

RIVISTA ITALIANA DI EMERGENZA-URGENZA PEDIATRICA

*Periodico quadrimestrale di Informazione e Dibattito promosso dalla Società
Italiana di Medicina di Emergenza - Urgenza Pediatrica (SIMEUP)*



Trauma spinale e nursing in emergenza pediatrica



Complicanze endocrine nei traumi cranici in età pediatrica e adolescenziale



Guida pratica alla gestione della Ematuria

SEE - FIRENZE



La diagnosi dello stridore congenito

La parola stridore deriva dal latino "*stridulus*" che significa stridulo, gracchiante, scricchiolante.

Lo stridore è un segno clinico caratterizzato da un rumore respiratorio musicale, monofonico causato dalla turbolenza dell'aria attraverso restringimenti delle vie aeree extratoraciche.

La presenza dello stridore indica una parziale ostruzione delle vie aeree superiori, della glottide o della trachea. Lo stridore generalmente è il risultato di un processo benigno, ma può essere anche il primo segno di una patologia che necessita di intervento chirurgico. Lo stridore congenito è presente alla nascita o entro le prime settimane (4 - 6) di vita.

Dal punto di vista fisiopatologico le ostruzioni extratoraciche sono associate a stridore inspiratorio. Questo perché durante l'inspirazione la pressione intraluminare delle vie aeree extratoraciche è negativa, rispetto a quella atmosferica, con il risultato di un collasso delle strutture sopraglottiche.

Al contrario lo stridore causato dalle ostruzioni intratoraciche tende ad essere più pronunciato nella espira-

zione. Durante l'espirazione, infatti, la pressione intratoracica è positiva e tende a collassare le vie aeree.

Nelle ostruzioni del tratto tracheale medio lo stridore è sia in- che espiratorio. Il tono dello stridore è determinato dal grado di ostruzione delle vie aeree e dalla velocità dell'aria e varia a seconda delle cause e, generalmente, suoni a bassa tonalità suggeriscono una localizzazione sopraglottica mentre quelli alti un coinvolgimento della glottide. Lo stridore inoltre è più frequente nei primi mesi di vita per tre ragioni anatomiche:

- la laringe è più piccola
- nell'area sopraglottide il tessuto connettivo sottomucoso è lasso
- l'area sottoglottide è circondata dalla cartilagine cricoide.

Eziologia e manifestazioni cliniche

Le cause di stridore congenito vengono divise, a seconda della sede dell'ostruzione, in sopralaringee, laringee e tracheali. A ciò si aggiungono le cause non anatomiche delle vie aeree (tabella 1).

TABELLA 1. CAUSE DI STRIDORE CONGENITO IN BASE ALLA SEDE DI OSTRUZIONE

Sopralaringee	Laringee comuni	Laringee rare	Tracheali	Cause non anatomiche
Atresia coane Cisti tireoglossa Macroglossia Micrognazia	Laringomalacia Paralisi corde vocali Stenosi congenita subglottica Emangioma subglottico	Diaframma laringeo Cisti laringea Linfangioma laringeo Igroma cistico	Tracheomalacia Stenosi e cisti tracheale Anomalie arco aortico Teratomi e cisti mediastiniche	Sindrome cardio-vocale Corpo estraneo Reflusso gastroesofageo

Cause sopralaringee

✓ Atresia delle coane

Sebbene rara (0,82 casi/10.000 neonati), è la più comune anomalia congenita del naso ed è il risultato di una persistenza della membrana buconasale. L'atresia unilaterale è la forma più frequente (rapporto 2:1) e non causa alcuna sintomatologia, mentre la forma bilaterale è una condizione pericolosa per la vita in quanto determina una importante ostruzione con un quadro di distress respiratorio grave in età neonatale.

✓ Tiroide linguale e Cisti tireoglossa

La tiroide linguale è il risultato della mancata discesa della ghiandola linguale ed è la più comune sede di ectopia della ghiandola.

La prevalenza è alta nelle femmine con un rapporto di 7:1. La cisti tireoglossa deriva dai resti del dotto tireoglossa e rappresenta la malformazione più frequente del collo. Dal punto di vista clinico la cisti si presenta come una discreta massa nella linea mediana del collo tra l'osso ioide e la ghiandola tiroidea. Tipicamente la massa si muove verso l'alto quando la lingua viene protrusa. Sia la tiroide linguale che la cisti tireoglossa, se di grandi dimensioni, possono causare ostruzione respiratoria e stridore.

✓ Macroglossia

La macroglossia è un segno della sindrome di Beckwith-Wiedemann, della sindrome di Down, di una glicogeno-

patia o di un ipotiroidismo. Nei casi eclatanti la lingua può ostruire l'ipofaringe e determinare stridore.

✓ **Micrognazia**

L'ostruzione dell'orofaringe può essere il risultato di uno spostamento posteriore della lingua. L'ostruzione tipicamente peggiora in posizione supina dove la gravità spinge la lingua più dorsalmente. La micrognazia con relativa glossoptosi è anche il segno clinico della sindrome di Pierre-Robin, della sindrome di Treacher-Collins e della sindrome di Hallermann-Streiff.

Cause laringee

✓ **Laringomalacia**

La laringomalacia è la malformazione più frequente del laringe (60% di tutte le malformazioni laringee) ed è la più comune causa di stridore nel primo anno di vita.

Colpisce due volte più spesso i maschi rispetto alle femmine. Le cause della laringomalacia sono sconosciute anche se alcune teorie ipotizzano una immaturità o un alterato sviluppo delle strutture cartilaginee, il reflusso gastro-esofageo o una immaturità del controllo neuromuscolare.

Le vie aeree sono parzialmente ostruite durante l'inspirazione per il prolasso dell'epiglottide, dell'aritenoido e delle pieghe ariepiglottiche.

Dal punto di vista clinico si caratterizza da stridore inspiratorio che si accentua in posizione supina, durante i pasti o il pianto ed è ridotto dalla estensione del collo e dalla posizione prona. La fonazione è normale, il pianto è normale e forte, l'esame della testa o del collo è normale, la crescita è regolare e non si associa, se non raramente, a segni di distress respiratorio o difficoltà alla alimentazione. Lo stridore non è generalmente presente alla nascita, ma compare nelle prime 4 - 6 settimane di vita, incrementa nei mesi successivi e si risolve intorno al 18° - 24° mese di vita.

✓ **Paralisi delle corde vocali**

La paralisi delle corde vocali è la seconda malformazione più frequente del laringe (15 - 20 %). La forma unilaterale colpisce più spesso la sede sinistra per il decorso più lungo del nervo laringeo ricorrente che diviene quindi più vulnerabile alle ingiurie. La disfunzione unilaterale può essere il risultato di un trauma alla nascita o più raramente di una compressione da parte di una massa mediastinica o di una anomalia cardiaca. La paralisi bilaterale è più comunemente associata a problematiche del SNC come asfissia perinatale, emorragia cerebrale, idrocefalo, spina bifida, mielomeningocele e la malformazione di Arnold-Chiari. Le corde vocali possono essere danneggiate anche durante l'intubazione endotracheale. Un trauma alla nascita causato dall'eccessiva trazione della colonna cervicale può causare una paralisi delle corde vocali transitoria che dura 6 - 9 mesi.

Dal punto di vista clinico nella paralisi delle corde vocali lo stridore è presente alla nascita ed è bifasico. Nella forma unilaterale il quadro clinico può passare inosservato e quando evidente il pianto è debole, flebile, ma non è presente distress respiratorio. Possibile la difficoltà dell'alimentazione e l'aspirazione.

Nelle forme bilaterali la fonazione è quasi normale e la progressiva ostruzione delle vie aeree si manifesta con stridore a riposo che peggiora con l'agitazione. Inoltre, è comune l'aspirazione con frequenti infezioni delle basse vie aeree. L'esame del collo e della testa può dimostrare altre anomalie dei nervi cranici.

✓ **Stenosi laringotracheale**

La stenosi laringotracheale o stenosi sottoglottica è la terza anomalia più comune del laringe (15 % dei casi). I maschi sono colpiti due volte più delle femmine. La forma congenita può essere classificata in due tipi, membranosa e cartilaginea: nella prima, la stenosi è il risultato di una ipertrofia concentrica della sottomucosa, mentre nella seconda la stenosi consegue ad un restringimento della cartilagine cricoidea. Esiste anche una forma acquisita secondaria all'intubazione endotracheale. Le manifestazioni cliniche appaiono generalmente nel primo mese di vita e lo stridore bifasico con o senza distress è la presentazione più frequente. Lo stridore tipicamente esordisce in seguito ad un processo infiammatorio che interessa la regione sottoglottica ed spesso difficile la diagnosi differenziale con un croup infettivo. Può esserci tosse abbaiante ma il pianto è normale. L'esame del collo e della testa è normale.

✓ **Emangioma sottoglottico**

L'emangioma sottoglottico rappresenta l'1,5 % delle malformazioni laringee ed è più frequente nelle femmine (2:1).

Alla nascita il neonato è generalmente asintomatico ma, generalmente dall'età di 2 mesi, compare la sintomatologia prima intermittente e quindi continua. I sintomi sono rappresentati da stridore bifasico, tosse abbaiante, pianto normale o debole, scarso accrescimento. Lo stridore aumenta con il pianto. L'esame del collo e del capo è generalmente normale anche se la metà di questi pazienti presentano emangiomi cutanei in tali sedi.

✓ **Igroma cistico**

L'igroma cistico è una raccolta saccata a contenuto linfatico. La lesione è congenita e probabilmente rappresenta un gruppo di canali linfatici non connessi alle vie linfatiche. Nel 65 % dei casi è presente già alla nascita e comunemente si rileva nel collo. La sua progressiva crescita comprime le vie aeree, in particolare la trachea, causando stridore.

✓ **Diaframma laringeo, cisti laringea, linfangioma laringeo**

Sono forme molto rare che nella maggior parte dei casi non determinano stridore, ma un importante distress respiratorio e, nella cisti laringea sacculare, un pianto attutito e disfagia.

Cause tracheali

✓ **Tracheomalacia**

La tracheomalacia è determinata da abnorme collasso della trachea secondario ad una inadeguatezza degli elementi cartilaginei e mioelastici della trachea. Poiché la trachea è in massima parte intratoracica lo stridore è principalmente espiratorio.

Il sintomo esordisce in genere dopo 4 - 6 settimane ed aumenta con l'attività, il pianto e la posizione supina mentre decresce a riposo. Il pianto è normale così come la crescita ponderale. Alcuni neonati hanno una concomitante laringomalacia per cui può essere presente un anomalo stridore inspiratorio. Al pari della laringomalacia, anche la tracheomalacia è una condizione che si risolve spontaneamente entro i 12 - 24 mesi di vita.

✓ *Stenosi e cisti tracheale*

Sono anomalie rare che causano stridore bifasico presente già alla nascita.

✓ *Anomalia dell'arco aortico*

Anomalia congenita che occorre precocemente nello sviluppo dell'arco aortico e dei grossi vasi. I sintomi sono legati alla compressione delle strutture, trachea ed esofago, circondati dall'anello vascolare. Rappresentano meno dell'1 % di tutte le cardiopatie congenite ed in oltre il 90 % dei casi sono individuati il doppio arco aortico o arco aortico dx con legamento arterioso sx. Le altre anomalie sono l'arteria innominata anomala, arteria succlavia dx aberrante e l'arteria polmonare sx anomala. Nel 20 % dei casi si associa ad altre anomalie cardiache come il difetto interventricolare (DIV), la tetralogia di Fallot (TF), la coartazione aortica (CoA) ed il difetto interatriale (DIA). In circa il 50 % dei casi lo stridore è il sintomo di presentazione.

Esso compare alla nascita, è in-espilatorio, aumenta con il pianto e con i pasti, si riduce con l'iperestensione del capo. Nella maggior parte dei casi si associa a scarso accrescimento ponderale.

✓ *Teratomi e cisti mediastiniche*

Sono patologie rare e tra queste la cisti broncogena è la più comune (6 - 15 % di tutte le masse mediastiniche primitive). I sintomi della cisti broncogena in età pediatrica sono determinati dalla compressione sulla trachea e sull'esofago.

Cause non anatomiche

✓ *Sindrome cardio - vocale*

La sindrome cardio - vocale si ha quando una anomalia cardiaca comprime il nervo laringeo ricorrente.

✓ *Corpo estraneo*

Raro nei primi mesi di vita, ma può essere presente.

✓ *Reflusso gastroesofageo*

Il reflusso gastroesofageo è associato con lo stridore e, secondo alcuni autori, può essere una delle cause della laringomalacia e della tracheomalacia.

VALUTAZIONE CLINICA

L'anamnesi (tabella 2) e l'esame clinico (tabella 3) sono importanti nella valutazione dello stridore congenito.

TABELLA 2 - L'ANAMNESI NELLA VALUTAZIONE DELLO STRIDORE CONGENITO

Dati anamnestici		Possibile eziologia
<i>Età di esordio</i>	Nascita	Paralisi corde vocali, atresia coane, membrane laringee, anomalie arco aortico
	4 - 6 settimane	Laringomalacia, tracheomalacia, reflusso gastroesofageo
<i>Fattori precipitanti</i>	Peggioramento con il pianto	Laringomalacia, tracheomalacia, emangioma subglottico, paralisi corde vocali
	Peggioramento in posizione supina	Laringomalacia, tracheomalacia, macroglossia, micrognatia
	Peggioramento durante i pasti	Tracheomalacia, reflusso gastroesofageo, anomalie arco aortico
<i>Sintomi associati</i>	Russamento	Atresia coane
	Pianto debole	Paralisi corde vocali unilaterale, cisti laringea
	Pianto attenuato	Macroglossia
	Raucedine	Paralisi corde vocali
	Tosse	Stenosi sottoglottica, paralisi corde vocali bilaterale, lesione tracheale, reflusso gastroesofageo
<i>Precedenti patologie</i>	Intubazione	Paralisi delle corde vocali, stenosi laringotracheali
	Traumi alla nascita, asfissia perinatale	Paralisi delle corde vocali
<i>Familiarità</i>	Sindrome di Down	Sindrome di Down
	Ipotiroidismo	Ipotiroidismo

TABELLA 3 - ESAME OBIETTIVO NELLA VALUTAZIONE DELLO STRIDORE CONGENITO

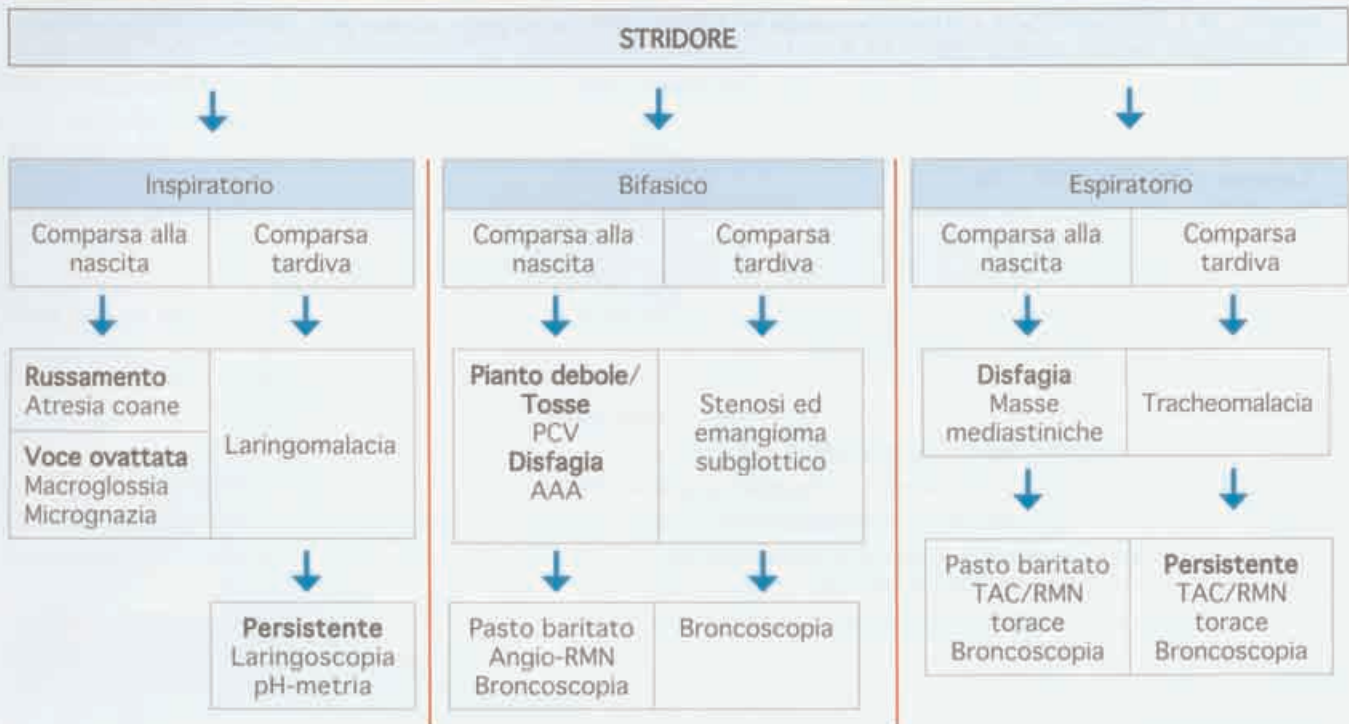
Esame clinico		Possibile eziologia
Generale	Scarso accrescimento	Paralisi corde vocali bilaterale, anomalie arco aortico
	Cianosi	Cardiopatìa, reflusso gastroesofageo
	Tachicardia	Cardiopatìa
Qualità dello stridore	Inspiratorio	Ostruzione sopraglottica
	Espiratorio	Ostruzione tracheale
	Bifasico	Ostruzione glottica o subglottica
Posizione del bambino	Iperestensione del collo	Ostruzione sopraglottica, anomalia arco aortico, reflusso gastroesofageo
	Diminuzione dello stridore in posizione prona	Laringomalacia
Ascoltazione toracica	Prolungata fase inspiratoria	Ostruzione laringea
	Prolungata fase espiratoria	Ostruzione tracheale
Segni associati	Anomalie cranio-facciali	Micrognatia, macroglossia
	Aritmia, soffi cardiaci	Anomalie cardiache
	Masse nel collo	Cisti tireoglossea, igroma cistico
	Emangiomi cutanei	Emangioma subglottico
	Neuropatie periferiche	Paralisi delle corde vocali
	Disfagia	Paralisi corde vocali bilaterale, anomalia arco aortico, masse o cisti mediastiniche

ESAMI STRUMENTALI E PROCEDURE DIAGNOSTICHE

Nella maggioranza dei casi lo stridore congenito riconosce come causa la laringomalacia e la tracheomalacia che sono patologie relativamente benigne che si risolvono entro il secondo anno di vita. Per tali motivi è giustificato un atteggiamento attendistico nell'esecuzione delle indagini diagnostiche. Comunque in presenza di stridore che compare alla nascita, peggiora con il pasto e si associa a scarso accrescimento, gli accertamenti diagnostici devono essere eseguiti a breve. Gli esami strumentali e le procedure diagnostiche utilizzati nello stridore congenito sono:

- **Radiografia standard del collo.** Raramente di aiuto tranne nelle grosse masse responsabili della compressione.
- **Radiografia del torace.** Di aiuto solo nella diagnosi degli anelli vascolari dove è possibile osservare rientranze laterali e posteriori della trachea.
- **Pasto baritato.** Tecnica spesso diagnostica (65 % dei casi) nelle anomalie dell'arco aortico dove è possibile osservare l'impronta posteriore o anteriore dell'esofago, che manca nell'arteria innominata anomala. Di aiuto nella diagnosi delle masse mediastiniche.
- **Ecocardiogramma.** L'utilizzo dell'eco cardiogramma è limitato per presenza di strutture senza lume. Comunque esclude altre anomalie cardiache che possono essere associate alle anomalie dell'arco aortico.
- **TAC e RMN del collo e del torace.** Possono essere di aiuto soprattutto nella diagnosi di masse del collo e del mediastino.
- **Angio-RMN del torace.** Tecnica diagnostica di scelta nelle anomalie dell'arco aortico dove evidenzia la posizione dei vasi e la loro correlazioni con le altre strutture (esofago e trachea).
- **Ph-metria esofagea.** Di aiuto nel sospetto di reflusso gastroesofageo.
- **Fibroendoscopia (laringoscopia e broncoscopia).** L'esame endoscopico è spesso necessario per la conferma della diagnosi ed è essenziale negli stridori persistenti, associati ad altri sintomi respiratori e a scarsa crescita ponderale. Rispetto alle indagini radiologiche, offre importanti vantaggi come la visualizzazione diretta delle lesioni e permette la diretta valutazione della dinamica dell'evento come ad esempio la pulsatilità nel caso di anomalia dell'arco aortico.

ALGORITMO PER LA VALUTAZIONE DIAGNOSTICA DELLO STRIDORE CONGENITO BASATO SUI DATI ANAMNESTICO - CLINICI



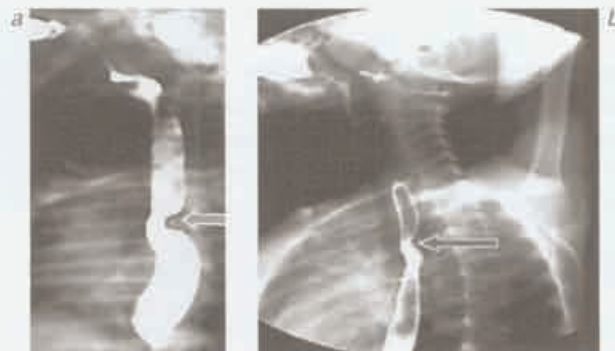
PCV: paralisi delle corde vocali; AAA: anomalie dell'arco aortico.



Angio-RMN torace: doppio arco aortico



Angio-RMN: arteria succlavia destra anomala



Pasto baritato: a) compressione esofagea da arteria succlavia destra anomala; b) compressione esofagea da doppio arco aortico

BIBLIOGRAFIA ESSENZIALE

1. Altman KW, Wetmore RF, Marsh RR. Congenital airway abnormalities in patients requiring hospitalization. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125: 525 – 8.
2. Austin J, Ali T. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: pathophysiology, assessment, treatment and anaesthesia management. *Pediatr Anaesth* 2003; 13: 3 – 11.
3. Benjamin B. Atlas of Paediatric Endoscopy: Upper Respiratory Tract and Oesophagus. New York, NY, Oxford University Press, 1981.
4. Berkowitz RG. Laryngeal electromyography findings in idiopathic congenital bilateral vocal cord paralysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105: 207 – 12.
5. Chen S, Zheng H, Zhou S. The prognostic role of electromyography in vocal cord paralysis. *Lin Chuang Er Bi Yan Hou Ke Za Zhi* 2002; 16: 80 – 2.
6. Clough J. Managing stridor in children. *Practitioner* 1995; 239: 724 – 8.
7. Cohen MS, Rothschild MA, Moscoso J, et al. Perinatal management of unanticipated congenital laryngeal atresia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124: 1368 – 71.
8. Cotton RT, Myer CM eds. *Practical Pediatric Otolaryngology*, 1st ed. Philadelphia Pa, Lippincott-Raven; 1999.
9. Friedberg J. An approach in stridor in infant and children. *J Otolaryngol* 1987; 14: 203 – 6.
10. Gatz J. Congenital stridor. *Neonatal Netw* 2001; 20: 1047 – 9.
11. Gilbert EG, Russel KE, Deskin RW. Stridor in the infant and child. Assessment treatment. *AORN J* 1993; 58: 23 – 37.
12. Hughes CA, Rezaee A, Ludemann JP, et al. Management of congenital subglottic hemangioma. *J Otolaryngol* 1999; 28: 223 – 8.
13. Iyer VK, Pearman K, Raafat F. Laryngeal mucosal histology in laryngomalacia: the evidence for gastro – oesophageal reflux laryngitis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 49: 225 – 30.
14. Jacobs IN, Finkel RS. Laryngeal electromyography in the management of vocal cord mobility problems in children. *Laryngoscope* 2002; 112: 1243 – 8.
15. Kenton A, Duncan N, Bhaleta N, et al. Laryngeal lymphatic malformation in a newborn. *J Perinatol* 2003; 23: 567 – 71.
16. Kussmann BD, Geva T, McGowan FX. Cardiovascular causes of airway compression. *Pediatr Anaesth* 2004; 14: 60 – 74.
17. Lesperance MM, Zarzal GH. Assessment and management of laryngotracheal stenosis. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43: 1413 – 27.
18. Leung AKC, Cho H. Diagnosis of stridor in children. *Am Fam Physician* 1999; 60: 2289 – 305.
19. Manoukian JJ, Tan AK. Embryology of the larynx. In: Tewfik TL, Der Kaloustian VM, eds. *Congenital Anomalies of the Ear, Nose, and Throat*. New York, NY, Oxford University Press, 1997: 377 – 82.
20. Matthews BL, Little JP, Mcguirt WF Jr, et al. Reflux in infants with laryngomalacia: results of 24-hour double-probe pH monitoring. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120: 860 – 4.
21. Miyamoto RC, Cotton RT, Rope AF, et al. Association of anterior glottic webs with velocardiofacial syndrome (chromosome 22q11.2 deletion). *Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130: 415 – 7.
22. Naiman AN, Ayari S, Froehlich P. Controlled risk of stenosis after surgical excision of laryngeal hemangioma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2003; 129: 1291 – 5.
23. Nelson DW, Hltd GP, Tooley WH. Stridor and gastroesophageal reflux in infant. *Pediatrics* 1990; 85: 1034 – 9.
24. Nicolai T. Pediatric bronchoscopy. *Pediatr Pulmonol* 2001; 31: 150 – 64.
25. Okada T, Ohnuma N, Tanabe M, et al. Long-term survival in a patient with congenital laryngeal atresia and multiple malformations. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 521 – 3.
26. Shah UK, Wetmore RF. Laryngomalacia: a proposed classification form. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46: 21 – 6.
27. Sharples A. Vascular rings: an important cause of severe upper airway obstruction. *Arch Dis Child Fetal Neonatol* 1999; 80: 252 – 3.
28. Simon NP. Evaluation and management of stridor in the newborn. *Clin Pediatr* 1991; 30: 241 – 6.
29. Takamatsu I. [Bilateral vocal cord paralysis in children]. *Nippon Jibiinkoka Gakkai Kaiho* 1996; 99: 91 – 102.
30. Tewfik TL, Sobol SE. Congenital Anomalies of the Larynx. In: *Diagnosis and Treatment of Voice Disorders*. John S. Rubin, Robert T. Sataloff, Gwen S. Korovin (eds.), Thompson Delmar Learning, N.Y. 2003.
31. Tunkel DE, Zarzal GH. Stridor in infant and children: ambulatory evaluation and operative diagnosis. *Clin Pediatr* 1992; 31: 49 – 55.
32. Watson WJ, Thorp JM Jr, Miller RC, et al. Prenatal diagnosis of laryngeal atresia. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163: 1456 – 7.
33. Wetmore RF, Muntz HR, McGill TJ. *Pediatric Otolaryngology: Principles and Practical Pathways*. New York, NY, Thieme Medical Publishers; 2000: 775 – 86.
34. Willging JP, Cotton RT. Congenital anomalies of the larynx. In: Tewfik TL, Der Kaloustian VM, eds. *Congenital Anomalies of the Ear, Nose, and Throat*. New York, NY, Oxford University Press; 1997: 383 – 92.
35. Woods RK, Sharp RJ, Holcomb GW, et al. Vascular anomalies and tracheoesophageal compression: a single institution's 25-years experience. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 434 – 7.