

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

CASI CLINICI COMPLESSI IN PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

Un tredicenne con “asma grave” e una curva
flusso-volume caratteristica

La bambina che “dimentica” di respirare:
pensa alla Sindrome da Ipoventilazione
Centrale Congenita (CCHS)

Sindrome delle apnee ostruttive
nel sonno (OSAS) in età pediatrica:
ipertrofia adeno-tonsillare ma non solo

Quando Policitemia e Dispnea
da sforzo non sono asma

Emosiderosi polmonare idiopatica (iph)
in età pediatrica: una diagnosi spesso insidiosa

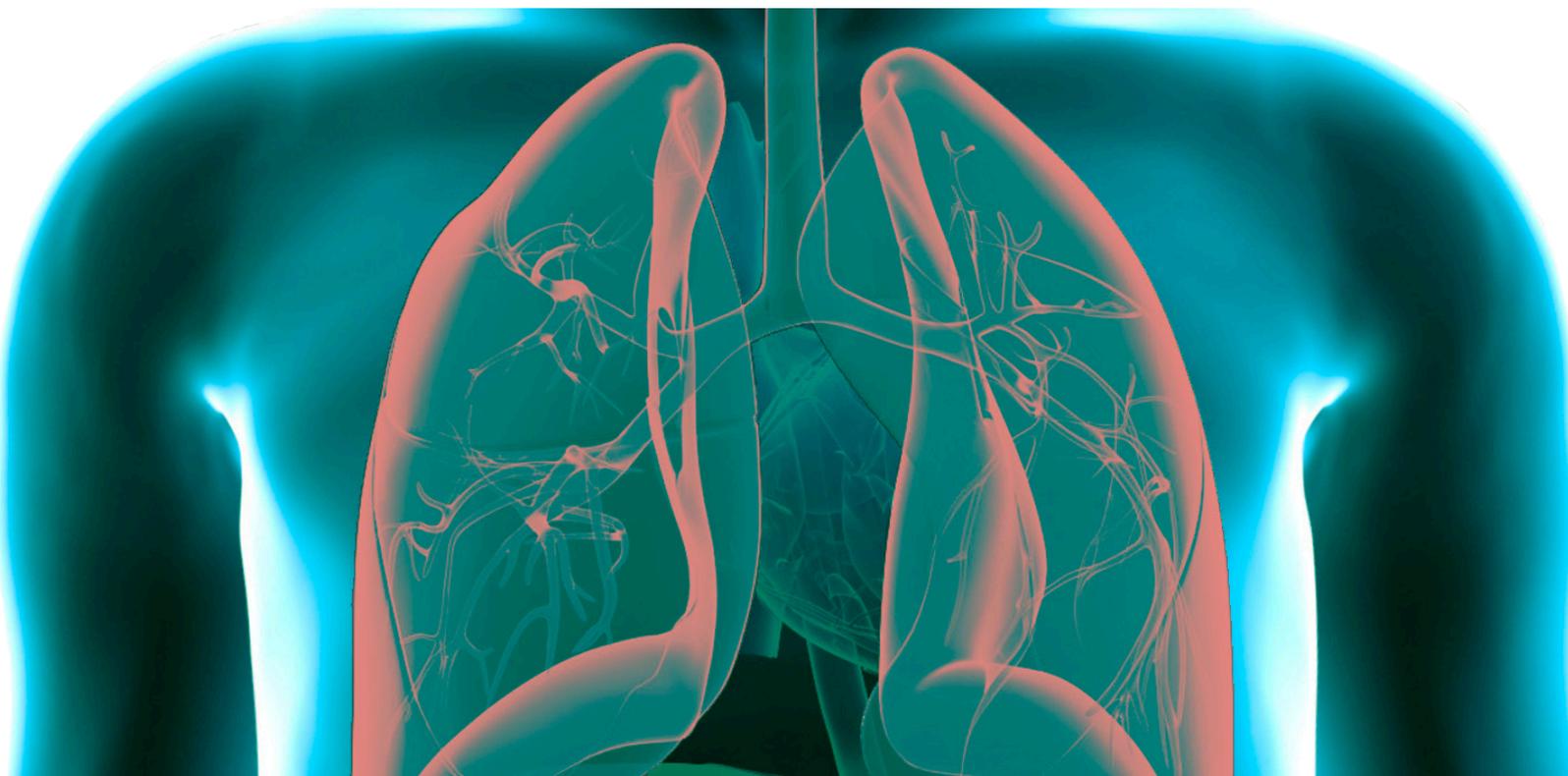
Un caso di polmonite “complicata”

Tosse cronica: un sintomo comune
che può nascondere una patologia rara

Cisti polmonari: “la lunga marcia”

Un caso di tubercolosi disseminata
con malnutrizione e ascite in una bambina di
2 anni: considerazioni cliniche e diagnostiche

La clinica non mente



INDICE

Editoriale

Un tredicenne con “asma grave” e una curva flusso-volume caratteristica

Massimo Pifferi, Maria Elisa Di Cicco, Serena Gracci, Isabella Spadoni, Davide Caramella, Paolo Bonazza, Diego Peroni

La bambina che “dimentica” di respirare: pensa alla Sindrome da Ipoventilazione Centrale Congenita (CCHS)

Annalisa Allegorico, Nicola Ullmann, Maria Giovanna Paglietti, Federica Porcaro, Claudio Cherchi, Renato Cutrera

Sindrome delle apnee ostruttive nel sonno (OSAS) in età pediatrica: ipertrofia adeno-tonsillare ma non solo

Luana Nosetti, Letizia Angela Fumagalli, Annalisa Bosco, Alessandra Cristina Niespolo, Marco Zaffanello, Massimo Agosti

Quando Policitemia e Dispnea da sforzo non sono asma

Eleonora Rotondo, Laura Sgrazzutti, Marina Attanasi, Marianna Immacolata Petrosino, Francesco Chiarelli, Sabrina Di Pillo

Emosiderosi polmonare idiopatica (iph) in età pediatrica: una diagnosi spesso insidiosa

Mara Lelii, Barbara Madini, Carmela Pensabene, Laura Senatore, Giovanna Chidini, Raffaella Pinzani, Maria Francesca Patria

Un caso di polmonite “complicata”

Francesca Patanè, Giulia Salomone, Giulia Pecora, Bruna Scalia, Maria Papale, Sara Manti, Giuseppe Fabio Parisi, Salvatore Leonardi

Tosse cronica: un sintomo comune che può nascondere una patologia rara

Francesca Diana Vincenzo D’Alessandro, Gaetano Palma, Giuseppe Comentale, Leonardo Radice, Melissa Borrelli, Francesca Santamaria

Cisti polmonari: “la lunga marcia”

Andrea Farolfi, Giulia Cammi, Giovanna Riccipetioni, Steven Rothemberg, Sara Costanzo, Nadia Puma, Salvatore Zirpoli, Gian Vincenzo Zuccotti

Pneumologia Pediatria

Volume 19, n. 75 - settembre 2019

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Nicola Ullmann (Roma)

Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)

Filippo Bernardi (Bologna)

Alfredo Boccaccino (Misurina)

Attilio L. Boner (Verona)

Mario Canciani (Udine)

Carlo Capristo (Napoli)

Fabio Cardinale (Bari)

Salvatore Cazzato (Bologna)

Renato Cutrera (Roma)

Fernando M. de Benedictis (Ancona)

Fulvio Esposito (Napoli)

Mario La Rosa (Catania)

Massimo Landi (Torino)

Gianluigi Marseglia (Pavia)

Fabio Midulla (Roma)

Luigi Nespoli (Varese)

Giorgio L. Piacentini (Verona)

Giovanni A. Rossi (Genova)

Giancarlo Tancredi (Roma)

Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore

Via Cisterna dell’ Olio 6b

80134 Napoli

e-mail: editore@gianninispa.it

www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi Srl

e-mail: info@centercongressi.com

Napoli

Realizzazione Editoriale e Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli SpA

Napoli

© Copyright 2019 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di novembre 2019

**Un caso di tubercolosi disseminata con
malnutrizione e ascite in una bambina di 2 anni:
considerazioni cliniche e diagnostiche**

Francesco Miconi, Federica Celi, Susanna Esposito

48

La clinica non mente

Sonia Bianchini, Susanna Esposito

52

Cisti polmonari: “la lunga marcia”

Pulmonary cysts: “the long march”

Andrea Farolfi¹, Giulia Cammi², Giovanna Riccipetioni³, Steven Rothemberg⁴, Sara Costanzo³, Nadia Puma⁵, Salvatore Zirpoli⁶, Gian Vincenzo Zuccotti²

¹ *Pneumologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, ASST-FBF-SACCO, Milano*

² *Dipartimento di Pediatria, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, ASST-FBF-SACCO, Università degli studi di Milano*

³ *Dipartimento di Chirurgia Pediatrica, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, ASST-FBF-SACCO, Milano*

⁴ *Pediatric Surgery, Rocky Mountain Hospital for Children, Denver, CO*

⁵ *Unità Operativa di Oncologia Pediatrica, Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori, Milano*

⁶ *Dipartimento di Radiologia e Neuroradiologia Pediatrica, Ospedale dei Bambini V. Buzzi, ASST-FBF-SACCO, Milano*

Corrispondenza: Andrea Farolfi **e-mail:** andrea.farolfi@asst-fbf-sacco.it

Riassunto: Il blastoma pleuro-polmonare (PPB) è la principale diagnosi differenziale delle malformazioni polmonari cistiche congenite (CPAM), dalle quali è impossibile differenziarlo su base clinico-radiologica.

Presentiamo un caso esordito con pneumotorace iperteso a 30 giorni di vita, con cisti multifocali, drenato e sottoposto a resezioni parziali, con diagnosi istologica iniziale di CPAM tipo 2. Il *follow-up* clinico-radiologico ha mostrato un aumento numerico e dimensionale delle lesioni; la revisione istologica ha evidenziato PPB di tipo I, trattato con chemioterapia. Dopo 5 anni di *follow-up* oncologico senza segni di ripresa della malattia, ma con ridotta tolleranza allo sforzo, la risonanza magnetica (RM) del torace ha evidenziato un aumento dimensionale delle lesioni, con rischio di pneumotorace recidivo. Sottoposto a lobectomia superiore destra e *wedge resection* delle cisti residue nel lobo medio e inferiore destro, l'esame istologico ha confermato la guarigione oncologica.

La RM di controllo ha evidenziato la normalizzazione del parenchima del polmone destro ed il paziente ha presentato sostanziale miglioramento della tolleranza allo sforzo. A fronte di un forte sospetto clinico di PPB e/o della non radicalità dell'exeresi, è necessario prevedere controlli ravvicinati con tomografia computerizzata e l'eventuale revisione della diagnosi istologica. La RM del torace è utile nel follow-up delle malformazioni e dei tumori del polmone nel bambino più grande. L'exeresi di cisti voluminose può essere associata ad un significativo miglioramento funzionale, anche in assenza di iperinflazione ostruttiva.

Parole chiave: blastoma pleuropolmonare, CPAM, resezione polmonare.

Summary: Pleuropulmonary blastoma (PPB) is the main differential diagnosis of congenital cystic pulmonary malformations (CPAM), and it is impossible to distinguish them on a clinical-radiological basis.

We present the case of a newborn with hypertensive pneumothorax at 30 days of life, with multifocal cysts, drained and subjected to partial resections, with histological diagnosis of CPAM type 2. Clinical-radiological follow-up showed an increase in number and dimension of cysts; the histological review showed type I PPB, and after the diagnosis the patient underwent chemotherapy. After 5 years of oncologic follow-up without signs of disease relapse, the patient was in good health but with poor tolerance to effort. Chest magnetic resonance (MR) showed an increase in size of the lesions, with risk of recurrent pneumothorax. He underwent upper right lobectomy and wedge resection of the residual cysts in the middle lobe and lower right lobe; the histology confirmed the absence of oncological relapse.

Control MR showed normalization of the right lung parenchyma and the patient presented a substantial improvement in exercise tolerance. In case of strong clinical suspicion of PPB and/or non-radicality of the exeresis, it is necessary to schedule close computed tomography controls and revision of the histological diagnosis.

Chest MR can be a valuable tool in school age children operated for malformations and tumors of the lung; the exeresis of bulky cysts may be associated with a significant functional improvement, even in the absence of obstructive hyperinflation.

Keywords: pleuropulmonary blastoma, CPAM, lung resection.

INTRODUZIONE

Il blastoma pleuropolmonare (PPB) è il tumore polmonare primario maligno più frequente in età pediatrica (1). Dopo la creazione del Registro Internazionale del Blastoma Pleuropolmonare (IPPBR), la revisione dei casi ha dimostrato che alcune delle precedenti diagnosi di CPAM erano in realtà PPB di tipo I (2).

L'assenza di lesioni prenatali e l'esordio con pneumotorace (PNX) costituiscono elementi di sospetto clinico (3); la diagnostica per immagini non è dirimente e l'esame istologico insidioso (4). Non esistono linee guida sulla tempistica e le caratteristiche della diagnostica per immagini nel *follow-up* del paziente sottoposto a resezione per malformazione polmonare.

Le lesioni cistiche voluminose determinano un rischio di PNX iperteso, comprimono il parenchima circostante e possono alterare la contrattilità del diaframma. Benché la resezione del parenchima polmonare comporti in molti pazienti una diminuzione della tolleranza allo sforzo, l'exeresi di bolle voluminose può avere l'effetto netto di un significativo miglioramento (5). La descrizione del nostro caso evidenzia questa difficoltà diagnostica, nonché di gestione terapeutica.

CASO CLINICO

M.L. nasce da genitori sani, da taglio cesareo a 41 settimane di gestazione, dopo gravidanza normodecorsa, con ecografie prenatali normali, peso neonatale adeguato e adattamento fisiologico alla vita extrauterina. Allattato al seno, presenta suzione vigorosa e crescita adeguata. Il 21/11/10, all'età di 30 giorni, M.L. esordisce con tosse e difficoltà respiratoria ingravescente. Condotto al pronto soccorso della clinica pediatrica V. Buzzi di Milano, appare irritabile, pallido, marezzato, tachipnoico e con rientramenti e rumori respiratori ridotti; la saturazione transcutanea di O₂ (SatO₂) è 85%.

La radiografia (Rx) e la tomografia computerizzata (TC) del torace dimostrano la presenza di PNX iperteso destro con lesioni bollose a carico dei lobi superiore ed inferiore di destra, delle quali è impossibile precisare numero e dimensioni per il collasso del polmone (figura 1).

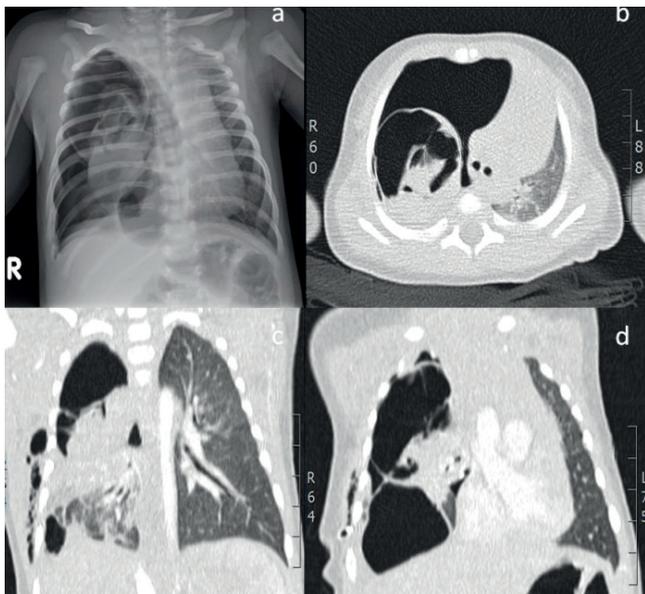


Fig 1: 1a. Rx torace: pneumotorace iperteso destro, con mediastino deviato a sinistra, addensamenti parenchimali e due lesioni bollose nel lobo superiore ed inferiore di destra. 1b. TC torace: lesioni bollose a carico di tutto il lobo superiore ed inferiore di destra, con diametro da pochi millimetri a 4 cm (d), prevalentemente a localizzazione sub-pleurica. Ventilazione residua nel lobo medio. Polmone sinistro normale.

Immediatamente drenato, il 22/11/10 viene sottoposto a resezioni toracoscopiche multiple a carico del lobo superiore destro (LSD) e dei segmenti apicale e basali del lobo inferiore destro (LID), intese a prevenire la recidiva, risparmiando quanto più parenchima possibile (6).

La diagnosi istologica deponeva per CPAM di tipo 2 secondo Stocker, con infiammazione interstiziale cronica.

Nei mesi successivi il bambino sta bene, ma presenta scarso interesse per il cibo, si sazia rapidamente e spesso piange durante il pasto. Visto l'esordio con PNX iperteso, in assenza di una diagnosi prenatale, non essendo stata possibile una valutazione preoperatoria precisa di numero e sede delle lesioni e nell'impossibilità di garantire la radicalità dell'exeresi, si decide di eseguire una TC del torace a distanza di tre mesi dall'intervento e, verificata la natura multifocale delle lesioni, di ripetere l'esame dopo ulteriori 9 mesi, documentando un incremento numerico e dimensionale delle cisti (figura 2).

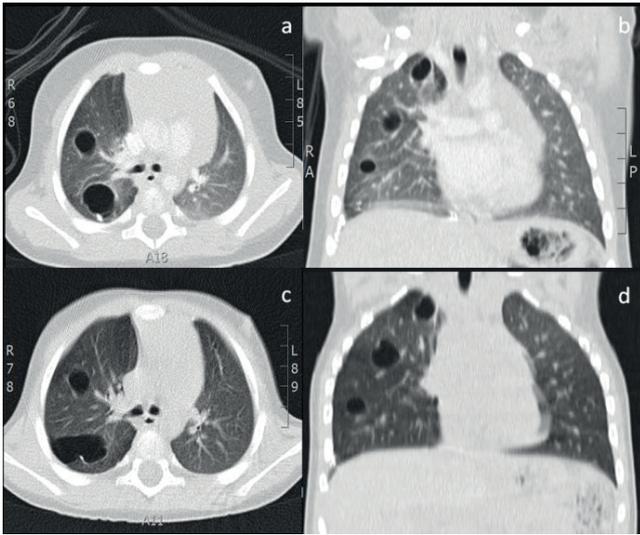


Fig. 2: Figure 2 a e b (immagini del 02/02/11): riscontro di 8 cisti totali a contenuto aereo, di cui, in queste sezioni, ne sono visibili tre. Al controllo del 10/11/11 (Figure 2 c e d) si riscontra aumento numerico e dimensionale delle lesioni cistiche (in totale 13 cisti a contenuto aereo nel polmone destro, con interessamento dei tre lobi). Polmone sinistro sempre normale.

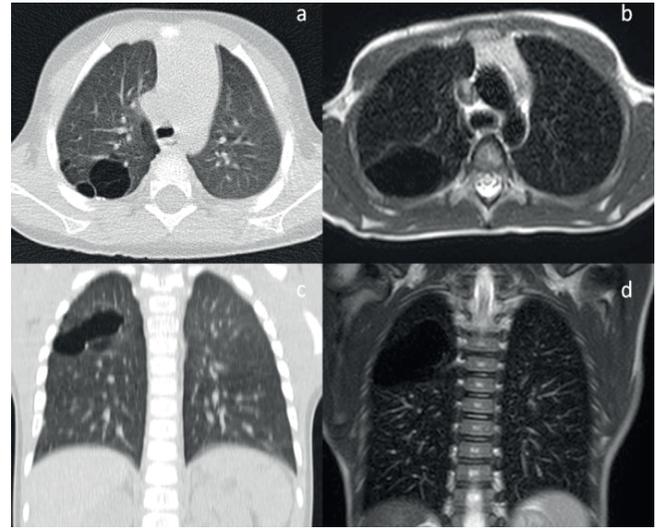


Fig. 3: Confronto tra la TC del torace del 2012 e la RM del torace del 2017, dove appare evidente l'incremento dimensionale delle lesioni a livello del lobo superiore destro.

Viene pertanto eseguita una revisione del reperto istologico presso il Royal Brompton Hospital di Londra, con diagnosi di PPB di tipo I. M.L viene quindi inserito nel IPPBR e preso in carico presso il reparto di oncologia pediatrica dell'Istituto Nazionale dei Tumori di Milano. Data la natura evolutiva della malattia con insorgenza di nuove lesioni, la difficoltà tecnica ed il sacrificio di una quota molto importante di parenchima associati all'exeresi radicale, il bambino viene sottoposto a chemioterapia con 9 cicli di Vincristina, Actinomomicina D, Ifosfamida e Doxorubicina, combinazione usata per il trattamento dei sarcomi delle parti molli (7).

Ai controlli TC successivi le cisti polmonari risultano stabili per numero e dimensioni.

Pertanto, viene deciso di proseguire i controlli oncologici con Rx del torace dapprima ogni 3 mesi nel primo anno e successivamente ogni 4-6-8-12 mesi. M.L frequenta la scuola con continuità, si ammala poco e guarisce senza complicazioni, ma si affatica nelle attività scolastiche, non pratica sport di contatto e non viaggia in aereo per il rischio di PNX. Sensibilizzato alle graminacee, dal 2015 presenta oculorinite stagionale con asma lieve, ben controllata con fluticasone e salbutamolo, che assume in modo discontinuo. La spirometria e l'ecocardiogramma sono normali. A 7 anni, in relazione ad alcune diagnosi oncologiche tra i familiari della madre, si rivaluta il rischio di ripresa della malattia tumorale, lo stato funzionale ed il rischio di PNX mediante l'analisi genetica per la presenza di mutazioni germinali a livello del gene *DICER-1* (risultata negativa) e risonanza magnetica (RM) del torace, che ha documentato ingrandimento di alcune delle lesioni cistiche a carico del parenchima polmonare destro (sovrapponibile la TC torace eseguita subito dopo) (figura 3). TC torace 31/10/12 RM torace 27/4/17.

La gran parte della malattia interessava il LSD e la cisti principale, a livello del segmento apico-dorsale in sede sub-pleurica, costituiva un rischio per lo sviluppo di PNX iperteso; l'iperespansione del LSD con compressione di lobo medio (LM) e LID ed il possibile impatto sulla configurazione dell'emidiaframma destro potevano contribuire all'intolleranza allo sforzo (8). A seguito di una valutazione multidisciplinare con chirurghi, oncologi, radiologi ed istopatologici e dopo aver discusso il caso in un consesso di 12 esperti internazionali a Kuhtai, il 12/7/18, all'età di 8 anni, M.L viene sottoposto a lobectomia superiore destra e *wedge resection* delle cisti del LM e LID per via toracoscopica.

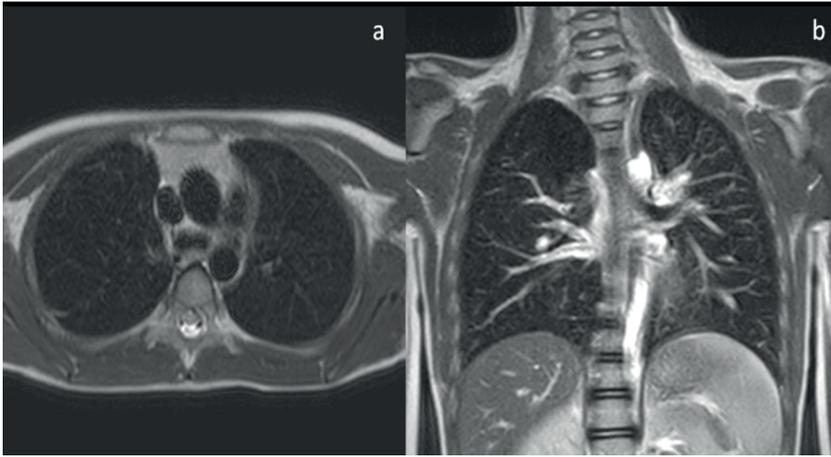


Fig. 4: Non apprezzabili lesioni cistiche a contenuto aereo nel polmone destro, né aree consolidative del parenchima polmonare bilateralmente.

All'esame istologico non vi è ricorrenza di PPB. M.L sta bene, la capacità polmonare totale (TLC) è normale, con iperinflazione compensatoria e capacità vitale lievemente inferiore al predetto; la tolleranza allo sforzo è in deciso miglioramento. Alla RM torace dell'8/1/19 non risultano più apprezzabili lesioni cistiche nel polmone destro, né aree consolidative del parenchima polmonare bilateralmente (figura 4).

Il 5/5/19 la madre scrive: "M. ieri è arrivato secondo alle gare

studentesche di corsa degli 80 metri... su 35" e il 10/6/19: "Mi sono fatta coraggio ed ecco il nostro primo volo tutti insieme! Questo sogno ha preso forma!".

DISCUSSIONE

Il PPB, seppur raro (1/250.000 nati vivi), è il tumore polmonare primario maligno più frequente in età pediatrica (1).

Il 65% dei pazienti mostra una mutazione eterozigote germinale del gene *DICER-1* (9), coinvolto nella morfogenesi del polmone, nella progressione del ciclo cellulare e nella tumorigenesi; la mutazione è anche associata allo sviluppo di altri tumori, quali cisti polmonari, nefroma cistico, tumori tiroidei, rhabdomyosarcoma embrionale, tumori neuroectodermici primitivi, polipi intestinali giovanili, medullo-epitelioma intraoculare, amartoma condro-mesenchimale nasale e tumori ovarici a cellule di Sertoli-Leydig (9). Sono descritti tre tipi di PPB: I o puramente cistico, II o misto (cistico/solido) e III solido (4).

La progressione dal I al III tipo è ben documentata e i tassi di sopravvivenza a 5 anni sono del 91% per PPB di tipo I, 71% per PPB tipo II e 53% per PPB tipo III (4). I PPB sono radiologicamente indistinguibili dalle CPAM, classificate in 5 tipi: tipo 0 (bronchiale), tipo 1 (bronchiale/bronchiolare con cisti >2 cm di diametro), tipo 2 (bronchiolare, caratterizzato da multiple piccole cisti), tipo 3 (bronchiolare/alveolare, con aspetto solido) e tipo 4 (acinare, con cisti periferiche a pareti sottili e spesso multi-loculate) (10).

Nelle ultime due decadi la maggior parte delle CPAM è stata diagnosticata in epoca prenatale (1/25.000-35.000 nati vivi). Mentre in letteratura vi è unanimità sull'indicazione all'exeresi chirurgica delle malformazioni sintomatiche, vi è invece grande dibattito sulla gestione delle lesioni asintomatiche alla nascita (>75%) (11). Il trattamento può essere conservativo (nell'ipotesi di una regressione spontanea, fino alla comparsa dei sintomi o all'aumento dimensionale delle cisti) o chirurgico.

Gli autori che sostengono l'exeresi anche delle lesioni asintomatiche giustificano tale approccio con il rischio aumentato di infezioni ricorrenti, PNX, morbidità operatoria in emergenza e trasformazione maligna (PPB e carcinoma bronchiolo-alveolare) (11). Nei bambini con diagnosi radiologica di CPAM il rischio di PPB raggiunge il 4% (1), rischio che nemmeno l'exeresi radicale può azzerare a causa del potenziale sviluppo neoplastico a livello del tessuto polmonare residuo (12). È stato proposto un algoritmo per la diagnosi differenziale tra CPAM e PPB: deporrebbero per PPB la presentazione con PNX, la presenza di cisti complesse, bilaterali o multifocali e la mutazione del gene *DICER-1*, mentre deporrebbero per CPAM la diagnosi prenatale, la presenza di un vaso afferente (lesioni miste CPAM-sequestro polmonare) e l'ipe-

rinflazione polmonare (4). Nel nostro caso, poiché l'esordio con PNX iperteso all'età di 30 giorni in assenza di anomalie prenatali e la natura multifocale delle lesioni erano fortemente suggestivi di PPB, data l'impossibilità di stabilire il numero e l'estensione delle lesioni preoperatorie e di garantire la radicalità dell'exeresi, si è deciso di eseguire una TC del torace a breve distanza dall'intervento chirurgico e di ripeterla dopo alcuni mesi. Non esistono in letteratura indicazioni sulla tempistica e la metodica di *imaging* dopo resezione polmonare per CPAM ed in generale dopo lobectomia polmonare in assenza di sintomi emergenti.

La possibilità attuale di effettuare una TC del torace con bassa esposizione a radiazioni ionizzanti (pari a 0.4 mSv) può far riconsiderare la questione. La terapia del PPB di tipo I senza estensione extrapolmonare è costituita dall'exeresi radicale con margini liberi.

La chemioterapia si esegue se l'exeresi è radicale ma vi è estensione extrapolmonare alla diagnosi, se l'exeresi è radicale ma la neoplasia è di tipo II o III anche se solo intrapolmonare e se sono presenti residui microscopici dopo chirurgia iniziale (7). Nel nostro caso l'exeresi radicale, difficile e rischiosa, avrebbe portato al sacrificio di una quota molto importante del parenchima polmonare destro; ciò, unito alla natura evolutiva della malattia con comparsa di nuove cisti, ha condotto alla decisione di eseguire la chemioterapia. Il *follow-up* radiologico è stato effettuato inizialmente con la TC del torace e poi con la Rx.

Il caso di M.L. conferma la scarsa sensibilità della radiografia standard. La RM del torace, effettuabile senza contrasto e senza sedazione in bambini di età scolare, si è dimostrata una metodica sicura, sensibile e specifica nel *follow-up* del paziente sottoposto a resezioni polmonari per malformazioni cistiche (13), può essere utile nel *follow-up* di lungo periodo (11) e assieme a TC e Rx del torace standard può contribuire alla valutazione dei pazienti oncologici con lesioni polmonari.

Tutti gli studi concordano nell'affermare che la lobectomia è ben tollerata e rappresenta l'intervento chirurgico più frequente (6). Circa il 20% dei pazienti presenta ridotta tolleranza allo sforzo, circa il 50% ha un difetto restrittivo ed alcuni hanno lieve deficit ostruttivo ed iperinflazione persistente.

In uno studio controllato, i bambini sottoposti a resezione dimostravano ridotta tolleranza allo sforzo oltre la soglia aerobica (14). In letteratura, sempre più diffusi, soprattutto in caso di malattia bilaterale o multifocale, sono quegli approcci chirurgici volti a risparmiare tessuto polmonare sano, come segmentectomia e *wedge resection*; queste, rispetto alla lobectomia, non sembrano presentare differenze in termini di complicanze acute post-operatorie, degenza ospedaliera e complicanze a lungo termine e sembrano essere efficaci quanto la lobectomia per quanto riguarda il rischio di malattia residua o recidiva (6).

Nella nostra esperienza la resezione di cisti polmonari in pazienti con gravissima iperinflazione da esiti di displasia broncopolmonare ha comportato un drammatico miglioramento dell'ossigenazione e della tolleranza allo sforzo (dato non pubblicato). Negli adulti affetti da enfisema, con intolleranza allo sforzo e lesioni nei lobi superiori, la resezione si associa a miglioramento della resistenza e della sopravvivenza (5).

In M.L. il LSD era di volume aumentato ed esercitava lieve compressione su LM e LID.

La lobectomia superiore destra con resezione focale delle altre cisti ha determinato una riexpansione armonica del LM e del LID, che occupano l'intero emitorace; la TLC è normale con iperinflazione compensatoria e la capacità vitale è solo lievemente inferiore al già menzionato. La tolleranza allo sforzo è sostanzialmente aumentata. Non appena possibile verrà effettuato un test massimale cardiorespiratorio. Difficile dire se il solo rischio di PNX, in assenza di tutte le altre considerazioni, sarebbe stato sufficiente a porre indicazione all'intervento chirurgico; la prassi generale, nel nostro centro, nei pazienti con displasia bollosa, è di intervenire in occasione dell'eventuale recidiva; nei pazienti con pneumatocele si tende generalmente ad un approccio conservativo.

Non vi sono studi sugli effetti a lungo termine della pleurodesi nel bambino.

CONCLUSIONI

Il caso di M.L ci insegna che, a fronte di un sospetto clinico forte di PPB e/o della non radicalità dell'exeresi, pur in presenza di una diagnosi istologica di CPAM, è necessario prevedere controllo TC ravvicinato e rivedere la diagnosi istologica. Inoltre, dimostra che la RM può essere di grande utilità nel *follow-up* di lungo periodo e che l'exeresi di cisti voluminose, eliminando l'effetto di compressione sui lobi adiacenti e migliorando configurazione, contrattilità e accoppiamento neuro-meccanico dell'emidiaframma (5), può essere associata ad un significativo miglioramento funzionale, anche in assenza di iperinflazione ostruttiva. Lo studio ecografico o con RM preoperatoria del diaframma (15) potrà fornirci strumenti di predizione dell'effetto funzionale della resezione. L'approccio multidisciplinare, la discussione collegiale ed il coinvolgimento della famiglia nel processo decisionale costituiscono una garanzia per la salute del paziente e l'arricchimento culturale dei medici.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Priest JR, Williams GM, Hill DA, et al. *Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy*. *Pediatr Pulmonol* 2009; 44: 14-30.
- (2) Hill DA, Dehner LP. *A cautionary note about congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) type 4*. *Am J Surg Pathol* 2004; 28: 554-555.
- (3) Feinberg A, Hall NJ, Williams GM, et al. *Can congenital pulmonary airway malformation be distinguished from Type I pleuropulmonary blastoma based on clinical and radiological features?* *J Pediatr Surg* 2016; 51: 33-37.
- (4) Messinger YH, Stewart DR, Priest JR, et al. *Pleuropulmonary blastoma: a report on 350 central pathology-confirmed pleuropulmonary blastoma cases by the International Pleuropulmonary Blastoma Registry*. *Cancer* 2015; 121: 276-285.
- (5) MA Edwards. *The National Emphysema Treatment Trial*. *Thorac Surg Clin* 2009; 19: 169-185.
- (6) Leblanc C, Baron M, Desselas E, et al. *Congenital pulmonary airway malformations: state-of-the-art review for pediatrician's use*. *Eur J Pediatr* 2017; 176: 1559-1571.
- (7) Bisogno G, Brennan B, Orbach D, et al. *Treatment and prognostic factors in pleuropulmonary blastoma: An EXPeRT report*. *Eur J Cancer* 2014; 50: 178-184.
- (8) Estenne M. *Effect of lung transplant and volume reduction surgery on respiratory muscle function*. *J Appl Physiol* (1985) 2009; 107: 977-986.
- (9) Dehner LP, Messinger YH, Schultz KA, et al. *Pleuropulmonary Blastoma: Evolution of an Entity as an Entry into a Familial Tumor Predisposition Syndrome*. *Pediatr Dev Pathol* 2015; 18: 504-511.
- (10) Langston C. *New concepts in the pathology of congenital lung malformations*. *Semin Pediatr Surg* 2003; 12: 17-37.
- (11) Annunziata F, Bush A, Borgia F, et al. *Congenital Lung Malformations: Unresolved Issues and Unanswered Questions*. *Front Pediatr* 2019; 7: 239.
- (12) Papagiannopoulos KA, Sheppard M, Bush AP, et al. *Pleuropulmonary blastoma: is prophylactic resection of congenital lung cysts effective?* *Ann Thorac Surg* 2001; 72 :604-605.
- (13) Zirpoli S, Munari AM, Primolevo A, et al. *Agreement between magnetic resonance imaging and computed tomography in the postnatal evaluation of congenital lung malformations: a pilot study*. *Eur Radiol* 2019; 29: 4544-4554.
- (14) Sritippayawan S, Treerojanapon S, Sanguanrungrasirikul S, et al. *Pulmonary function and exercise capacity in children following lung resection surgery*. *Pediatr Surg Int* 2012; 28: 1183-1188.
- (15) Gorman RB, McKenzie DK, Butler JE, et al. *Diaphragm length and neural drive after lung volume reduction surgery*. *Am J Respir Crit Care Med* 2005;172: 1259-1266.

RINGRAZIAMENTI

Desidero ringraziare Andrew Bush MD FRCP FRCPCH, Professor of Paediatric Respiriology, Imperial College & Consultant Paediatric Chest Physician, Royal Brompton & Harefield NHS Foundation Trust: alleato sicuro nelle battaglie difficili... ed Alessandro Palleschi, Fondazione IRCCS Ca' Granda – Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, Unità Operativa di Chirurgia Toracica e dei Trapianti di Polmone: prezioso avvocato del diavolo.