

REVISIONE

Bronchiectasie dall'infanzia all'età adulta: il ponte mancante nella transizione delle cure

Bronchiectasis from Childhood to Adulthood: bridging the gap in transitional care

Virginia Mirra¹, Nicola Ullmann^{2,§}, Annalisa Allegorico^{3,§,*}

* CORRISPONDENZA:

aallegorico@gmail.com

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4685-7205>

DOI

10.63304/PneumolPediatr.2025.23

¹ U.O.C. Pediatria delle Malattie Croniche, Epatologi a e Nutrizione, AORN Santobono-Pausilipon, Napoli, Italia

² U.O.C. Pneumologia e Fibrosi Cistica, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, IRCCS Roma, Roma, Italia

³ U.O.C. Pneumologia Pediatrica e UTSIR, Dipartimento di Pediatria Specialistica, AO di Rilievo Nazionale Santobono-Pausilipon, Napoli, Italia

[§] ultimo autore

RIASSUNTO

La bronchiectasia è una malattia polmonare cronica sempre meno rara ma ancora sottodiagnosticata, con esordio spesso in età pediatrica. La sua gestione richiede un approccio multidisciplinare volto a preservare la funzione polmonare, migliorare la qualità della vita e prevenire le riacutizzazioni. Nonostante siano disponibili linee guida pediatriche e per adulti, mancano protocolli specifici per la transizione adolescenziale, periodo in cui il paziente è a rischio di interruzione delle cure. Le differenze in eziologia, microbiologia e risposta terapeutica tra bambini, adolescenti e adulti richiedono percorsi personalizzati. È urgente sviluppare programmi strutturati di transizione, favorire la continuità delle cure e includere gli adolescenti nei trial clinici per terapie innovative. Il pediatra ha un ruolo centrale nel garantire un follow-up regolare anche nei pazienti paucisintomatici, e nel facilitare il passaggio a centri per adulti.

ABSTRACT

Bronchiectasis is a chronic lung disease, increasingly recognized in children, though still underdiagnosed. Its management requires a multidisciplinary approach aimed at preserving lung function, enhancing quality of life, and preventing exacerbations. While pediatric and adult guidelines exist, there is a critical lack of structured protocols for adolescent transition, a phase at high risk for care discontinuity. Differences in etiology, microbiology, and treatment response between children, adolescents, and adults highlight the need for tailored approaches. There is an urgent need to develop evidence-based transition programs, ensure continuity of care, and include adolescents in clinical trials for innovative therapies. Pediatricians play a key role in maintaining regular follow-up even in minimally symptomatic patients and in facilitating the transfer to adult care centers.

PAROLE CHIAVE

Bronchiectasie; transizione delle cure; adolescenza; funzione polmonare; follow-up. multidisciplinare.

INTRODUZIONE

La bronchiectasia è una malattia polmonare cronica caratterizzata da tosse produttiva, riacutizzazioni ricorrenti e dilatazione bronchiale patologica alla tomografia computerizzata ad alta risoluzione del torace (HRCT) (1).

KEY WORDS

Bronchiectasis; transitional care; adolescence; lung function; multidisciplinary follow-up.

In passato il riscontro di bronchiectasie rappresentava un evento raro, ad oggi tale diagnosi è sempre più ricercata (1) ed è ora riconosciuta in tutti i contesti a livello globale (2).

Attualmente, la prevalenza di bronchiectasie in età infantile rimane sproporzionatamente più alta tra le popolazioni socialmente svantaggiate dei Paesi ad alto reddito, ad esempio, i bambini delle regioni del Nord dell'Australia (3), i nativi dell'Alaska (4), e nei Paesi a medio-basso reddito, anche se è in aumento tra i bambini e gli adulti nei Paesi in via di sviluppo (2, 5). È importante sottolineare che, tra gli adulti con bronchiectasia, oltre il 60% presenta sintomi sin dall'infanzia (6). Le bronchiectasie non sono più considerate una malattia rara, ma uno dei disturbi polmonari più trascurati, con un elevato carico individuale della malattia, costi economici e una scarsa qualità della vita (QoL) nei bambini/adolescenti e nei loro genitori (7). Inoltre, esistono ampie disparità di standard di cura e prognostici tra le bronchiectasie e le altre malattie polmonari croniche, anche all'interno dello stesso Paese (8).

Recentemente, in Australia è stato stimato che il costo sanitario totale per un bambino con bronchiectasie, successivamente alla diagnosi, è di circa 23.687 dollari all'anno, con un costo aggregato stimato (ovvero il prodotto dei costi medi per il numero di individui affetti in un Paese) in Australia di 17,77 milioni di dollari/anno, di 1,35 bilioni dollari/anno in Spagna e 740.31 milioni dollari/anno in Germania, una cifra comunque modesta se confrontata con l'impatto economico di tale patologia sul sistema sanitario statunitense, stimato in 14,7 miliardi di dollari all'anno (9).

Il crescente interesse scientifico in questo campo ha permesso la creazione di registri internazionali e collaborazioni, tra cui il *Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network* (10).

Il Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network è una rete multidisciplinare, il cui obiettivo principale è quello di migliorare la consapevolezza e la gestione di questa patologia respiratoria cronica in età pediatrica. La roadmap del 2021 del *Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network* sulle priorità della ricerca clinica è stata sviluppata da pazienti e clinici provenienti da oltre 54 Paesi, i quali hanno identificato le 10 principali priorità cliniche e di ricerca (11). Tra i temi affrontati vi sono l'identificazione di strategie preventive e la diagnosi precoce, il trattamento ottimale delle riacutizzazioni e la scoperta di farmaci innovativi (11). Questo ha favorito lo sviluppo di linee guida scientifiche internazionali specifiche per l'età pediatrica (1), la nascita di consensus basate su standard di qualità per

la gestione della malattia e una migliore e più precoce identificazione e gestione delle riacutizzazioni (12). Sebbene siano disponibili linee guida per la gestione delle bronchiectasie sia in età pediatrica che in età adulta, al momento non sono disponibili in letteratura sufficienti informazioni sul periodo di transizione dall'età pediatrica all'età adulta e non esistono protocolli o linee guida a riguardo.

Per la mancanza di linee guida e protocolli che indirizzino al corretto approccio da adottare in epoca di transizione, la tendenza clinica è di estrapolare le indicazioni derivanti dall'esperienza maturata nella Fibrosi Cistica (FC), per quanto siano condizioni spesso non sovrapponibili. Inoltre, è stato dimostrato che i giovani con bronchiectasie siano meno preparati al passaggio da un'assistenza pediatrica a quella adulta (13). È pertanto fondamentale sviluppare percorsi standardizzati basati sull'evidenza per rendere questo processo fluido, pianificato e mantenere la continuità delle cure anche in questa categoria di pazienti (1).

L'esigenza di studi prospettici, analisi dei dati provenienti da registri internazionali e l'impiego di tecniche innovative come l'analisi per cluster e gli approcci multiomici per la scoperta di biomarcatori aiuteranno a definire tali endotipi e fenotipi, aprendo la strada a una medicina di precisione.

OBBIETTIVO DELLA REVISIONE

L'obiettivo di questa revisione è analizzare le principali differenze nella presentazione, gestione e prognosi della bronchiectasia tra l'età pediatrica, adolescenziale e adulta, con particolare attenzione al periodo critico della transizione delle cure. La revisione intende inoltre evidenziare le attuali lacune nella letteratura e proporre spunti per lo sviluppo di percorsi clinici strutturati e condivisi, al fine di garantire la continuità dell'assistenza e migliorare gli esiti a lungo termine nei pazienti affetti.

DATI SALIENTI EMERSI DAGLI STUDI CONSIDERATI

Pochi dati sono disponibili sulla storia naturale dei pazienti con diagnosi di bronchiectasie in età pediatrica. Come evidenziato nelle linee guida internazionali specifiche per l'età pediatrica, vi è una carenza di programmi di transizione dalla cura pediatrica a quella dell'adulto e una bassa frequenza di accesso alle cure pneumologiche per adulti (1). Un'interruzione dell'assistenza regolare durante l'adolescenza e la giovane età adulta potrebbe aver contribuito, almeno in parte, a questi risultati.

Tabella 1. Principali differenze tra bronchiectasie in età pediatrica e nell'adulto.

	Pediatrico	Adulto
Eziologia	Malformazioni congenite, ID †, DCP ‡, bronchiolite obliterante	BPCO §, infezioni
Microbiologia	<i>Haemophilus spp.</i>	<i>P. aeruginosa</i>
Esami strumentali	TC ¶ a bassa dose del torace	TC ¶ del torace
Definizione radiologica di bronchiectasia (rapporto bronco-arterioso)	≥0,8	Da ≥1 a 1,5

† ID: immunodeficienza

‡ DCP: discinesia ciliare primitiva

§ BPCO: broncopneumopatia cronica ostruttiva

¶ TC: tomografia computerizzata

In tabella riportiamo le principali differenze eziologiche, microbiologiche e strumentali tra le differenti epoche di vita (Tabella 1).

Eziologia

Per quanto riguarda l'eziologia esistono alcune differenze tra le popolazioni pediatriche e adulte (14, 15). Le immunodeficienze, la discinesia ciliare primitiva (DCP), le malformazioni congenite e la bronchiolite obliterante post-infettiva sono più comuni in età pediatrica (16). Invece, nell'età adulta la bronchiectasia è spesso associata a patologie delle vie aeree come l'asma e la broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), oltre che ad altre condizioni che peggiorano con l'invecchiamento, come le malattie autoimmuni.

Le forme idiopatiche e le forme post-infettive sono comuni ad entrambe le fasce d'età, ed in particolare in età adulta la causa tubercolare è la più comune, mentre l'eziologia virale e batterica è più comune in età pediatrica. In 138 pazienti italiani affetti da bronchiectasie, con età mediana di 9 anni (0.6-30 anni), comprendenti sia pazienti pediatrici, sia in età adolescenziale e adulta, è stato osservato che la causa più frequente di bronchiectasia è quella postinfettiva (33%), seguita dalla DCP (30%), dall'atresia esofagea (9.5%) e dai deficit immunitari (9.5%). Questi dati dimostrano un'estrema variabilità della ricorrenza delle cause eziologiche, che potrebbe essere legata, in parte anche alla diversità dei pazienti seguiti presso ogni centro (17).

I pochi dati derivanti da coorti che includono adolescenti mostrano risultati molto variabili tra gli autori: in una coorte di pazienti tra 8 e 17 anni, il 52,6% dei casi di bronchiectasia è stato classificato come idiopatico. Tra le altre eziologie, la discinesia ciliare era leggermente predominante (19,7%), seguita dalla forma post-infettiva (15,8%), dalla bronchiolite obliterante (7,9%) e dalle immunodeficienze (3,9%) (15).

Microbiologia

A differenza della fibrosi cistica (CF), la storia naturale della microbiologia della bronchiectasia durante l'adolescenza non è stata ancora descritta in modo sistematico. Nei bambini, la letteratura riporta una predominanza di *Haemophilus spp.* (presenti nel 40% delle colture dell'espettorato), seguiti da *Streptococcus pneumoniae* (20%), *Moraxella catarrhalis* (8,5%) e *Pseudomonas aeruginosa*, che rappresenta meno dell'8% delle colture positive (2). Negli adulti, al contrario, *P. aeruginosa* assume un ruolo predominante (fino al 25% dei casi), mentre *Haemophilus influenzae* passa in seconda posizione (23%), seguito da *Enterobacteriaceae* (15%), *S. pneumoniae* (8%), *S. aureus* (8%) e *M. catarrhalis* (5%), con variazioni regionali significative (5).

Non è ancora chiaro cosa determini questo cambiamento del profilo microbiologico. Una motivazione potrebbe essere legata alla diversa distribuzione delle eziologie nelle varie età, alla storia naturale della malattia con l'invecchiamento o ad altri fattori ancora non noti.

Esami diagnostici

La tomografia computerizzata ad alta risoluzione (HRCT) rappresenta il gold standard diagnostico per l'identificazione di bronchiectasie; tuttavia, il suo utilizzo nella popolazione pediatrica richiede maggiore cautela a causa del rischio associato alle radiazioni. La TC a basse dosi potrebbe rappresentare un'alternativa valida, e dati recenti e incoraggianti suggeriscono che la risonanza magnetica (RM) potrebbe essere promettente, in particolare per il follow-up. Tuttavia, l'elevato costo, le difficoltà tecniche e la qualità delle immagini limitano ancora l'uso routinario della RM (1).

Anche la definizione radiologica della dilatazione bronchiale patologica differisce tra bambini e adulti: nell'infanzia, la bronchiectasia viene diagnosticata quando il rapporto bronco-arterioso (BAR) è ≥0,8, mentre negli adulti

varia da ≥ 1 a 1,5, a seconda delle casistiche. Tuttavia, non è ancora chiaro quando il valore soglia del BAR per la diagnosi della malattia debba essere modificato (5, 18).

Evoluzione clinica: dall'infanzia all'età adulta

Uno studio condotto presso un centro per la bronchiectasia dell'adulto in Australia ha rivelato che gli adulti con sintomi iniziati nell'infanzia avevano esiti peggiori - inclusa una funzionalità polmonare ridotta e riacutizzazioni più frequenti - rispetto a coloro con insorgenza dei sintomi in età adulta, con una correlazione inversa tra la durata dei sintomi e il FEV1 (6).

La nostra ricerca ha identificato solo due studi originali, pubblicati negli ultimi 30 anni, che riportano dati sulla storia clinica della bronchiectasia nel passaggio dall'infanzia all'età adulta (14, 19). Nel 2018, Kinghorn e colleghi hanno osservato, in una coorte di 41 pazienti nativi dell'Alaska, sottoposti a monitoraggio periodico clinico-strumentale mediante radiografia ed esami di funzionalità respiratoria, quali spirometria, una riduzione delle riacutizzazioni dall'infanzia all'adolescenza (19). Tuttavia, l'80% degli adolescenti con bronchiectasia confermata tramite HRCT è rimasto sintomatico, presentando tosse produttiva e/o respiro sibilante, con frequente riscontro di pattern ostruttivi.

Più recentemente, Sibanda *et al.*, nel 2020, hanno riportato la presenza di sintomi respiratori persistenti o intermittenti nel 54% di 31 pazienti adulti con diagnosi di bronchiectasia in età pediatrica; il 13% presentava una malattia polmonare severa, mentre il 23% era asintomatico (14). Il respiro sibilante (wheezing) è risultato essere il sintomo principale riportato durante l'adolescenza, in linea con quanto osservato da Kinghorn e colleghi (19). Entrambi gli studi sono stati condotti in una popolazione nativa dell'Alaska, la cui specificità sotto il profilo sociale, logistico e genetico solleva dubbi sull'applicabilità generalizzata dei risultati.

Tuttavia, anche altri autori sembrano confermare l'ipotesi di uno "stato di luna di miele" durante l'adolescenza. Sebbene la presenza e le caratteristiche dei sintomi cronici non siano state valutate in modo specifico, i risultati dei questionari sulla qualità della vita (QoL) suggeriscono che i pazienti fossero minimamente sintomatici, verosimilmente anche per una percezione differente della malattia in quest'epoca di vita (20).

Gestione e trattamento della bronchiectasia: differenze tra età pediatrica, adolescenza e adulti

Il trattamento della bronchiectasia si basa su una strategia multidisciplinare volta a ridurre le riacutizzazioni,

migliorare la clearance mucociliare, controllare l'infezione e rallentare la progressione del danno bronchiale. Tuttavia, le modalità terapeutiche e l'intensità dell'intervento variano sensibilmente in base all'età del paziente, alla gravità della malattia e alla presenza di comorbidità (15). I quattro pilastri fondamentali - clearance mucociliare, terapia antibiotica, terapia inalatoria e utilizzo di mucolitici - mantengono un ruolo centrale, modificandosi nelle modalità di applicazione tra età pediatrica, adolescenza ed età adulta. In particolare, l'adolescenza rappresenta un'epoca critica sia dal punto di vista clinico che gestionale. In molti casi, le strategie terapeutiche pediatriche continuano a essere applicate, ma si rende necessario un progressivo adattamento a regimi più strutturati, simili a quelli utilizzati negli adulti (5). In questa fase, l'aderenza alla terapia rappresenta una delle maggiori sfide, soprattutto nei pazienti che non percepiscono sintomi gravi ma presentano una patologia strutturale stabile. Sono fondamentali l'educazione terapeutica, il supporto psicologico e la responsabilizzazione del paziente rispetto alla propria condizione.

Clearance mucociliare

Nei pazienti pediatrici, il trattamento si concentra principalmente sulla disostruzione bronchiale, la gestione delle infezioni respiratorie e l'identificazione precoce di cause sottostanti trattabili (come immunodeficienze o discinesia ciliare primaria). L'igiene bronchiale rappresenta un elemento cardine e viene solitamente attuata attraverso tecniche fisioterapiche personalizzate e appropriate per l'età. Le tecniche devono essere adattate alle capacità cognitive e motorie del piccolo paziente, rendendo essenziale il ruolo della fisioterapia respiratoria specialistica. Strumenti come la PEP mask, i dispositivi oscillanti e forme semplificate di drenaggio autogeno sono solitamente preferiti, mentre la partecipazione della famiglia è cruciale per garantire la continuità della terapia. Durante l'adolescenza aumentano il livello di autonomia del paziente e la capacità di partecipare attivamente alla terapia. La fisioterapia respiratoria può quindi evolvere verso tecniche più complesse, quali il drenaggio autogeno completo, la PEP oscillante e programmi strutturati di esercizio fisico. Tuttavia, questa fase è caratterizzata da una possibile riduzione dell'aderenza terapeutica, rendendo fondamentale il supporto educativo. Negli adulti con bronchiectasia la clearance mucociliare diventa un elemento cardine della gestione quotidiana. Le tecniche fisioterapiche possono essere altamente personalizzate e includere dispositivi di oscillazione ad alta frequenza (HFCWO), drenaggio autogeno, PEP e O-PEP, oltre a un programma re-

golare di esercizio fisico che contribuisce significativamente alla riduzione delle riacutizzazioni.

Antibioticoterapia in corso di riacutizzazioni e per la loro prevenzione

Il trattamento antibiotico nelle riacutizzazioni si basa su indagini microbiologiche, incluse le colture dell'espettorato, colture dell'espettorato o del lavaggio broncoalveolare, con scelte terapeutiche mirate ai patogeni più comuni in età pediatrica, con cicli orali o endovenosi a seconda della gravità. Nei bambini selezionati con frequenti riacutizzazioni, l'uso di macrolidi a lungo termine può contribuire alla prevenzione, purché venga mantenuto un attento monitoraggio clinico (5). In età adolescenziale, le riacutizzazioni continuano a essere trattate sulla base dell'isolamento microbiologico, mentre la prevenzione con macrolidi o la terapia antibiotica inalatoria vengono considerate nei pazienti con frequenti episodi o con colonizzazione cronica, in particolare da *Pseudomonas aeruginosa*. In età adulta, la terapia antibiotica assume una maggiore complessità, anche per la più alta prevalenza di colonizzazioni batteriche croniche. Le riacutizzazioni vengono trattate con antibiotici sistemici mirati, mentre la prevenzione può includere sia macrolidi a lungo termine sia antibiotici inalatori ciclici, soprattutto in presenza di *Pseudomonas aeruginosa*. Questo approccio richiede un attento monitoraggio per rilevare effetti collaterali e prevenire l'emergere di resistenze.

Terapia inalatoria e terapia con mucolitici

In età pediatrica, l'uso di antibiotici inalatori (come tobramicina o colistina) è ancora limitato a centri specializzati e non standardizzato, sebbene alcuni studi ne suggeriscano la potenziale efficacia nei casi di colonizzazione cronica da *Pseudomonas aeruginosa* (1). Broncodilatatori e corticosteroidi inalatori sono usati solo in presenza di iperreattività bronchiale o diagnosi concomitante di asma (1). Tra i mucolitici, la soluzione salina ipertonica è ampiamente impiegata perché migliora l'idratazione del muco e favorisce l'espettorazione. Durante l'epoca adolescenziale i trattamenti inalatori (broncoattivi, mucolitici e antibiotici) possono iniziare a essere introdotti con maggiore regolarità, se clinicamente indicato, mentre l'approccio fisioterapico deve essere adattato alla maggiore autonomia del paziente. Negli adulti, il trattamento è spesso più aggressivo e strutturato, con protocolli definiti in base alla severità clinica (es. score di FACED o Bronchiectasis Severity Index) (21). L'uso di antibiotici inalatori a lungo termine è comune nei pazienti con infezioni croniche da *Pseudomonas aeruginosa* o altre patologie resistenti.

Inoltre, nei pazienti adulti è frequente l'uso combinato di broncodilatatori, corticosteroidi inalatori e, in alcuni casi, macrolidi a basso dosaggio con effetto immunomodulante (es. azitromicina), negli ultimi anni utilizzati allo stesso scopo anche in età pediatrica, soprattutto in caso di bronchiectasia associata a BPCO o asma (15). Il trattamento delle comorbidità (malattie autoimmuni, reflusso gastroesofageo, disturbi nutrizionali) riveste un ruolo più rilevante rispetto alla popolazione pediatrica. In casi selezionati, viene considerato il ricorso alla chirurgia resettiva o alla valutazione per trapianto polmonare.

Management del paziente con bronchiectasie

Le linee guida europee per la gestione delle bronchiectasie in età pediatrica e adolescenziale (1) propongono un modello di cura strutturato, centrato sui centri respiratori specialistici di terzo livello. Tale modello prevede l'adozione di un follow-up regolare e standardizzato, finalizzato sia a monitorare la stabilità clinica sia a identificare precocemente i segni di deterioramento, con l'obiettivo di prevenire la progressione della malattia. In particolare, viene raccomandato che i pazienti effettuino visite ogni 3-6 mesi, comprendenti una valutazione funzionale tramite spirometria, la sorveglianza microbiologica delle infezioni respiratorie e un'analisi sistematica delle comorbidità. Questo approccio strutturato si associa, secondo le evidenze riportate nelle linee guida, a un miglioramento della funzione polmonare dopo la diagnosi e a una gestione più efficace e tempestiva delle riacutizzazioni, contribuendo a ottimizzare gli esiti clinici nel lungo termine.

CONCLUSIONI E NUOVE PROSPETTIVE PER IL FUTURO CON INDICAZIONI PER LA PRATICA CLINICA QUOTIDIANA DEL PEDIATRA

In conclusione, abbiamo riscontrato una carenza di dati riguardanti tutti gli aspetti della bronchiectasia in adolescenza, inclusi quelli radiologici, microbiologici, nonché la gestione clinica e psicosociale della malattia.

È quindi necessaria una collaborazione più solida tra pediatri e medici dell'età adulta, su più livelli, al fine di ottenere maggiori evidenze sulla storia naturale della patologia nelle diverse età e di definire un protocollo di transizione in grado di superare le criticità finora individuate. In tabella riportiamo una proposta di pianificazione delle cure per realizzare una migliore transizione del paziente dall'età pediatrica all'età adulta (Tabella 2).

Tabella 2. Proposta di pianificazione di percorso di transizione dall'età pediatrica all'età adulta.

Fase	Età indicativa	Obiettivi principali	Attori Coinvolti	Strumenti/Attività
1. Preparazione	12–14 anni	Introdurre il concetto di transizione. Valutare autonomia del paziente	Pediatra, pneumologo pediatrico, infermiere	Colloqui informativi, checklist autonomia, valutazione del <i>self-management</i>
2. Pianificazione	14–16 anni	Definire un piano individuale di transizione	Team multidisciplinare	Piano personalizzato, incontri con lo specialista per adulti
3. Attuazione	16–18 anni	Iniziare il passaggio graduale alla struttura per adulti	Pediatra, specialista per adulti, famiglia	Visite congiunte, trasferimento documentazione clinica
4. Consolidamento	18+ anni	Completare il passaggio e monitorare l'adattamento	Pneumologo per adulti, infermiere, psicologo	Follow-up post-transizione, supporto psicologico, educazione terapeutica

Solo una ricerca appropriata e collaborativa tra ricercatori e società scientifiche potrà costruire un ponte tra il mondo pediatrico e quello dell'adulto.

Nonostante i progressi, vi è ancora una carenza di studi clinici randomizzati controllati che forniscano evidenze di alta qualità a sostegno delle attuali strategie terapeutiche, così come di quelle emergenti, nella bronchiectasia pediatrica. Questi studi rappresentano un passo essenziale per il futuro. Ad oggi, infatti, non esistono terapie approvate specificamente per la bronchiectasia. Sono in corso numerosi studi clinici per valutare nuove terapie in grado di modulare l'infiammazione delle vie aeree e la clearance mucociliare. È fondamentale includere anche i bambini negli studi clinici randomizzati su terapie innovative, come avvenuto per la fibrosi cistica con l'impiego dei modulatori altamente efficaci, in modo che i progressi nella conoscenza possano coprire l'intero spettro dello sviluppo. Inoltre, a livello globale, le infezioni acute delle vie respiratorie inferiori nei primi anni di vita continuano a rappresentare un predittore della salute polmonare futura. Strategie modificabili, come il miglioramento delle condizioni sociali e la riduzione delle disuguaglianze nelle popolazioni svantaggiate, rappresentano un ulteriore ambito fondamentale per la prevenzione primaria (15). Sebbene ci sia un crescente interesse internazionale sull'impatto globale delle bronchiectasie, sia in età pediatrica che adulta, è necessario continuare a sottolineare l'attuale disuguaglianza nei servizi e nei finanziamenti, affinché questa patologia venga riconosciuta e trattata al pari delle altre malattie polmonari croniche (21).

CONFORMITÀ ALLE NORME ETICHE

Conflitto di interessi

Gli autori dichiarano di non avere conflitti di interesse da segnalare.

Finanziamenti

Questo studio non ha ricevuto finanziamenti esterni né supporto economico da enti pubblici o privati.

Disponibilità dei dati pubblicati

I dati a supporto dei risultati di questo studio sono disponibili all'interno dell'articolo.

Conformità etica nella sperimentazione su soggetti umani e animali

Non sono stati condotti esperimenti su esseri umani o animali nell'ambito di questo lavoro.

Dichiarazione di originalità e integrità scientifica

Il manoscritto è originale e scientificamente integro, e non sussistono elementi di plagio.

Contributo degli autori

Tutti gli autori hanno partecipato alla stesura e alla revisione del manoscritto. VM ha scritto il manoscritto e revisionato la letteratura scientifica; AA e NU hanno discusso la traccia dell'articolo, valutato la bibliografia e contribuito alla revisione critica della versione finale dell'articolo.

BIBLIOGRAFIA

1. Chang AB, Fortescue R, Grimwood K, Alexopoulou E, Bell L, Boyd J, et al. European Respiratory Society gui-

delines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2021;58(2):2002990. doi:10.1183/13993003.02990-2020.

2. McCallum GB, Binks MJ. The epidemiology of chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adolescents. *Front Pediatr.* 2017;5:27. doi: 10.3389/fped.2017.00027.
3. Valery PC, Torzillo PJ, Mulholland K, Boyce NC, Purdie DM, Chang AB. Hospital-based case-control study of bronchiectasis in indigenous children in Central Australia. *Pediatr Infect Dis J.* 2004;23(10):902-8. doi: 10.1097/01.inf.0000142508.33623.2f.
4. Singleton R, Morris A, Redding G, Poll J, Holck P, Martinez P, et al. Bronchiectasis in Alaska Native children: causes and clinical courses. *Pediatr Pulmonol.* 2000;29(3):182-7. doi: 10.1002/(sici)1099-0496(200003)29:3<182::aid-ppul5>3.0.co;2-t.
5. Quint JK, Smith MP. Paediatric and adult bronchiectasis: Diagnosis, disease burden and prognosis. *Respirology.* 2019;24(5):413-422. doi: 10.1111/resp.13495.
6. King PT, Holdsworth SR, Farmer M, Freezer N, Villanueva E, Holmes PW. Phenotypes of adult bronchiectasis: onset of productive cough in childhood and adulthood. *COPD.* 2009;6(2):130-6. doi: 10.1080/15412550902766934.
7. Cox NS, Wilson CJ, Bennett KA, Johnston K, Potter A, Chang AB, et al. Health-related quality of life and psychological wellbeing are poor in children with bronchiectasis and their parents. *ERJ Open Res.* 2019;5(3):00063-2019. doi: 10.1183/23120541.00063-2019.
8. Prentice BJ, Wales S, Doumit M, Owens L, Widger J. Children with bronchiectasis have poorer lung function than those with cystic fibrosis and do not receive the same standard of care. *Pediatr Pulmonol.* 2019;54(12):1921-6. doi: 10.1002/ppul.24491.
9. Roberts JM, Goyal V, Kularatna S, Chang AB, Kapur N, Chalmers JD, et al. The Economic Burden of Bronchiectasis: A Systematic Review. *Chest.* 2023;164(6):1396-421. doi: 10.1016/j.chest.2023.06.040.
10. Chang AB, Boyd J, Bush A, Grimwood K, Hill AT, Powell Z, et al. Network. Children's Bronchiectasis Education Advocacy and Research Network (Child-BEAR-Net): an ERS Clinical Research Collaboration on improving outcomes of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2021;58(4):2101657. doi: 10.1183/13993003.01657-2021.
11. Chang AB, Boyd J, Bell L, Goyal V, Masters IB, Powell Z, et al. Clinical and research priorities for children and young people with bronchiectasis: an international roadmap. *ERJ Open Res.* 2021;7(3):00122-2021. doi: 10.1183/23120541.00122-2021.
12. Chang AB, Boyd J, Bush A, Hill AT, Powell Z, Zacharasiewicz A, et al. Quality standards for managing children and adolescents with bronchiectasis: an international consensus. *Breathe (Sheff).* 2022;18(3):220144. doi: 10.1183/20734735.0144-2022.
13. Moss R, Farrant B, Byrnes CA. Transitioning from paediatric to adult services with cystic fibrosis or bronchiectasis: What is the impact on engagement and health outcomes? *J Paediatr Child Health.* 2021;57(4):548-53. doi: 10.1111/jpc.15264.
14. Sibanda D, Singleton R, Clark J, Desnoyers C, Hodges E, Day G, Redding G. Adult outcomes of childhood bronchiectasis. *Int J Circumpolar Health.* 2020;79(1):1731059. doi: 10.1080/22423982.2020.1731059.
15. Shawcross A, Shteinberg M. Transitioning from paediatric to adult care in bronchiectasis. In: Nanzer AM, Barry PJ, Kent BD, eds. *The transition of respiratory care: from child to adult (ERS Monograph)*. Sheffield, European Respiratory Society, 2024; pp. 120-133.
16. Mirra V, Werner C, Santamaria F. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects, Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies. *Front Pediatr.* 2017;5:135. doi: 10.3389/fped.2017.00135.
17. Ullmann N, Porcaro F, Petreschi F, Cammerata M, Allegorico A, Negro V, et al. Noncystic fibrosis bronchiectasis in children and adolescents: Follow-up over a decade. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56(9):3026-34. doi: 10.1002/ppul.25553.
18. Kapur N, Masel JP, Watson D, Masters IB, Chang AB. Bronchoarterial ratio on high-resolution CT scan of the chest in children without pulmonary pathology: need to redefine bronchial dilatation. *Chest.* 2011;139(6):1445-50. doi: 10.1378/chest.10-1763.
19. Kinghorn B, Singleton R, McCallum GB, Bulkow L, Grimwood K, Hermann L, et al. Clinical course of chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in Alaska Native children. *Pediatr Pulmonol.* 2018;53(12):1662-9. doi: 10.1002/ppul.24174.
20. Bahali K, Gedik AH, Bilgic A, Cakir E, Ustabas Kahraman F, Keskin Osmanoglu N, et al. The relationship between psychological symptoms, lung function and quality of life in children and adolescents with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Gen Hosp Psychiatry.* 2014;36(5):528-32. doi: 10.1016/j.genhosppsych.2014.05.019.
21. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2017;50(3):1700629. doi: 10.1183/13993003.00629-2017.