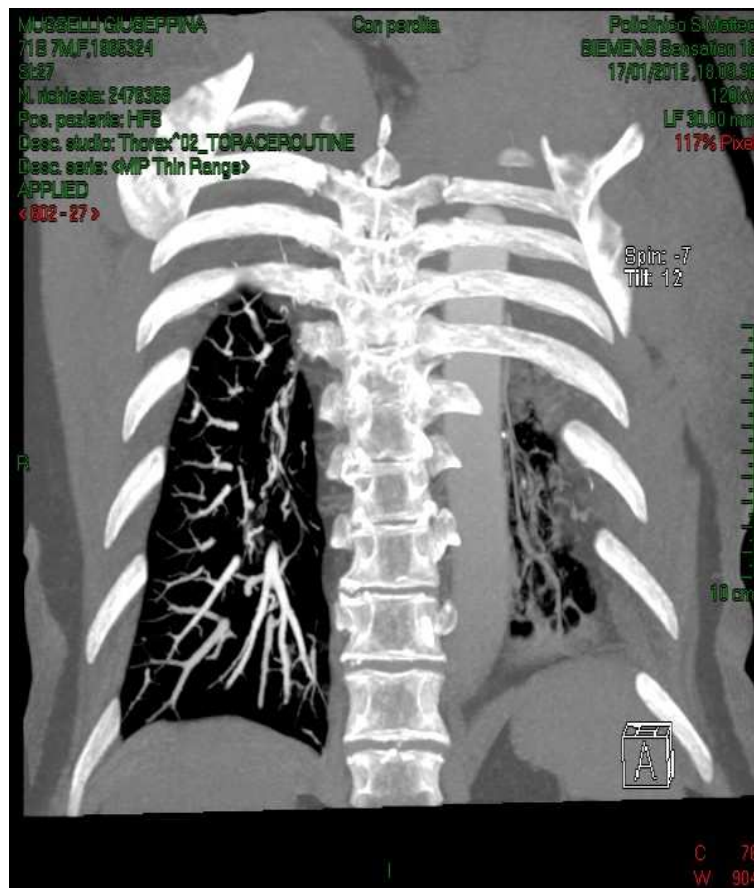


Figura 6. Il polmone di sinistra appare vascolarizzato unicamente da arterie bronchiali emergenti
dall'aorta discendente e le vene polmonari sboccano in una sottilissima vena che si dirige in atrio destro.

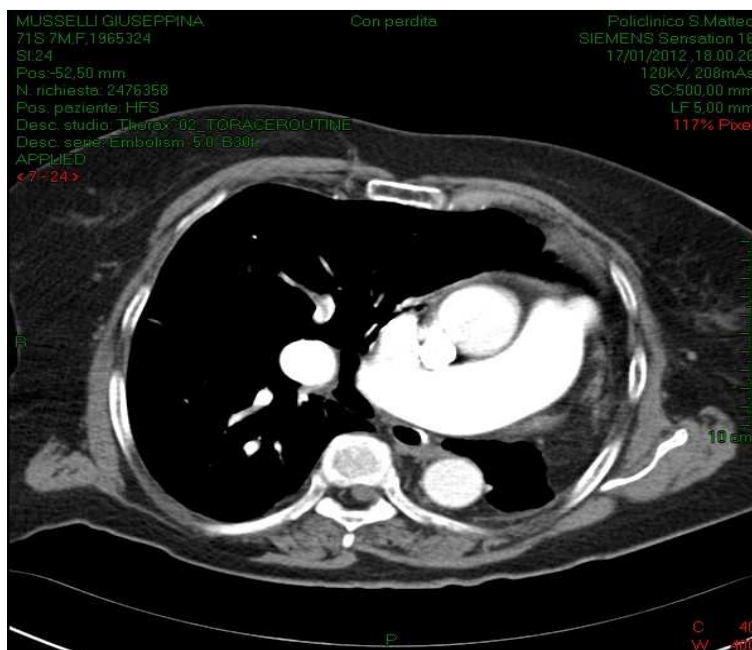


Figura 7. Il tronco comune delle arterie polmonari è ampio, con calibro di circa 34 mm; il cuore destra non è ingrandito.



Figura 8. Fibrobroncoscopia. Emisistema di destra. Sul versante laterale destro a 2 cm dalla carena orifizio compatibile con bronco tracheale allargato, malacico e compresso, più sotto sperone tracheale compresso.

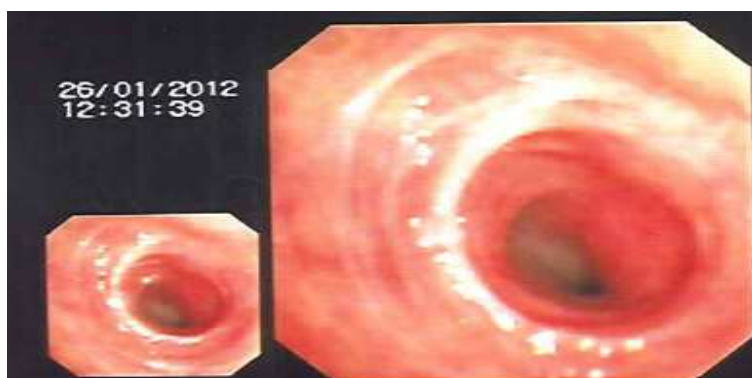


Figura 9. Fibrobroncoscopia. Emisistema di sinistra. Il bronco principale appare normoconformato ma si riduce progressivamente di calibro a coda di topo fino a 4 cm dall'origine.

Bibliografia

1. Crepaldi G, Baritussio A. Trattato di Medicina Interna. Volume II. *Piccin*, Torino, IT, 2002.
2. Fraser E, Colman R, Muller A et al. Anomalie di sviluppo e patologie metaboliche polmonari. In: *Malattie del Torace: diagnostica per immagini e valutazione clinica. Elsevier Masson*, New York, NY, 2005.
3. << www.pacs.unica.it>>.
4. Vergani P. Prenatal diagnosis of pulmonary hypoplasia. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2012; in press.
5. Kohei A, Maehara T, Adachi H. Intralobar Pulmonary Sequestration Supplied by an Anomalous Aneurysmal Artery *Ann Thorac Surg* 2012;93:319-322.
6. Navarro-Sanchisa E. Presentation of two cases of intralobar pulmonary sequestration in association with systemic arterial supply to the normal contralateral lung. *European Journal of Radiology Extra* 2010;74:372-375.
7. Depardes CG, Pierce WS, Johnson DG. Pulmonary Sequestration in Infants and Children. *J Pediatr Surg* 1970;5(2):136-147.
8. Chi-Wen C. Giant branching aneurysmal aberrant systemic artery for intralobar pulmonary sequestration: Computed tomographic depiction of arterial and bronchial. *Journal of the Chinese Medical Association* 2010;74:372-375.
9. Goldstein E. Pulmonary Sequestration. An Aberrant Systemic Blood Supply Demonstrated By Computed Tomographic Angiography With 3-Dimensional Reconstruction. *Ann Thorac Surg* 2007;84(4):1402.