

Trattamento e gestione dello Pneumotorace spontaneo secondario a fibrosi cistica

Le indicazioni di questo protocollo nascono dall'analisi e dal confronto dei protocolli in uso presso i centri di cura della Fibrosi Cistica Italiani, da una revisione della letteratura disponibile. Le indicazioni devono essere adattate ad ogni singolo paziente in base alle sue caratteristiche cliniche e al confronto all'interno dell'equipe di cura multidisciplinare.

Comitato di redazione: commissione ADULTI della SIFC 2017-2019

Silvia Bresci, SOD Malattie Infettive e Tropicali, AOU Careggi, Firenze

Rosaria Casciaro, CRR della FC, IRCCS Giannina Gaslini, Genova

Andrea Gramegna, IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

Riccardo Guarise, CRR per la FC, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata, Verona

Barbara Messori, CRR della FC dell'Adulto, AOU S Luigi Gonzaga, Orbassano-Torino

Giovanna Pizzamiglio, CRR della FC Adulti, IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano

Elena Spinelli, RR per la FC, Azienda Ospedaliera Universitaria Integrata Verona

Coordinatori stesura: Barbara Messori e Carlotta Biglia, AOU S Luigi Gonzaga, Orbassano-Torino

Revisione esterna a cura di: Roberto Giardino (SCDO Chirurgia Toracica AOU San Luigi Gonzaga Orbassano, TO)

Redazione: settembre 2019

Prossima revisione: settembre 2022

Campo di applicazione: pazienti affetti da fibrosi cistica

Abbreviazioni utilizzate nel testo:

BTS= British Thoracic Society

CFR = Cystic Fibrosis Foundation

FC = Fibrosi Cistica

NIV = Non Invasive Ventilation

PACS= Picture.Archiving Communications Systems

PEP= Positive Expiratory Pressure

PSS = Pneumotorace spontaneo secondario

PNX = Pneumotorace

TC= Tomografia Computerizzata

Indice

- Definizione
 - Epidemiologia
 - Fattori di rischio
 - Presentazione clinica
 - Diagnosi
 - Gestione del singolo episodio
- Indicazione al ricovero
Indicazione al drenaggio
Indicazioni generali
- Come gestire la terapia aerosolica
 - Come gestire la fisioterapia respiratoria
 - Come gestire l'insufficienza respiratoria e la NIV
 - Prevenzione della recidiva
- La pleurodesi
- Complicanze
- Persistente perdita aerea
Mancata riespansione polmonare
L'infezione pleurica
- Risvolti psicologici e sulla QoL
 - Raccomandazioni post risoluzione
 - La spirometria
 - L'esercizio fisico e lo sport
 - Il viaggio in aereo
 - Pneumotorace e trapianto polmonare

Definizione

Si definisce pneumotorace l'anomala presenza di aria nello spazio pleurico, evento che determina il collasso più o meno esteso del parenchima polmonare. Si definisce *spontaneo* qualora non vi sia una causa apparente/un evento determinante il collasso, *primario* se avviene in soggetti senza una patologia polmonare; *secondario* qualora sia favorito da una concomitante patologia respiratoria.

Epidemiologia

I dati epidemiologici relativi al pneumotorace spontaneo secondario (PSS) a FC non sono ben definiti e sono variabili in funzione delle casistiche cui fanno riferimento (anno storico di analisi, età e funzione respiratoria dei pazienti considerati).

L'analisi più rilevante in tal senso è quella che fa riferimento alla casistica del registro statunitense della Cystic Fibrosis Foundation su un follow up di 10 anni: viene riportata un'incidenza media annuale dello 0,64%, pari a 1 caso su circa 170 pazienti all'anno.

Il 3,4% dei pazienti FC è pertanto destinato a sviluppare questa complicanza nell'arco della vita. Il 72% degli episodi si manifesta in età adulta (media di 21 anni).

Estremamente frequente in FC (con percentuale compresa tra il 50-90% nelle varie casistiche) è la recidiva del PSS, definita come sviluppo di PSS ipsilaterale a distanza di sette giorni almeno dalla risoluzione del precedente; dopo un primo episodio è comunque anche elevata (46%) la possibilità di PSS controlaterale.

Fattori di rischio

Il principale fattore di rischio per il pneumotorace in FC è la compromissione funzionale respiratoria ostruttiva: il 75% dei casi si verifica infatti in pazienti con FEV1 < 40% del predetto.

Altra variabile funzionale associata al rischio di PSS è l'elevato volume residuo quale indice di intrappolamento aereo-iperdistensione parenchimale.

Sempre dall'analisi dei dati del Registro CFF US sono state evidenziate alcune condizioni epidemiologicamente associate allo sviluppo di PSS (tabella1), senza che sia necessariamente implicato un rapporto di causalità.

Tabella 1.

Condizioni cliniche associate al manifestarsi di PSS in FC

1. Infezione respiratoria cronica da *P. aeruginosa*
2. Infezione respiratoria cronica da *Burkholderia cepacia*
3. Colonizzazione bronchiale da *Aspergillus spp*
4. Severa compromissione funzionale respiratoria con FEV1 < 30%
5. Nutrizione enterale per via gastrostomica
6. Insufficienza pancreatica esocrina
7. Aspergillosi broncopolmonare allergica
8. Pregressa emottisi massiva
9. Terapia inalatoria antibiotica e con dornase alfa*

* al tempo dell'indagine non erano valutati la soluzione salina ipertonica ed il mannitolo in polvere

Non si deve dimenticare che il fumo di sigaretta e di marijuana rappresentano un importante fattore di rischio per il pneumotorace spontaneo anche nella popolazione sana e una attenta valutazione e counseling in tal senso deve essere applicata alla popolazione FC.

Vi sono ben noti fattori di rischio anatomici per lo PSS in FC, quali la presenza di cisti e di bolle che rappresentano aree vulnerabili che possono andare incontro a distensione e rottura spontaneamente o in occasione di esacerbazione respiratoria con fenomeni ostruttivi a livello bronchiolare.

Presentazione clinica

La presentazione e la rilevanza clinica del PSS nel paziente con FC può essere estremamente variabile, in relazione alle condizioni cliniche correlate alla patologia di base oltre che alla entità del collasso parenchimale.

Eccezionalmente il PSS può anche essere asintomatico. Sin dalle pubblicazioni relative agli anni '60 vengono riportati casi di rilievo incidentale a risoluzione "spontanea", accanto a casi in cui tale complicanza determina rischio di vita.

Diverse sono le segnalazioni in letteratura che il pneumotorace possa essere causa di ricovero in UTI per il paziente con FC.

Generalmente il PSS si manifesta anche a riposo con insorgenza acuta di dolore toracico (che talora diventa persistente) e di "mancanza di respiro" con comparsa o peggioramento della dispnea.

Il PSS può svilupparsi sia in fase di benessere/stabilità di malattia che durante un'esacerbazione polmonare.

Soprattutto in caso di malattia polmonare con severe alterazioni morfo-strutturali e presenza di cisti/bolle aeree, il PSS può precipitare le condizioni cliniche e determinare/peggiore l'insufficienza respiratoria per alterazione nella meccanica respiratoria.

Il verificarsi di PSS in FC comporta un'elevata morbilità derivanti dal dolore, dalla dispnea e dal peggioramento generale della situazione respiratoria, spesso con necessità di ospedalizzazione ed incremento dei controlli ambulatoriali, a cui si associa un incremento dei costi sanitari.

Diagnosi

La diagnosi di PSS richiede la conferma radiologica della presenza di aria nel cavo pleurico.

Fondamentale è il *sospetto diagnostico* anche nei casi che non hanno presentazione clinica tipica. L’Rx torace standard nella maggior parte dei casi conferma il sospetto clinico, ma può non essere risolutiva qualora la presenza di aderenze pleuriche impedisca il collasso parenchimale e nei casi in cui la presenza di severa distrofia polmonare (retrazione fibrotica, bolle cisti, ecc) possano mascherare la presenza di aria nel cavo pleurico. In questi casi è dirimente la Tomografia Computerizzata eseguita in condizioni basali (senza mdc), i cui reperti possono essere utili anche per decidere la strategia terapeutica. Sempre maggior diffusione nella pratica pneumologica è l’utilizzo dell’ ecografia toracica che può essere utile nel confermare il sospetto diagnostico ed evidenziare l’eventuale presenza di versamento pleurico che può presentarsi quale complicanza. Dal punto di vista ecografico i segni tipici della presenza del pneumotorace sono l’assenza del segno dello “Sliding” polmonare e la comparsa del segno del ”Barcode” in M-mode. Altro segno caratteristico è la presenza dei “lung points” ovvero quei punti di passaggio tra il polmone in fase di riespansione ed il pneumotorace.

Gestione del singolo episodio

Sono state pubblicate linee guida e consensi di esperti sulla gestione del PSS anche in riferimento alla FC, ma in realtà la clinica può essere talmente variabile che tali pubblicazioni coprono solo in parte i possibili scenari clinici, come ben evidenziato in alcune pubblicazioni sull’argomento, in cui si affrontano i “dilemmi” decisionali tanto nel trattamento che nel follow up. E’ sempre auspicabile una gestione multidisciplinare da parte di un team esperto in FC che veda coinvolti medici del centro FC, radiologi, pneumologi e chirurghi toracici in collaborazione con il centro trapianti di polmone di riferimento. In caso il paziente acceda al pronto soccorso è opportuno che sia tepestivamente segnalato al centro di riferimento per la FC.

Indicazione al ricovero

Fondamentale è una valutazione della possibile gravità individuando i casi che possono essere gestiti ambulatorialmente da quelli che richiedono ospedalizzazione. Nel caso del PSS è la clinica a determinare la gravità ed indirizzare l’iter gestionale – terapeutico: nel caso di paziente con FC in particolare è necessario considerare le condizioni della situazione cardio-respiratoria e le ripercussioni sugli scambi gassosi, la presenza di concomitante riacutizzazione respiratoria.

Esistono **criteri di gravità radiologica** basati sull’estensione del pneumotorace che sono applicati soprattutto nel caso di PNX spontaneo primitivo, ove si presume che il collasso parenchimale sia uniforme.

La modalità di misura è controversa e non specifica per età. Le più recenti linee guide BTS semplificano le precedenti controversie ed indicano come sulla radiografia standard del torace (meglio se valutabile con i sistemi PACS) la misura della distanza tra il margine laterale del polmone e la parete toracica a livello dell’ilo che se uguale o superiore a > 2 cm avrebbe il significato di PNX esteso (Fig.1). Le linee guida americane del 2001 considerano la distanza verticale tra il margine polmonare e l’apice della gabbia toracica > 3 cm per giudicare un PNX come esteso; questa misurazione comporta il rischio di sovrastimare l’estensione in caso di PNX solo apicale.

Queste misurazioni non sono applicabili in caso di aderenze con collasso parenchimale non uniforme.

Una valutazione più accurata della reale estensione soprattutto nel caso di parenchima polmonare patologico è derivabile dallo studio TC.

Dibattuto è l’atteggiamento nel caso di un PNX di piccola entità, in tal caso è la sintomatologia a dettare l’indicazione. Fondamentale è tenere in considerazione il grado di collaborazione, la

capacità di gestione e la attendibilità del paziente e dei familiari e la possibilità di raggiungere rapidamente l'ospedale in caso di urgenza

In genere può essere gestito al domicilio il caso di PNX spontaneo di piccole dimensioni pauci/asintomatico che non comporti ripercussioni sugli scambi gassosi, in pazienti senza evidenti alterazioni morfo strutturali del parenchima polmonare e buona funzione respiratoria a paziente-famiglia complianti e con controlli ospedalieri ambulatoriali ogni 24 – 48 ore.

In caso di sintomi è comunque indicato il ricovero anche in caso di PNX di piccole dimensioni.

E' necessario tenere in considerazione la possibilità di peggioramento del PNX ed importante è comunicare questa possibilità al paziente ed ai familiari allertandoli e dando indicazioni a presentarsi in ospedale qualora la sintomatologia ed il quadro clinico variassero per incremento/comparso di dispnea, tachicardia, cardiopalmo, tosse, febbre.

Indicazione al drenaggio pleurico

Non esistono evidenze a supporto della semplice aspirazione dell'aria tramite siringa per la gestione del PSS in FC.

In realtà in PSS paucisintomatici e di piccole dimensioni, l'aspirazione può essere inizialmente presa in considerazione ed in casi asintomatici si può valutare la possibilità di aspettare la risoluzione spontanea.

L'osservazione o l'inserzione di un catetere pleurico di piccole dimensioni sono raccomandate nel PSP di piccole dimensioni a polmone sano, ma sono ad alto rischio di fallimento nella FC per cui, qualora indicato, è raccomandato il posizionamento di drenaggio toracico tipo Argyle.

Il consenso di esperti della CFF del 2004 ha concluso che in caso di PSS esteso è sempre raccomandabile il posizionamento di drenaggio pleurico.

A differenza, in caso di PNX di piccole dimensioni la decisione deve basarsi sulla clinica; gli esperti non ritengono appropriato posizionare il drenaggio pleurico se il paziente è a/paucisintomatico ed il quadro clinico è stabile, indipendentemente dalla entità della compromissione funzionale respiratoria di base, con necessità di stretto monitoraggio clinico per osservare l'evoluzione.

In caso il PSS abbia determinato instabilità clinica è sempre indicato il drenaggio pleurico, ancorché il PNX sia di piccole dimensioni.

Gli esperti consigliano che comunque è importante trattare il quadro di riacutizzazione respiratoria eventualmente associato, perché questo può comunque determinare un miglioramento clinico, anche indipendentemente dal drenaggio.

Nel caso di PSP le linee guida raccomandano l'utilizzo dell'aspirazione pleurica in caso di persistente perdita aerea con o senza riespansione; nel caso di PSS in FC la valutazione deve essere effettuata nel singolo caso in caso in accordo con il chirurgo toracico e spesso vien applicata sino dall'inizio.

L' enfisema sottocutaneo può verificarsi nel caso il calibro del drenaggio sia insufficiente per l'entità della perdita aerea e può essere risolto con applicazione di una pressione di aspirazione. Occorre sempre controllare il corretto posizionamento e la pervietà del drenaggio.

Indicazioni generali

Nonostante l'inserzione di drenaggio toracico, esiste il rischio di peggioramento delle condizioni respiratorie favorito da fattori molteplici quali il dolore toracico, la mancanza di mobilitazione, la difficoltà nel drenaggio delle secrezioni ed il collasso parenchimale situazioni tutte che possono condizionare una riacutizzazione respiratoria

Al fine di minimizzare questi rischi devono essere considerati: il trattamento antibiotico sistemico, tecniche di drenaggio delle secrezioni bronchiali sotto la supervisione di fisioterapisti esperti, e la rivalutazione della terapia aerosolica. Indispensabile è provvedere ad una buona analgesia.

Devono essere considerate anche le ricadute generali quali, ad esempio, quelle sul transito intestinale: importante una adeguata idratazione e l'assunzione a scopo preventivo di lassativi per evitare la stipsi e l'ostruzione intestinale, già favorite dalla ridotta mobilizzazione e dall'eventuale analgesia con derivati morfiniti.

Come gestire la terapia aerosolica

Non vi è indicazione alla sospensione della terapia aerosolica, anche se è prudente evitare il trattamento con farmaci che siano causa di tosse nel paziente

Non vi è consenso sull'atteggiamento nei confronti della soluzione ipertonica.

Indispensabile valutare la tollerabilità dei farmaci per aerosol, in particolare degli antibiotici e delle formulazioni di salina ipertonica e di mannitolo per via inalatoria soprattutto nei pazienti con compromissione funzionale (FEV1 < 50%).

Come gestire la fisioterapia respiratoria

Molti sono in genere i timori legati al fatto che la generazione di una pressione positiva nelle vie aeree in corso di fisioterapia respiratoria possa causare o peggiorare uno PNX. E' comunque importante prestare attenzione al corretto drenaggio delle secrezioni senza sospendere le tecniche disostruttive perché l'impatto mucoide può peggiorare il PNX; minor cautela può essere utilizzata in caso di posizionamento di drenaggio pleurico- se il PNX è stato drenato.

Fondamentale è la collaborazione tra fisioterapista e paziente che nel singolo caso individuano la tecnica più efficace.

Valide opzioni per favorire la clearance mucociliare in corso di pneumotorace sono il drenaggio autogeno, mentre devono essere evitate la PEP e la ventilazione percussiva ad alta frequenza.

Importante, soprattutto in caso sia stato posizionato un drenaggio pleurico, controllare il dolore che potrebbe limitare l'escursione respiratoria e rendere più difficile la clearance delle secrezioni, andando a peggiorare il quadro respiratorio generale.

Come gestire l'insufficienza respiratoria con Ventilazione Non Invasiva

Può essere evenienza non infrequente che lo PSS si sviluppi proprio nei pazienti FC più severi e in trattamento con NIV.

La NIV deve essere sospesa indipendentemente dalle dimensioni del PNX. Questa decisione nei casi severi può essere indicazione a monitoraggio del paziente in terapia intensiva.

Qualora la NIV sia indispensabile per la gestione dell'insufficienza respiratoria può essere utilizzata solo dopo posizionamento di drenaggio pleurico ma, in questi casi, la risoluzione del pneumotorace può essere difficile e molto lenta

La ventilazione in alti flussi umidificati (High Flow Nasal Cannula) con o senza supplemento di ossigeno potrebbe essere una valida opzione alla NIV in questi casi.

Strategie per prevenire la recidiva

Pleurodesi

La pleurodesi è una procedura che comporta l'obliterazione dello spazio pleurico per l'adesione dei foglietti pleurici e viene effettuata allo scopo di prevenire la recidiva del PNX; può essere di tipo medico-chimico (instillazione nel cavo pleurico attraverso tubo di agente irritante sclerosante) o chirurgica.

Anche se le linee guida esistenti non considerano la pleurodesi al primo episodio di PNX spontaneo, nei pazienti con FC, data l'elevata tendenza alla recidiva (sino al 60% circa dei casi trattati solo con drenaggio pleurico), anche al primo episodio la pleurodesi potrebbe essere considerata in relazione

alle limitazioni nella vita quotidiana e sugli interventi di riabilitazione, nonché alle ripercussioni sulla QoL .

La pleurodesi è indicata in caso di recidiva.

Le linee guida della CFF indicavano che la pleurodesi chirurgica come l'opzione di scelta.

La pleurodesi chirurgica (abrasione pleurica con o senza pleurectomia effettuata in corso di toracotomia più o meno estesa o di videotoroscopia assistita) è l'opzione più efficace, ma se il paziente non è in grado di tollerare un intervento chirurgico, deve essere considerata la pleurodesi chimica.

Il dibattito fra la pleurodesi chimica e quella chirurgica in soggetti con FC è stato oggetto di revisione da parte della Cochrane che nel 2012 ha concluso per l'assenza di studi randomizzati controllati in questa popolazione che permettano un giudizio.

Indipendentemente dalla condizione di FC, alcune Scuole chirurgiche privilegiano il talcaggio insufflativo toracoscopico per il minor rischio di complicanze e minore numero di recidiva rispetto alla pleurectomia, che comunque opera solo sulla parte superiore del cavo.

L'abrasione pleurica non è considerata controindicazione assoluta al TX, ma in relazione alla possibilità trapiantologica deve essere evitata la pleurectomia.

Molti sono gli agenti sclerosanti utilizzati, ed in assenza di studi controllati il talco è al momento raccomandato come agente di scelta.

È ormai accettato che la pleurodesi con talco non costituisca controindicazione al TX anche se può comportare allungamento dei tempi di intervento.

Anche in caso di pleurodesi chimica deve essere posta particolare attenzione al controllo del dolore.

Complicanze

Persistente perdita aerea

Viene definita come la persistente perdita aerea dal drenaggio pleurico a 48 ore dall'inserzione, indipendentemente dal fatto che si sia ottenuta o meno la riespansione del polmone.

In tali casi analogamente come per altre forme di P secondario a patologia, i principi di trattamento generale sono l'utilizzo di drenaggio di calibro maggiore e l'applicazione di una pressione di aspirazione al drenaggio con attesa del "tempo necessario"; con queste tecniche è riportato il successo a 14 giorni nel 80% circa di casi di PS secondario a patologie diverse.

Altri potenziali trattamenti nei casi che non abbiano risposto alle misure soprariportate sono il ricorso alla chirurgia toracotomica, alla toroscopia video assistita (VATS), la pleurodesi medica con agenti sclerosanti quali il talco o atteggiamenti conservativi-palliativi come il posizionamento della valvola di Heimlich, valvola per permette la fuoriuscita di aria impedendone l'aspirazione – che ha come vantaggio quello di permettere la mobilizzazione del paziente.

Esiste un report in letteratura sul buon esito del posizionamento delle valvole endobronchiali – la cui indicazione è il trattamento dell'enfisema grave -per il trattamento del PSS in un caso di FC; tale opzione deve essere valutata con attenzione per la temibile complicanza con ascesso parenchimale a valle della valvola.

Il pneumotorace cronico persistente che non ha risposto alle opzione riportate deve essere valutato come indicazione al trapianto polmonare.

Mancata riespansione polmonare

La presenza di danno distrofico polmonare (bronchiectasie grossolane, carnificazione disventilazione fibrotica del parenchima) rende difficile la riespansione polmonare.

Una mancata espansione polmonare può anche essere il risultato dell'incarceramento da parte di aderenze ed ispessimenti pleurici.

Riscontri chirurgici all'atto del trapianto, hanno evidenziato che anche in assenza di interventi invasivi, pregressi PSS esitano in ispessimenti pleurici e estese aderenze pleuropolmonari. L'inflammatione e l'infezione pleurica che può conseguire al PSS possono essere causa della mancata espansione ma anche della mancata recidiva del collasso polmonare; in tali casi deve essere valutato singolarmente la rimozione del drenaggio.

Infezione pleurica

Il passaggio di patogeni nel cavo pleurico è una evenienza fortunatamente rara ma sono riportati casi di empiema da batteri sia gram positivi che negativi (*S. aureus*, *P. aeruginosa*, *B. cepacia*) e da miceti (*Aspergillus fumigatus*). Importante in casi di empiema è la definizione del patogeno responsabile e l'instaurazione di una appropriata terapia antibiotica-antimicotica sistemica. La complicanza infettiva del cavo pleurico può richiedere il trattamento chirurgico e può aggravare l'esito di eventuale trattamento chirurgico sino a poter divenire criterio di esclusione dal trapianto, con possibilità di opzione trapiantologica da valutare nel singolo caso.

Risvolti psicologici e sulla QoL

Il PPS spaventa per l'imprevedibilità e per l'improvviso cambiamento/aggravamento del quadro clinico, la necessità di ospedalizzazione anche prolungata, l'indicazione a trattamenti invasivi, il dolore, il timore della recidiva.

Raccomandazioni post risoluzione

Vi sono alcune attività ritenute a rischio che devono essere evitate dopo un episodio di PNx.

La spirometria

Non esistono indicazioni definitive sulla sicurezza della prova spirometrica eseguita prima di due settimane dalla risoluzione completa di un PNx spontaneo non trattato con pleurodesi.

Prima di procedere a prova spirometrica è necessario la conferma radiologica della riespansione polmonare.

In letteratura sono riportati atteggiamenti differenti: secondo alcuni autori la spirometria deve essere procrastinata sino a tre mesi dalla risoluzione, ma questo atteggiamento attendistico deriva spesso da esperienze aneddotiche, e non da reali consensi.

Le linee guida della CFF e della BTS 2010 indicano arbitrariamente due settimane come periodo di tempo accettabile, anche qualora non sia stata eseguita la pleurodesi, per l'esecuzione della spirometria.

L'esercizio fisico e lo sport

E' genericamente sconsigliato lo sforzo fisico nelle prime settimane dopo la risoluzione del PNx.

Le linee guida della CFF riportano come sia da evitare il sollevamento di pesi superiori a 2 kg per due settimane dopo la risoluzione.

Nel paziente a rischio di PNx sono consigliati sports di tipo aerobico e sono sconsigliati la pratica di "sollevamento pesi" e le immersioni.

Il viaggio in aereo

Il viaggio in aereo deve essere evitato per due settimane dalla risoluzione

Prognosi

Il PSS in FC è responsabile di incremento della morbilità e ridotta aspettativa di vita sia nel breve che nel lungo termine.

Importante è considerare l'elevata possibilità di recidiva ipsi e controlaterale. Sono riportati casi di bilateralità in contemporanea.

Dalla revisione dei dati del registro statunitense la mortalità del singolo episodio è pari al 6-14% e pari al 48% a due anni dal primo episodio.

Altri Autori hanno confermato (seppur in vecchie casistiche relative agli anni '90) come il PSS sia fattore prognostico negativo in FC, con una mediana di sopravvivenza dopo il primo episodio di 29.9 mesi; l'evenienza di PSS in età pediatrica ridurrebbe secondo alcuni Autori australiani la possibilità di raggiungere la mediana di vita attesa di circa 40 anni.

L'esperienza Australiana riporta una mortalità del 50% del PSS in età pediatrica che necessita di trattamento chirurgico.

E' inoltre da considerare che l'esperienza del pneumotorace può aggravare i disturbi di ansia deteriorando la qualità della vita.

Pneumotorace e trapianto polmonare

Il pneumotorace ricorrente, il pneumotorace bilaterale ed il pneumotorace cronico possono costituire indicazione al trapianto polmonare in FC, con attenta valutazione nel singolo caso.

La pregressa pleurodesi non costituisce una controindicazione assoluta al trapianto di polmone, tuttavia rende la chirurgia più difficoltosa: la complessità è legata sia all'aumentato rischio di sanguinamento intraoperatorio all'espanto sia ad un prolungamento dei tempi operatori.

L'abrasione pleurica localizzata associata alla resezione chirurgica/toracoscopica delle blebs riduce la formazione di aderenze e risulta pertanto un'opzione percorribile in prospettiva di futura valutazione per il trapianto polmonare.

Spector ML, Stern RC. **Pneumothorax in cystic fibrosis: a 26-years experience.** Ann Thorac Surg 1989; 47: 204-7

Baumann MH, Strange C., Heffner JE et al. **Management of spontaneous pneumothorax. An American College of Chest Physicians Delphi Consensus statement.** Chest 2001; 119:590-602.

Curtis HJ, Bourke SJ, Dark JH, Corris PA. **Lung transplantation outcome in cystic fibrosis patients with previous pneumothorax.** J Heart Lung Transplant. 2005 Jul;24(7):865-9

Escobar Ma, Grosfeld JL, Burdick JJ et al. **Surgical considerations in cystic fibrosis; a 32 –year evaluation of outcomes.** Surgery 2005; 138: 560-72.

** Flume PA¹, Mogayzel PJ Jr, Robinson KA, Rosenblatt RL, Quittell L, Marshall BC; Clinical Practice Guidelines for Pulmonary Therapies Committee; Cystic Fibrosis Foundation Pulmonary Therapies Committee. **Cystic fibrosis pulmonary guidelines: pulmonary complications: hemoptysis and pneumothorax.** Am J Respir Crit Care Med. 2010 Aug 1;182(3):298-306. doi: 10.1164/rccm.201002-0157CI. .

** MacDuff A, Arnold A, Harvey J; BTS Pleural Disease Guideline Group. **Management of spontaneous pneumothorax: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010.** Thorax. 2010 Aug;65 Suppl 2:ii18-31. doi: 10.1136/thx.2010.136986.

Simmonds N.J., Macneil S.J., Culliman F. et al. **Cystic fibrosis and survival to 40 years: a case –control study.** Eur Respir J 2010; 36: 1277-83.

MacDuff A, Tweedie J, McIntosh L, Innes JA. **Pneumothorax in cystic fibrosis: prevalence and outcomes in Scotland.** J Cyst Fibros. 2010 Jul;9(4):246-9. doi: 10.1016/j.jcf.2010.04.005.

Flume PA. **Pneumothorax in cystic fibrosis.** Curr Opin Pulm Med. 2011 Jul;17(4):220-5. doi: 10.1097/MCP.0b013e328345e1f8.

Amin R, Noone PG, Ratjen F. **Chemical pleurodesis versus surgical intervention for persistent and recurrent pneumothorax in cystic fibrosis.** Cochrane Database Syst Rev. 2012 Dec 12;12:CD007481. doi: 10.1002/14651858.CD007481.pub3.

Kioumis IP, Zarogoulidis K, Huang H, Li Q, Dryllis G, Pitsiou G, Machairiotis N, Katsikogiannis N, Papaiwannou A, Lampaki S, Porpodis K, Zaric B, Branislav P, Moukovinas I, Lazaridis G, Zarogoulidis P. **Pneumothorax in cystic fibrosis.** J Thorac Dis. 2014 Oct;6(Suppl 4):S480-7. doi: 10.3978/j.issn.2072-1439.2014.09.27.

Elborn JS, Bell SC, Madge SL, Burgel PR, Castellani C, Conway S, De Rijcke K, Dembski B, Drevinek P, Heijerman HG, Innes JA, Lindblad A, Marshall B, Olesen HV, Reimann AL, Solé A, Viviani L, Wagner TO, Welte T, Blasi F **Report of the European Respiratory Society/European Cystic Fibrosis Society task force on the care of adults with cystic fibrosis.** Eur Respir J. 2016 Feb;47(2):420-8. doi: 10.1183/13993003.00592-2015.

** Lord RW, Jones AM, Webb AK, Barry PJ **Pneumothorax in cystic fibrosis: beyond the guidelines.** Paediatr Respir Rev. 2016 Aug;20 Suppl:30-3. doi: 10.1016/j.prrv.2016.06.012. Epub 2016 Jun 15.
King CS, Brown AW, Aryal S, Ahmad K, Donaldson S. **Critical Care of the Adult Patient With Cystic Fibrosis.** Chest 2019 Jan;155(1):202-214. doi: 10.1016/j.chest.2018.07.025.

Case report in letteratura

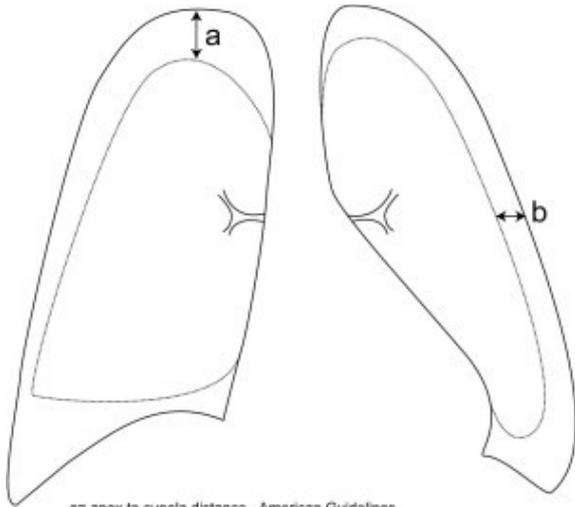
Frost F, Griffiths P, Brockelsby C, Lynch C, Walshaw MJ, Nazareth D. **Between a Rock and an Airspace: Pneumothorax After Extracorporeal Shock Wave Lithotripsy for Renal Stones in a Patient With Cystic Fibrosis.** Chest. 2018 Sep;154(3):e61-e63. doi: 10.1016/j.chest.2018.03.023

Hayes D Jr, Golden JA, Hoopes CW. **Refractory bilateral pneumothoraces in end-stage cystic fibrosis.** Ann Thorac Surg. 2011 Nov;92(5):1905. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.04.068.

Mohan K, Ledson MJ, Walshaw MJ, Marchiori E. **Simultaneous bilateral spontaneous pneumothorax in an adult patient with cystic fibrosis.** J Bras Pneumol. 2009 Feb;35(2):194-6

Parker CM, Nolan R, Loughheed MD. Catamenial hemoptysis and **pneumothorax in a patient with cystic fibrosis.** Can Respir J. 2007 Jul-Aug;14(5):295-7

Murphy D, O'Mahony M, Logan P, Costello R, McElvaney N. **Bilateral pneumothoraces following a bungee jump in a patient with cystic fibrosis.** Respiration. 2006;73(1):113. Epub 2005 Aug 29



a= apex to cupola distance - American Guidelines
b= interpleural distance at level of the hilum - British Guidelines

MacDuff A, Arnold A, Harvey J Management of spontaneous pneumothorax: British Thoracic Society pleural disease guideline 2010
Thorax 2010;65:ii18-ii31.