

MALFORMAȚIE CHISTICĂ PULMONARĂ – PREZENTARE DE CAZ

Desdemona Stepan¹, Dalia Dop¹, Carmen Niculescu¹, Aritina Moroșanu¹,
Andrei Zavate², Cristian Gheonea¹

¹Disciplina Pediatrie, Universitatea de Medicină și Farmacie, Craiova

²Disciplina Chirurgie și Ortopedie Pediatrică, Universitatea de Medicină și Farmacie,
Craiova

REZUMAT

Malformația congenitală de căi aeriene pulmonare (MCAP) constituie o leziune chistică rară, al cărei prognostic depinde de extensia leziunilor, asocierea altor anomalii congenitale, patologia pulmonară asociată și posibilitatea intervenției chirurgicale curative. Prezentăm cazul unui sugar în vârstă de 5 luni, diagnosticat pe baza investigațiilor clinico-imagistice cu MCAP bilaterală, cu manifestări pulmonare acute și fără alte anomalii congenitale asociate.

Cuvinte cheie: malformație congenitală pulmonară, chisturi, prognostic

INTRODUCERE

Malformația congenitală de căi aeriene pulmonare (MCAP) reprezintă o anomalie rară de dezvoltare a plămânilor, de tip hamartomatos, care constă în prezența de chisturi de diferite dimensiuni și cu localizări variabile de-a lungul căilor aeriene (1). Leziunea a fost cunoscută în trecut sub denumirile de malformație congenitală adenomatoidă sau chistică pulmonară, în prezent având o incidență de 1/10.000-35.000 de nașteri (2-4). MCAP constituie aproximativ 25% din malformațiile congenitale pulmonare, la nou-născuți și sugari de sex masculin fiind întâlnite cele mai multe cazuri (5-7). Manifestările tipice ale MCAP sunt reprezentate de infecții recurente ale tractului respirator sau de detresă respiratorie progresivă (2).

Aproximativ 99% din MCAP pot fi diagnosticate prin ultrasonografie fetală în săptămânile 18-20 de gestație (8). În perioada postnatală sensibilitatea radiografiei pulmonare este de 60%, în timp ce sensibilitatea CT sau RMN este de 100% (8). Leziunea este de obicei unilaterală (85%), fără diferență de incidență a formelor microchistice sau macrochistice, dar sunt raportate și cazuri care afectează un întreg plămân sau sunt bilaterale (7,9).

PREZENTAREA CAZULUI

Prezentăm cazul sugarului C.M., sex masculin, în vârstă de 5 luni, diagnosticat cu malformație pulmonară, internat în Clinica Pediatrie I a Spitalului Clinic Județean de Urgență Craiova.

Pacientul a fost internat pentru un episod de apnee cu cianoză, tuse spastică și dispnee. *Antecedentele heredocolaterale* au fost ne semnificative. *Antecedentele fiziologice:* naștere prin operație cezariană la termen, greutate la naștere de 3.200 g, scor Apgar 9, icter fiziologic, alimentație la sân timp de 6 săptămâni, ulterior cu lapte praf, profilaxie rahitism efectuată corespunzător, vaccinare în maternitate. *Antecedentele patologice:* la vârsta de 4 luni, o internare în Clinica de Chirurgie Pediatrică pentru pneumotorax stâng și emfizem subcutanat toracic cu extensie laterocervicală.

Examenul obiectiv actual a indicat o greutate de 4.800 g, stare generală influențată, tegumente palide, fontanela anterioară 3/3,5 cm normotensivă, cianoză perioronazală, tuse spastică, dispnee, FR = 50/min, stetacustic pulmonar raluri subcrepitante și crepitante la nivelul hemitoracelui drept, AV = 120/min, abdomen suplu, scaun normal.

Adresa de corespondență:

Asist. Univ. Dr. Desdemona Stepan, Disciplina Pediatrie, Universitatea de Medicină și Farmacie din Craiova, Str. Petru Rareș nr. 2, Craiova, Romania

E-mail: dstepan80@yahoo.com

Paraclinic: transaminazele, glicemia, ureea, creatinina, calcemia, sideremia, ionograma au fost în limite normale. Hemoleucograma a indicat un număr crescut de leucocite, VSH = 32/55 mm.

Radiografia pulmonară efectuată la internare a indicat prezența de imagini chistice bilaterale, cu chiste de dimensiuni variabile cuprinse între 0,5 și 2,5 cm. De asemenea, au fost observate opacități reticulo-nodulare bazal dreapta și perihilar stânga (Fig. 1A).

Computer tomografia toracică a confirmat aspectul de chiste aeriice pulmonare bilaterale, cu perete subțire de până la 20 mm grosime, cu prezența unui chist gigant de 3,8 cm la nivelul lobului superior drept pulmonar (Fig. 1B).

Ecografia cardiacă și ecografia abdominală nu au evidențiat malformații.

Evoluția sub tratament antibiotic și simptomatic a fost lent favorabilă, sindromul funcțional respirator s-a remis progresiv. Radiografia pulmonară de control la 7 zile a evidențiat remiterea opacităților bazale și hilare pulmonare. S-a externat cu indicația de supraveghere medicală și radiologică periodică. În prezent starea pacientului este stabilă, fără alte episoade acute bronhopulmonare.

DISCUȚII

Bolile congenitale chistice pulmonare se referă la un spectru larg de entități care include malformația chistică adenomatoidă, chistul bronhogenic, sechestrarea pulmonară, emfizemul lobar congenital, care sunt diferențiate pe baza aspectelor clinico-imagistice și histopatologice (10). În cazul prezentat, diagnosticul de MCAP a fost susținut de localizarea, dimensiunile, grosimea peretelui și distribuția chisturilor, aspectul țesutului pulmonar adiacent

și al vascularizației, precum și simptomatologia asociată. Au fost excluse imagistic și clinic alte entități precum hernia diafragmatică congenitală, bronșiectazia, fibroza chistică, masele mediastinale (teratom, higrom chistic, blastom), precum și cauzele infecțioase, care uneori pot pune probleme de diferențiere cu MCAP (5,11,12).

Cauza MCAP este necunoscută, dar unele studii indică perturbarea dezvoltării embriologice între a 5-a și a 22-a săptămână de gestație, cu apariția unor structuri anormale la nivelul bronhiolilor terminale (5,7). Leziunea este similară cu hamartomul, cu multe elemente bronșiolare dar fără prezența de țesut cartilajinos, fără diferențieri alveolare evidente și producție de mucus (7,13).

Pe baza clasificării lui Stocker J.T. și colab. și ținându-se cont de criteriile histopatologice micro- și macroscopice și aspecte clinice în prezent sunt descrise 5 tipuri de MCAP (1,4,11). Tipul 0 are origine traheobronșică și este considerat incompatibil cu viața (10,14). Tipul I este cel mai frecvent (50-70%), este compus din chisturi mari unice sau multiple (> 2 cm), afectează de obicei un singur lob și nu se asociază cu alte malformații, având un prognostic bun (10,12). Tipul II (15-30%) are leziuni compuse din mai multe chisturi mici (<2 cm), uneori asociat cu alte anomalii incompatibile cu viața, precum hipoplazia pulmonară, agenezia renală, atrezia de esofag (4). Tipul III este rar (5-10%) și poate afecta un lob, un întreg plămân sau, mai rar, ambii plămâni, cu chisturi sub 0,2 cm și frecvent asociat cu hidrops fetal (15). Tipul 4 (10%) este macrochistic și frecvent asociat cu tumori maligne (13).

Pe baza aspectelor imagistice și a absenței altor anomalii congenitale, dar sub rezerva absenței investigațiilor histopatologice, cazul prezentat poate

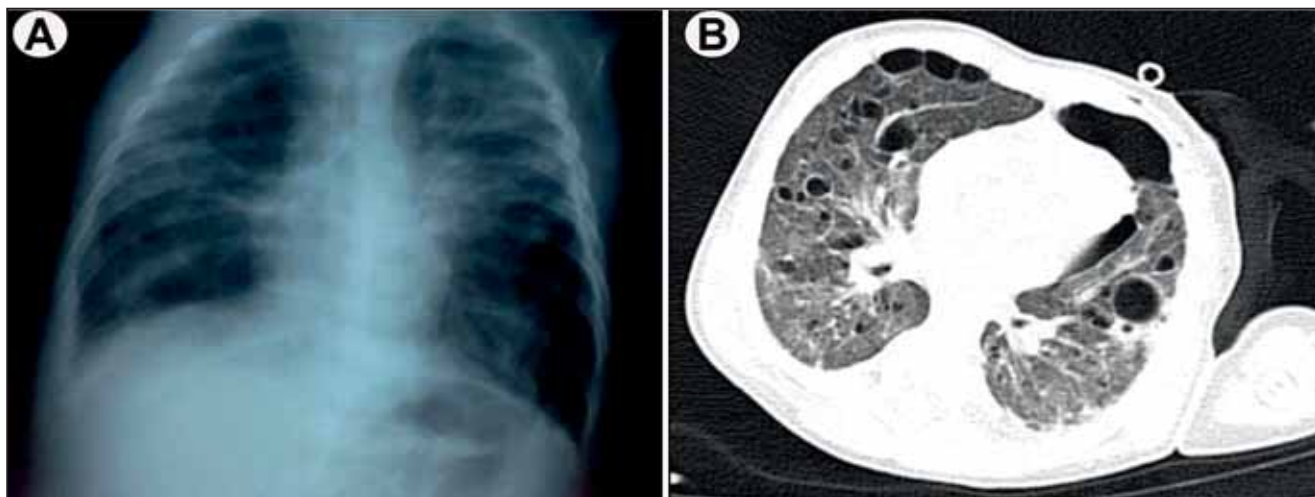


FIGURA 1. Malformație chistică pulmonară. (A) Aspecte radiologice; (B) Aspecte CT

fi asociat tipului 1 al MCAP. Cu toate că adesea acest tip este localizat de obicei unilateral au fost descrise și cazuri bilaterale (16).

Prognosticul MPAC este dat de extensia leziunilor, prezența anomaliilor congenitale asociate și a infecțiilor intercurrente (15). În general, în cazul MCAP simptomatice este indicată lobectomia tesutului afectat, iar pentru cazurile asimptomatice urmărirea clinică și imagistică a pacienților poate fi o opțiune, deoarece doar 10% dintre aceștia vor dezvolta în viitor complicații legate de procese inflamatorii sau neoplazice (7). Cu toate că tipul 1 MCAP asociază de obicei un prognostic bun, la cazul prezentat intervenția chirurgicală nu a fost o opțiune care să asigure o evoluție favorabilă dat fiind aspectul difuz al chisturilor în ambele arii pulmonare. În plus, dezvoltarea parenchimului pulmonar

până la vârsta de aproximativ 8 ani și raportarea de cazuri de MCAP tip 1 la adulții tineri (16) poate fi un argument pentru atitudinea terapeutică de expectativă.

CONCLUZII

Particularitatea cazului prezentat este dată de diagnosticul de MPAC, cu un prognostic rezervat din cauza localizării bilaterale difuze, în contextul unei evoluții clinice și imagistice favorabile și al absenței altor anomalii congenitale.

Profilaxia și combaterea episoadelor pulmonare acute infecțioase sau neinfecțioase și urmărirea imagistică periodică a pacienților poate fi o atitudine terapeutică conservatoare eficientă, mai ales în cazul MPAC bilaterale.