

Le lettere sono sempre gradite, e vengono sempre pubblicate. Si prega solo una ragionevole concisione, cercando di non superare le 3000 battute. Qualche taglio editoriale e qualche intervento di editing che non alteri il senso della lettera saranno, a volte, inevitabili.

## IL GRAFFIO L'uomo innaturale



*Naturale è bello, ma non è detto che sia salubre. Anzi, l'opzione naturalistica, si tratti di terapie, di diete ma soprattutto di vaccinazioni, rappresenta oggi uno dei principali ostacoli al raggiungimento o al mantenimento dei più importanti (e ovvi) obiettivi di salute pubblica. Secondo le raccomandazioni di alcune delle più prestigiose istituzioni di bioetica del mondo (Nuffield Council on Bioethics. Ideas about naturalness in public and political debates about sciences, technology and medicine; <http://nuffieldbioethics.org/wp-content/uploads/NCOB-naturalness-analysis-paper.pdf>; Martucci J, et al. Unintended consequences of invoking the "natural" in breastfeeding promotion. Pediatrics 2016;137:e20154154), noi pediatri non dovremmo più cadere nell'errore di sostenere la "bontà di un prodotto" (si tratti di un farmaco o anche del latte di donna) dando un valore positivo alla sua naturalità, ma dovremmo sempre e soltanto limitarci a rimarcare gli obiettivi vantaggi per la salute del bambino. Proprio perché idealizzare la naturalità può finire col confondere l'opinione pubblica e col favorire un atteggiamento popolare ostile ai progressi della scienza, della tecnologia e della medicina. E di conseguenza col portare danno alla salute. Di certo, l'uomo innaturale (Homo innaturalis[?]), onnivoro come l'Homo sapiens di diecimila anni fa ma capace*

*di conservare e distribuire gli alimenti grazie all'industria alimentare, di sfruttare al meglio le risorse della terra e di uscire dalla povertà grazie alla tecnologia, di proporre gli OGM, di prevenire e di curare malattie invincibili grazie al progresso scientifico e alla disponibilità di vaccini e farmaci sempre più efficaci) è senza dubbio quello che, nella storia dell'uomo, ha raggiunto il miglior stato di salute e l'aspettativa di vita più lunga. Sicuramente anche il maggior grado di dignità. Irresponsabili quindi (stimorati di dio direbbe qualche nostro nonno) coloro che, dimentichi di tutto questo, invocano il ritorno al naturale, si tratti di opporsi ai vaccini o di celebrare le virtù delle medicine alternative. Anche se, devo dire, di questo Homo innaturalis, così longevo, così ricco, così sano, così dignitoso proprio perché più libero dalla natura, c'è un aspetto che inquieta e angoscia e che nello stesso tempo ne mette in pericolo la sopravvivenza. È l'incapacità (disinteresse) a condividere risorse e progresso. È l'incertezza del suo stesso futuro. Perché per immaginare il proprio futuro bisogna saper immaginare e garantire il (buon) futuro anche degli altri. Senza l'intelligenza della solidarietà appare invece inevitabile che un ritorno alla naturalità del passato ci sarà: quella dell'uomo che può pensare solo all'oggi, quella dell'occhio per occhio piuttosto che quella, più salutare, del non fare agli altri quello che non vorresti venisse fatto a te.*

Alessandro Ventura

## La legge sulla responsabilità del personale sanitario e le linee guida

L'editoriale di Gavino Maciocco, pubblicato su *Medico e Bambino* di febbraio (2016;35:75-76), riporta il numero di ben 47 Società scientifiche di Ostetricia e Ginecologia esistenti in Italia e quindi candidate a elaborare le Linee Guida (LG) di cui tratta la legge sulla responsabilità del personale sanitario approvata recentemente da un ramo del Parlamento... Il medico potrebbe quindi trovarsi in seria difficoltà nello scegliere la Società cui affidarsi nella individuazione della LG per il singolo caso se molte Società scientifiche volessero iscriversi nell'apposito elenco regolamentato con decreto dal Ministero della Salute. Il problema non è solo degli ostetrici e ginecologi.

Ho condotto una elementare ricerca per avere un'idea di quante siano le società, associazioni, confederazioni pediatriche, generaliste e specialistiche, esistenti oggi in Italia. Ho raggiunto il numero di almeno 36, tutte a me note come esistenti, numero non

tanto distante quindi da quello dei nostri colleghi ostetrici e ginecologi e probabile espressione di una condizione generale del nostro Paese.

Se non sbaglio, fino a ora il Programma Nazionale delle Linee Guida era coordinato dall'Istituto Superiore di Sanità (ISS) e dall'Agenzia per i Servizi Sanitari Regionali e finanziato nell'ambito del programma "Percorsi diagnostico-terapeutici". Abbastanza vicino, quindi, a quello inglese affidato al NICE.

In questa nuova visione l'ISS diventerebbe, anziché il garante, solo una sorta di notaio e di editore delle LG elaborate da altri. Se poi l'ISS, prima di pubblicare le LG, dovesse rivedere qualità, rigore metodologico nel processo di elaborazione, governo dei conflitti di interesse di ogni singola LG, troppo avrebbe da fare e la spesa lieviterebbe assai rispetto a quella di oggi. La speranza è che il percorso parlamentare non terminato ci aiuti a uscire dal pelago.

Giancarlo Biasini  
Pediatra, Cesena

e-mail: [giancarlo.biasini@fastwebnet.it](mailto:giancarlo.biasini@fastwebnet.it)

*Dubbi e speranze tutte condivisibili, che sono il cuore dell'editoriale di Gavino Maiocco.*

*È importante ricordare il contesto della discussione, sulla base del testo di legge approvato alla Camera: i medici dovranno attenersi alle raccomandazioni previste dalle LG elaborate dalle Società scientifiche (cosa che dovrebbe essere parte di una "normale" pratica assistenziale). L'essersi attenuto alle LG significherebbe poter escludere la colpa grave per chi abbia cagionato a causa di imperizia la morte o la lesione personale della persona assistita. Le Società scientifiche dovranno iscriversi in un apposito elenco istituito e regolamentato con decreto del Ministero della Salute. Il disegno di legge stabilisce che le LG vengano inserite nel Sistema Nazionale per le Linee Guida (SNLG) e pubblicate sul sito dell'ISS. La legge nulla dice circa i criteri di produzione delle LG, né sui requisiti tecnico-scientifici ed etici che saranno richiesti alle Società scientifiche.*

*Apprendiamo che in Italia, in ambito pediatrico, società, associazioni, confederazioni pediatriche, generaliste e specialistiche, esistenti sono 36!!! Sulla base di quali*

*criteri verranno accreditate? In che modo una LG eventualmente prodotta verrà scelta e da chi per essere ritenuta testo di riferimento? (cosa che, per la sua rilevanza culturale e di guida professionale, va oltre il contesto medico legale). E delle LG internazionali di alto profilo, senza conflitti di interesse, cosa ce ne faremo?*

*La speranza è appunto che qualcosa cambi e che sia più chiaro quello che si intende fare.*

Federico Marchetti

## La verità scientifica, le nostre convinzioni e i nostri pregiudizi

La lettera di Giorgio Ciccarelli “La ricerca scientifica è in grado di modificare le nostre convinzioni?” (*Medico e Bambino* 2015;34:559-60) mi ha molto colpito perché evidenzia un fenomeno che mi sembra molto comune, ma del quale non si parla mai.

Ho recentemente scoperto, nei miei vagabondaggi di letture, che alla base della difficoltà del cambiare le proprie opinioni c'è un processo, ben noto ai cognitivisti, che si chiama “bias di conferma”. Ne parla J. Haidt nel suo bellissimo libro *Menti tribali. Perché le brave persone si dividono su politica e religione*, ed. Codice, 2013. Il bias di conferma è la tendenza a interpretare nuovi indizi secondo modalità che confermano ciò che si ha già in mente. La nostra mente, cioè, inventa trucchi per raggiungere le conclusioni cui ha già deciso di approdare. Quando vogliamo credere in qualcosa (per esempio nelle terapie mediche di ciarlatani, nelle teorie del complotto ecc.) ci chiediamo: “Posso crederci?”. Cerchiamo allora prove di supporto e, quando troviamo qualche piccolo indizio o pseudo-indizio a favore, ci sentiamo giustificati nel nostro giudizio. Viceversa, quando non vogliamo credere in qualcosa ci chiediamo: “Devo crederci?” e cerchiamo prove contrarie, finché riusciamo a trovare un singolo motivo che ci autorizzi a dubitare.

Non si tratta di malafede. Ci sono studi che dimostrano come i bias di conferma siano presenti anche quando le persone cercano di risolvere, sicuramente in buona fede, problemi importanti per la loro stessa sopravvivenza. È stato presentato a un certo numero di donne uno studio (fasullo) sul rapporto fra cancro al seno e consumo di caffè. Le donne che bevevano molto caffè hanno trovato in questo studio molti più difetti delle donne che bevevano poco caffè.

Non si tratta nemmeno di cattivo funzionamento del pensiero di alcune persone poco razionali. Si tratta del normale funzionamento mentale di noi tutti. La no-

stra mente, di fronte alle innumerevoli scelte che quotidianamente dobbiamo compiere, per semplificarci la vita trova delle scorciatoie e fatica ad abbandonarle.

Anche il pensiero scientifico è soggetto ai bias di conferma. Il fatto che gli scienziati resistano sistematicamente alle nuove scoperte era già stato sostenuto in un articolo di B. Barber, pubblicato su *Science* nel 1961 col titolo “Resistenza degli scienziati alla scoperta scientifica”. Scrive ancora J. Haidt: “Gli scienziati sono davvero bravi quando si tratta di trovare difetti negli studi che contraddicono le loro teorie. È sempre possibile mettere in discussione un metodo, trovare un'interpretazione alternativa dei dati, mettere in dubbio l'onestà o l'ideologia dei ricercatori”. Scrive Franz de Waal (*Il bonobo e l'ateo*, ed. Cortina, 2013): “Anche la scienza, come la religione, è spesso fondata su quello che vogliamo sapere. Gli scienziati sono uomini, e, come gli altri uomini, sono guidati da quello che gli psicologi chiamano *tendenza alla conferma* (apprezziamo le prove che confermano le nostre opinioni) e *tendenza alla sconfessione* (tendiamo a non considerare quelle che non le confermano)”.

Certo, alla fine, con l'accumularsi delle prove e con il diffondersi nella società dei concetti nuovi, la scienza e l'uomo comune riescono a cambiare le loro idee. Ma non dobbiamo stupirci della difficoltà del processo di cambiamento: fa parte della nostra natura umana (anche se comunque alcuni individui, per corredo genetico e per esperienze di vita, sono neofili, cioè più propensi al nuovo, mentre altri sono neofobi).

Credo che dobbiamo rassegnarci (anche se... il bias di conferma ce lo può rendere difficile!): *Homo sapiens* è molto, molto meno razionale di quanto ci piace credere. Dobbiamo tutti fare quotidianamente i conti con i nostri pregiudizi.

Maria Merlo

Pediatra di famiglia, Torino  
e-mail: merlomaria@alice.it

*Grazie per questa dotta lettera che riporta delle verità assolute, “scientificamente” provate. Ci fa molto riflettere su quelli che sono i nostri personali modi di rapportarci con gli altri (nella nostra vita professionale e privata) e appunto con il nostro sapere.*

*La branca della sociologia che studia questi bias o distorsioni, riportati dalla dott.ssa Merlo, si chiama Psicologia sociale. Ci dice che a volte storcendo le cose e cercando di razionalizzarle ci autogiustificiamo ed evitiamo di metterci in discussione, in un tentativo estremo di essere coerenti con i nostri pensieri, le nostre azioni e la nostra immagine sociale. A volte queste distorsioni della realtà, del sapere, di-*

*ventano collettive e la storia è piena di distorsioni sociali che hanno creato disastri (e la nostra epoca storica rischia di fare rivivere alcuni fantasmi del passato non troppo lontano).*

*La complessità si crea anche per l'eccesso delle informazioni, per una difficoltà di essere pronti a elaborare il nuovo, quello che presumibilmente è vero da quello che è falso. E i tempi per arrivare a un cambiamento, che diventa strutturale, sono molto lunghi, di anni, decenni, e questo, anche in medicina, è particolarmente vero, anche se recentemente le accelerazioni che stiamo vivendo ci impongono di stare al passo con i tempi.*

*Tutto questo vuol dire alla fine che l'obiettività non esiste e pertanto non merita di essere ricercata? Dobbiamo dire addio all'obiettività? Dobbiamo rassegnarci a non vedere mai le cose con un certo grado di accuratezza e rispondenza ai fatti? Questa domanda è particolarmente rilevante in alcuni ambiti sociali e per alcune professioni come ad esempio quella giuridica, ma anche medica.*

*Non ci sono ovviamente risposte certe. Sicuramente quello che nella nostra professione possiamo fare è di affidarci a un senso autocritico forte, a uno spirito collettivo del sapere che non si chiuda dentro le mura di un ambulatorio o di un ospedale. Dobbiamo affidarci allo studio e al confronto. Tutto questo significa, in altre parole, prendere atto dei nostri limiti, conoscere le insidie dei comuni bias, non avere fretta nel giudizio, evitare le situazioni in cui è maggiore il rischio di pensare che la verità sia una sola, a volte oggetto di pura merce di scambio.*

*La domanda cruciale del nostro lavoro dovrebbe essere sempre la stessa: quello che mi propongo di fare e consigliare è davvero utile per la salute del mio bambino-adolescente? Senza dimenticare il nostro ruolo sociale: “i dottori più di altri, e i pediatri forse più degli altri dottori, hanno una minima, ma significativa responsabilità nello scrivere la cultura del nostro tempo e far parte, quindi, della storia del mondo. Questo è il compito ‘politico’ del nostro mestiere: ma non è separato dal singolo atto diagnostico, terapeutico, di sostegno”. (Franco Panizon, Il mestiere del medico: istruzioni per l'uso. Medico e Bambino 2000;19(3):197-9). Difficile, ma non impossibile.*

Federico Marchetti

## Perché ho difficoltà ad andare ai congressi

Vorrei condividere con i lettori quello che per me sta diventando il mestiere di

pediatra di famiglia. Ho rinunciato recentemente ad andare a un congresso a cui sono molto affezionato, a un congresso "dal vivo" di cui si parla di casi clinici, stimolo importante di apprendimento, oltre che di apertura mentale. Ho rinunciato perché sono oberato non solo dal carico di lavoro, che nei mesi invernali è massimo, ma da una tale quantità di procedure burocratiche ottuse che distolgono dalla voglia di studiare, di aggiornarsi, di esercitare la professione che si è scelta e alla quale si è dedicata la propria vita.

Credo che all'università e nei corsi di specializzazione occorrerà modificare i programmi e insegnare oltre a un po' di lingua, usi e costumi dei territori fonte di immigrazione, anche informatica intesa come risoluzione di problemi di compatibilità e dialogo tra software diversi, tra portali, tra MEF e SOGEI e INSIEL e simili, poi normativa fiscale e tributaria, senza dimenticare un po' di pratica medica difensiva per imparare a prescrivere gli accertamenti che invece di curare i bambini servono a tutelarci in caso di procedimenti giudiziari e, infine, i mille escamotage diversi persino nella stessa piccola realtà locale, per cercare di portare avanti i percorsi diagnostici e assistenziali senza affondare nelle sabbie mobili di normative astruse, prassi consolidate, rendite di posizione, esenzioni, nuovi decreti di appropriatezza, limitazioni AIFA, codici e codicilli di ogni tipo. Infine occorre insegnare i criteri di qualità per saper scegliere le migliori polizze assicurative di responsabilità civile, i migliori consulenti legali, fiscali e tributari.

Potrei continuare con le litanie dei corsi antincendio e di sicurezza e con il delirio della modulistica sulla privacy, verso cui occorrerebbe avviare un referendum abrogativo, se non altro a salvaguardia di quello che resta del nostro patrimonio boschivo.

**Antonio Clemente**

Pediatra di famiglia, Trieste  
e-mail: [antclemente@hotmail.it](mailto:antclemente@hotmail.it)

## La sindrome di Swyer-James-Macleod o enfisema lobare congenito?

Abbiamo letto con interesse la relazione del *case report* di Vieni e coll.<sup>1</sup> riguardante una bambina di 7 anni di che presentava il lobo superiore di sinistra iperlucente. Gli Autori concludono che questo sia un tipico caso di sindrome di Swyer-James-Macleod (SJM), scatenato probabilmente da una infezione circa due mesi prima. In base alla storia clinica, ai dati riferiti e all'imaging presentato, proponiamo come diagnosi alternativa quella di enfisema

lobare congenito (CLE) di sinistra, associato a una sovrainfezione delle vie respiratorie o asma lieve non diagnosticato o bronchite batterica protratta (BBP). A sostegno di questa ipotesi si basano sulle seguenti osservazioni:

1. La sindrome di SJM, come descritto nel testo originale da Swyer e James<sup>2</sup>, si presenta con un quadro radiografico di piccolo polmone o lobo iperlucente probabilmente scatenato da una precedente infezione respiratoria durante l'infanzia. La radiografia del torace e l'immagine TC presentate in questo caso invece mostrano un ampio e overinflated lobo superiore sinistro che a sua volta sposta leggermente il lobo inferiore sinistro e il mediastino.
2. La sindrome di SJM segue un'infezione virale grave ed è spesso associata a modifiche strutturali e a un danneggiamento diffuso del parenchima delle vie respiratorie (ad esempio bronchiectasie o attenuazione a mosaico come nella bronchiolite obliterante). La patologia in questo caso sembra essere limitata esclusivamente al solo lobo superiore sinistro e vi è prova minima del danno polmonare strutturale nei polmoni.
3. Il CLE più comunemente si verifica nel lobo superiore sinistro, come illustrato in questo caso.
4. I risultati spirometrici descritti nel caso dimostrano un'ostruzione molto lieve e reversibile delle piccole vie aeree e broncoreversibilità entro i range di normalità, quadro coerente con asma lieve o un'infezione virale transiente. Nella sindrome di SJM, l'ostruzione delle vie aeree è generalmente più grave, irreversibile e dovuta alla "sottostante" diffusa patologia strutturale. Inoltre, la durata relativamente breve dei sintomi (2 mesi) e la risoluzione dei sintomi dopo il trattamento sono più coerenti con l'asma e/o un'infezione virale mentre l'intervallo tra l'infezione causale e la presentazione della sindrome di SJM è di solito più lungo.
5. Infine il CLE si presenta raramente in tarda età, ma sono stati descritti casi coetanei a quello in discussione<sup>3,4</sup>.

Vorremmo suggerire agli Autori di considerare l'ipotesi di eseguire una scintigrafia ventilazione/perfusione (V/Q), utile nel distinguere il CLE dalla sindrome di SJM<sup>5</sup>.

### Bibliografia

1. Vieni G, Pusccheddu S, Mambelli L, Pugliese F, Poletti V, Marchetti F. Un lobo polmonare iperlucente. *Medico e Bambino* 2015;34:594-5.
2. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953;8:133-6.

3. Pike D, Mohan S, Ma W, Lewis JF, Parraga G. Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema. *J Radiol Case Rep* 2015;9(2):9-15.
4. Toyoshima M, Suda T, Chida K. Asymptomatic congenital lobar emphysema in a young adult. *Intern Med* 2012;51(19):2839-40.
5. Chen IC, Chen YW, Lin SH, Hsu JH, Wu JR, Dai ZK. Usefulness of combination of pulmonary ventilation and perfusion scintigraphy on the diagnosis of children with unilateral hyperlucent lung. *Nucl Med Commun* 2011;32(11):1052-9.

**Paolo Del Greco**

Medico Specializzando in Pediatria  
AOU A. Meyer, Firenze  
e-mail: [paolodelgreco@yahoo.it](mailto:paolodelgreco@yahoo.it)

**Marco Zampoli**

Paediatric Pulmonologist  
Red Cross War Memorial Children's Hospital  
University of Cape Town  
e-mail: [m.zampoli@uct.ac.za](mailto:m.zampoli@uct.ac.za)

*Ringraziamo i colleghi per le osservazioni fatte.*

*Le diagnosi di sindrome di Swyer-James-Macleod (SJM) e di enfisema lobare congenito (CLE) a volte possono sovrapporsi per alcuni aspetti, e ci sono casi descritti in letteratura in cui solo l'esame istologico dei pezzi operatori ha consentito di porre la diagnosi di certezza.*

*Gli elementi che ci hanno fatto pensare alla sindrome di SJM piuttosto che a un CLE, in relazione alle vostre considerazioni, sono elencati qui di seguito.*

- *L'età: la nostra paziente ha 7 anni e fino a quel momento non aveva avuto problemi di rilievo. Il CLE esordisce nella maggior parte dei casi entro le prime epoche di vita (nel periodo neonatale o entro i primi 6 mesi di vita), sebbene, come voi sottolineate nel punto 5, ci siano segnalazioni di casi a esordio più tardivo (ma molto rari); il CLE è inoltre prevalente nel sesso maschile (rapporto M/F 3:1).*
- *Sottolineiamo l'esordio successivo a quello che sembrava un semplice episodio infettivo con associato lieve broncospasma da trigger infettivo (la classica bronchite asmatiforme virale), con evoluzione dei sintomi in un paio di mesi, tempistica a nostro avviso compatibile con lo sviluppo progressivo di una bronchiolite obliterante distrettuale (l'intervallo fra l'infezione iniziale e lo sviluppo di una sindrome di SJM non necessariamente deve essere molto lungo).*
- *La sindrome SJM, come voi sottolineate nel punto 1, si presenta spesso con un quadro radiografico di polmone o lobo iperlucente di dimensioni più piccole in quanto ipoplastico, mentre nell'enfisema polmonare congenito il lobo/polmone coinvolto è iperlucente e di dimensioni aumentate, con possibile compressione*

dei lobi adiacenti o del mediastino. Tuttavia c'è la possibilità, sia nel CLE che nella sindrome di SJM, che le dimensioni del lobo interessato siano di poco alterate e che questo non abbia effetti compressivi sulle strutture adiacenti, così come è possibile anche nella sindrome di SJM che il lobo iperlucente con iperinflazione possa lievemente comprimere le strutture adiacenti. Tali dati sono compatibili con quanto il radiologo descrive nella TC della nostra paziente per il lobo superiore sinistro interessato. "... I segni di incremento volumetrico e gli aspetti compressivi sul parenchima adiacente sono modesti e il lobo inferiore sinistro appare normorappresentato e regolarmente ventilato". Pertanto il criterio "dimensionale" non è sufficiente per una diagnostica differenziale.

- Ciò che invece abbiamo valorizzato di più nella diagnostica differenziale sono i seguenti aspetti: l'evidenza all'esame TC, ampiamente discussa coi colleghi radiologi, di una ridotta vascolarizzazione del lobo interessato ("... estesa area di iperdiafania che interessa gran parte del lobo superiore sinistro con riduzione della vascolarizzazione del parenchima e dei bronchi"). L'importante riduzione della vascolarizzazione è tipica della sindrome di SJM, pertanto tale quadro, insieme al riscontro di alcune bronchiectasie, ispessimento delle pareti bronchiali e aree di mucus plugging nel contesto del lobo superiore sinistro, le abbiamo considerate più suggestive di sindrome di SJM che di CLE (in cui al contrario ci può essere solo una lieve riduzione della vascolarizzazione da vasocostrizione ipossica determinata dall'ipoventilazione). Già con l'esame TC, ripetuto anche a distanza di 6 mesi, abbiamo potuto osservare tali rilevanti alterazioni della vascolarizzazione. Per questo motivo non abbiamo proceduto con l'esecuzione di una scintigrafia ventilazione/perfusione che, come suggerito dai colleghi al punto 5 (e di-

scusso anche da noi nell'articolo), può essere utile nella diagnostica differenziale tra sindrome di SJM e CLE nei casi dubbi. Il CLE sembra originare da un'ostruzione bronchiale parziale che induce un effetto a "valvola". L'occlusione può essere intrinseca (es. da tracheomalacia, alterazioni mucosali, corpo estraneo), o estrinseca (es. malformazione vascolare, da cisti broncogena). Questa condizione di "overinflation polmonare" può essere isolata o a volte associata alle CCAM (malformazioni congenite adenomatoidocistiche) o ai sequestri polmonari. La broncoscopia e la TC hanno escluso una compressione bronchiale ab estrinseco; la broncoscopia ha anche escluso ostruzioni intraluminari, mostrando nel lobo interessato presenza di secrezioni mucoidi nel bronco principale e nelle sue diramazioni.

- Relativamente ai punti 2 e 3, la sindrome di SJM interessa in genere un segmento o lobo polmonare, raramente l'intero polmone, quindi la localizzazione nel lobo superiore di sinistra è compatibile con tale diagnosi. Tale localizzazione è anche la più frequente per quanto riguarda l'enfisema lobare congenito (42% dei casi), ma non "patognomonica" di questo, che con una frequenza alta si può localizzare anche in altri distretti (es. lobo medio destro 35% dei casi, lobo superiore destro 21% dei casi). Nel lobo della nostra paziente interessato dalla sindrome di SJM, c'è qualche evidenza di alterazione strutturale come sottolineato nella TC: "... bronchiectasiche di tipo cilindrico in corrispondenza del bronco segmentario anteriore...".
- In merito al punto 4, la paziente inizialmente ha manifestato un lieve trend ostruttivo delle piccole vie aeree con test di broncoreversibilità inizialmente ai limiti della positività (MEF<sub>25/75</sub> aumentato quasi del 40%), a seguire entro il range di normalità; è stata intrapresa terapia broncodilatatrice inalatoria e

con montelukast, con progressivo aumento dei parametri spirometrici (FEV<sub>1</sub> 104%, MEF<sub>25/75</sub> 95%, FVC 103%). Tale quadro, lieve e transitorio, potrebbe rappresentare un semplice broncospasmo innescato da infezione virale in paziente con concomitante allergia agli acari della polvere come fattore predisponente, e come tale è stato trattato. Si può affermare in maniera speculativa che la sindrome di SJM potrebbe aver rappresentato un altro fattore favorente, magari non la causa unica o principale. Alcune segnalazioni in letteratura mostrano tuttavia come nella sindrome di SJM ci possa essere interessamento delle piccole vie aeree con ostruzione e broncoreversibilità. La loro entità è variabile in base alla porzione di polmone affetto (pertanto se la localizzazione è lobare non è detto che siano severe) e possono persistere e aggravarsi nel tempo, quindi sicuramente monitoreremo la funzionalità respiratoria della bambina.

#### Bibliografia di riferimento

- Cazzato S, Poletti V, Bernardi F, et al Airway inflammation and lung function decline in childhood post-infectious bronchiolitis obliterans. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:381-90.
- Pike D, Mohan S, Ma W, Lewis JF, Parraga G. Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema. *J Radiol Case Rep* 2015;9:9-15.
- Wasilewska E, Lee EY, Eisenberg RL. Unilateral hyperlucent lung in children. *AJR Am J Roentgenol* 2012;198:W400-14.
- Wojcicki KM, Sindel AD, Berry AC, Krieger RH, Reuther WL 3<sup>rd</sup>. An uncommon obliterative lung disease: Swyer-James-MacLeod syndrome. *Intern Emerg Med* 2015;10(7):881-2.
- Yekeler E. A rare case of Swyer-James-MacLeod syndrome and a new clinical presentation, acquired lobar emphysema. *Ann Thorac Surg* 2012;93:e123-5.

**Giuseppe Vieni, Sara Pusceddu**

UOC di Pediatria e Neonatologia  
Ospedale di Ravenna, AUSL della Romagna