



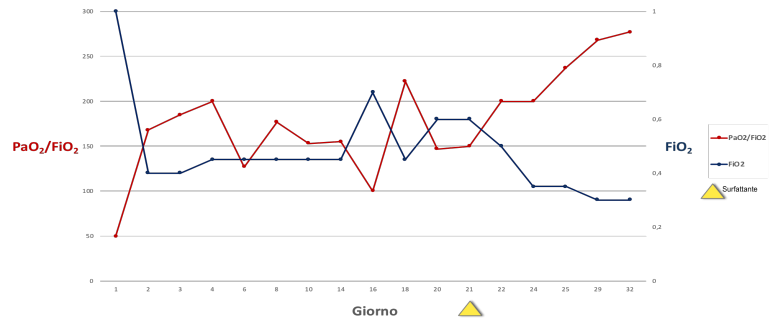
PARDS da Influenza A H1N1-2009 in paziente con S. di Jacobsen: efficacia del trattamento con Ossido Nitrico e Surfattante. La nostra esperienza.

A. Puglisi*, M. Lapi*, R. Genuardi*, G. Ottovoggio*, G. Re*

* U.O. Anestesia e Rianimazione pediatrica A.R.N.A.S. Civico Di Cristina Benfratelli, Palermo, Italia

Introduzione

La S. di Jacobsen è una sindrome dei geni contigui MCA/MR causata da delezione parziale del braccio lungo del cromosoma 11, con prevalenza di 1/100.000 nati, caratterizzata da ritardo di crescita fisica, ritardo psicomotorio, dismorfismo facciale, trombocitopenia, immunodeficienza^{1,2}. Ogni anno nel mondo il virus influenzale colpisce il 20-30% dei bambini, soprattutto quelli con comorbidità³.



Obiettivo

Il PALICC Group raccomanda che la terapia della PARDS con Surfattante non venga utilizzata di routine e che la somministrazione di Ossido Nitrico venga effettuata solo in pazienti con ipertensione polmonare, con disfunzione ventricolare destra severa o come rescue therapy per evitare l'ECMO⁴. Riportiamo un caso di PARDS da Influenza A H1N1-2009 in paziente affetta da S. di Jacobsen, in cui la terapia con Ossido Nitrico e Surfattante hanno migliorato l'outcome evitando la circolazione extracorporea.

Caso clinico

Paziente di sesso femminile, 12 mesi, 7 kg, ricoverata presso la nostra TIP per IRA e piastrinopenia. Si effettua monitoraggio invasivo dei parametri vitali. Si inizia ATB terapia con Ceftriaxone e Ciprofloxacina. All'ingresso la paziente viene posta in ossigenoterapia con HFNC FiO₂ 0,7, flusso 14 l/min. Ecocardiografia: ampio DIA tipo ostium secundum con shunt bidirezionale a prevalenza sx-dx, cavità cardiache destre e arteria polmonare dilatate. Rx torace: plurimi focolai di addensamento parenchimale. Angio-Tc circolo polmonare: vaso a decorso anomalo a partenza dall'atrio destro, parenchima ad aspetto "a vetro smerigliato". Esami ematochimici: leucopenia, anemia, piastrinopenia, incremento indici di flogosi. Per il progressivo peggioramento del quadro respiratorio viene sedata e sottoposta a VAM modalità VGRP con progressivo aumento della FiO₂ per ipossiemia, TV 6 ml/kg, PEEP 14 cmH₂O (PEEP titration). Si iniziano cicli di pronazione con progressivo miglioramento del P/F e dell'Oxygenation Index. Per positività virus influenzale A tipo H1-2009, inizia terapia con Oseltamir e Ig ev. Per assenza di miglioramento del quadro respiratorio si inizia somministrazione NO 20 ppm (P/F<100). Per persistenza positività RNA H1-2009 si effettua un secondo ciclo di infusione di Ig ev. In ventunesima giornata di degenza, per la persistenza di addensamenti polmonari, P/F 100-150, O/I 8-16 e per frequenti crisi di desaturazione, viene effettuata come rescue therapy un ciclo di Surfattante secondo protocollo TIPNet. Si assiste nei giorni successivi a graduale miglioramento del quadro clinico, si inizia graduale svezzamento dall'NO e weaning dalla VAM, sino ad estubazione della paziente in trentaduesima giornata di degenza e dimissione a domicilio in respiro spontaneo in aria ambiente con SpO₂ 97% in quarantasettesima giornata.

Conclusioni

Potrebbero la somministrazione di Ossido Nitrico e il BAL con Surfattante secondo protocollo TIPNet, essere stati utili nella risoluzione del quadro di grave IRA senza postumi neurologici e respiratori e senza necessità di utilizzo di ECMO? Saranno necessari ulteriori studi.

Bibliografia

1. Virgil A.S.H Dalm, Gertjan J.A. Driessen, Barbara H. Barendregt, Petrus M. van Hagen, Mirjam van der Burg. The 11q Terminal Deletion Disorder Jacobsen syndrome is a Syndromic Primary Immunodeficiency. J Clin Immunol (2015) 35:761-768;
2. T.Mattina, C.S.Perrotta, P.Grossfeld. Jacobsen syndrome. Orphanet Journal of Rare Diseases 2009, 4:9;
3. Dati EPicentro;
4. The Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome: Consensus Recommendations From the Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference. Pediatric Crit Care Med. 2015 June; 16(5):428-439.

