

16.24
193

**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
NICOLAE TESTEMIȚANU**

Eva GUDUMAC, Alina DĂNILĂ

**Aspecte embriogenetice
și clinico-diagnostice în malformațiile
congenitale bronhopulmonare
la copii**

Recomandări metodice

**CHIȘINĂU
2012**

616.24
903

**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE
NICOLAE TESTEMIȚANU**

Catedra chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică

Eva GUDUMAC, Alina DĂNILĂ

**Aspecte embriogenetice
și clinico-diagnostice în malformațiile
congenitale bronhopulmonare
la copii**

Recomandări metodice

709740

Universitatea de Stat de
Medicină și Farmacie
«Nicolae Testemițanu»
Biblioteca Științifică Medicală

sl 2

**Chișinău
Centrul Editorial-Poligrafic *Medicina*
2012**

CZU 616.233/24-007.24-053.2(076.5)
G 93

Aprobat de Consiliul metodic central al USMF *Nicolae Testemițanu*,
proces-verbal nr. 4 din 16.02.2012

Autori: *Eva Gudumac*, academician, dr.hab. med., profesor universitar,
Om Emerit
Alina Dănilă, doctorand, medic chirurg pediatru

Recenzenți: *L. Bernic*, dr. hab. med., profesor universitar
N. Andronic, dr. med., conferențiar universitar

Redactor: *Lidia Cîssa*

Machetare computerizată: *Vera Florea*

DESCRIEREA CIP A CAMEREI NAȚIONALE A CĂRȚII

Gudumac, Eva.

Aspecte embriologice și clinico-diagnostice în malformațiile congenitale bronhopulmonare la copii: Recomandări metodice / Eva Gudumac, Alina Dănilă; Univ. de Stat de Medicină și Farmacie *Nicolae Testemițanu*, Catedra chirurgie, ortopedie și anesteziologie pediatrică. – Ch.: *Medicina*, 2012. – 56 p.

Bibliogr.: p. 48-55 (106 tit.). – 50 ex.

ISBN 978-9975-113-44-1.

616.233/24-007.24-053.2(076.5)

G 93

ISBN 978-9975-113-44-1

© CEP *Medicina*, 2012

© E. Gudumac, A. Dănilă, 2012

INTRODUCERE

Malformațiile congenitale ale sistemului bronhopulmonar sunt anomalii ale arborelui traheobronșic și pulmonilor, ale vaselor pulmonare funcționale, ale plexurilor nervoase care intervin în diferite stadii de dezvoltare a embrionului uman, în perioada intrauterină.

Malformațiile congenitale bronhopulmonare reprezintă un larg evantai de diverse afecțiuni a căror cunoaștere a căpătat în prezent un interes sporit pentru toți medicii practicieni, deseori manifestându-se ca urgențe majore neonatale sau la sugarul mic. S-a demonstrat că printre cauzele de deces neonatal precoce, anomaliile congenitale ocupă primul loc. Conform datelor Centrului Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu”, în structura morbidității perinatale, mortalitatea cauzată de anomaliile congenitale este în continuă creștere. Astfel, în perioada anilor 1990–2011, mortalitatea neonatală provocată de malformațiile congenitale izolate ale sistemului respirator constituie 1.8% din totalitatea deceselor prin malformații congenitale și boli ereditare grave.

La etapa actuală, malformațiile bronhopulmonare nu sunt o raritate. Este destul de dificil de a stabili diagnosticul și de a preciza frecvența lor. Studiile epidemiologice actuale accentuează următoarele:

- eterogenitatea extremă a cifrelor de prevalență obținute în diverse țări ale lumii,

- modularea gravității malformațiilor bronhopulmonare de către factorii de mediu, terenul matern, malformațiile asociate.

Epidemiologii demonstrează că numărul deceselor prin malformațiile congenitale bronhopulmonare a crescut cert. Această mortalitate este cauzată de întârzieri ale stabilirii diagnosticului și al tratamentului precoce. Se știe că o intervenție terapeutică rapidă în unele malformații congenitale bronhopulmonare reduce acest risc mortal, în opinia majorității cercetătorilor, chiar și la etapa actuală, o dată cu utilizarea investigațiilor moderne – imagistice și endoscopice. Malformațiile congenitale bronhopulmonare constituie 1,4%–65% din patologia bronhopulmonară cronică și 3%–5% din totalul malformațiilor congenitale existente la nou-născut. La $\frac{1}{3}$ din pacienții cu malformații congenitale bronhopulmonare sunt diagnosticate anomalii concomitente ale altor organe și sisteme (vicii cardiace, malformații reno-urinare, ale tractului digestiv, ale

aparaturii locomotor etc.), fapt ce agravează evoluția lor și pun în pericol viața nou-născutului.

Acest fapt demonstrează imperfecțiunea tacticilor diagnostice și terapeutice, îndeosebi în cazul complicațiilor prin infecții, ce impune chirurgul să elaboreze un management diagnostic și medico-chirurgical diferențiat în afecțiunile chirurgicale pulmonare.

Afectarea malformativă bronhopulmonară reprezintă una dintre problemele majore de sănătate a copilului. Prin incidența crescută a acestor malformații invalidizante, prin diversitatea impactului asupra organismului în creștere, managementul efectiv rămâne încă un subiect de discuție, neexistând un standard unanim acceptat de diagnostic, tratament și profilaxie. Cercetările recente sunt direcționate spre reducerea complicațiilor, estimarea și combaterea factorilor de risc care constituie substratul morfologic de bază al malformațiilor date.

Prin prisma succeselor de ultimă oră, chiar și în ziua de azi nu există o concepție științifică unitară care ar explica principiile etiopatogenetice concludente pentru malformațiile bronhopulmonare.

Importanța clinică a malformațiilor congenitale bronhopulmonare constă în faptul că numai un număr redus de anomalii decurg asimptomatic, pe când foarte des infecția se asociază cu tabloul clinic al infecției pulmonare cronice. Unele malformații congenitale bronhopulmonare sunt diagnosticate destul de tardiv – în adolescență și la adulți. Deși în ultimele două decenii au fost elaborate și implementate noi tehnici și metodologii de diagnostic precoce al proceselor malformative bronhopulmonare la copii, rezolvarea problemei date rămâne în continuare un deziderat. Dificultățile în diagnosticul malformațiilor bronhopulmonare sunt determinate de neomogenitatea modificărilor congenitale, de diversitatea expunerii și unele greutăți în descrierea lor. În literatura de specialitate în unele studii se menționează prezența unor modificări displastice ale aparatului bronhopulmonar la nou-născuți în primele zile și luni de viață.

ISTORICUL CHIRURGIEI MALFORMAȚIILOR CONGENITALE BRONHOPULMONARE

Primele descrieri ale malformațiilor bronhopulmonare au avut reflectare în studiile morfopatologice din sec.XVII. Primele comunicări referitoare la agenezia pulmonară au fost raportate în sec.XVII–XVIII de către trei mari chirurghi: Fontanus (1663), Bartolius (1687) și Morgani (1762).

Cazuri unice de malformații congenitale bronhopulmonare au fost descrise cu 200 ani în urmă. Mokol în a. 1812 a comunicat despre câteva cazuri de lipsă congenitală a unui plămân.

Concomitent cu îmbunătățirea și perfecționarea tehnicilor de diagnostic, au fost diferențiate un șir de malformații congenitale, diverse tipuri de defecte metabolice, boli cromozomiale etc. Prima clasificare a malformațiilor congenitale bronhopulmonare ce însumă 3 tipuri: (agenezia, aplazia și hipoplazia pulmonară), a fost efectuată de Schneider în a. 1912.

Utilizarea bronhoscopiei, bronhografiei, scintigrafiei, angiografiei, tomografiei spirale reconstructive, RMN a ameliorat cu mult diagnosticul. Totodată, există rezerve în diagnosticul anomaliilor preponderent vasculare pulmonare cu o prevalență de 0,4–0,7%. Anomaliile vasculare necesită examinări speciale, îndeosebi când sunt asociate cu defect septal atrial, hipoplazia pulmonară etc. Drenajele venoase pulmonare anormale sunt variate și sunt descoperite la vârste mici și medii prin investigații paraclinice specifice ca angiografia, computer tomografia, rezonanța magnetică nucleară, ecografia. Fiziopatologia afecțiunilor date se caracterizează prin faptul că sângele oxigenat (pulmonar) nu se întoarce spre cord în atriu stâng, cum este normal, ci este drenat în sângele venos (neoxigenat) sistemic, apărând un fenomen de șunt. Drept consecință, va crește presiunea la nivelul cordului drept cu hipertofia atrială și ventriculară dreaptă ce se complică prin insuficiență cardiacă dreaptă și cu hipertensiune pulmonară secundară.

Un șir de clasificări ale malformațiilor congenitale bronhopulmonare au fost propuse odată cu dezvoltarea chirurgiei toracice: Gruenfeld et al.(1941), Taro și coaut. (1944), Claveric (1947). Cele mai complete au fost clasificările lui Bozen (1955), Breton et al. (1957), В.И.Колесова (1960), Долецкий și Климович (1963), Stoker (1977). Din considerente clinico-morfologice, clasificările lui E.Szekily, E.Farcas (1978),

C.V. Рачинский și V.K. Таточенко (1987) se consideră mai complete în raport cu cele menționate.

Primele succese în tratamentul chirurgical al malformațiilor congenitale bronhopulmonare au fost înregistrate în a doua jumătate a sec.XX care au coincis cu perfecționarea tehnicilor de anestezie, asistarea oro-traheală paralelă cu ventilații mecanice și au devenit în scurt timp metode de rutină în chirurgia nou-născutului în anii '90 ai sec XX. Cu scop diagnostic și tratament chirurgical, evoluția tehnico-științifică a implementat în chirurgia bronhopulmonară tehnici moderne endoscopice. Angiografia rămâne o metodă esențială pentru stabilirea diagnosticului malformațiilor vasculare pulmonare. În hipertensiunea pulmonară este util cateterismul cardiac pentru măsurarea presiunii pulmonare.

EMBRIOLOGIA APARATULUI BRONHOPULMONAR

Perioada embrionară începe în săptămâna a 3-4-a, când căile respiratorii apar ca evaginație a epiteliului endotraheal al intestinului cefalic. La a 3-a săptămână de dezvoltare intrauterină, pe suprafața ventrală a intestinului anterior apare o proeminență a epiteliului care crește în direcție caudală și se transformă într-un tub ce ulterior se delimitează, comunicând în partea craniană cu intestinul secundar. Spre sfârșitul săptămânii a 3-a – începutul celei de a 4-a, în segmentul caudal al tubului se formează două proeminente: dreaptă – largă și scurtă, stângă – îngustă și lungă ce constituie începutul dezvoltării bronhiilor. Baza epitelială a traheii și bronhiilor este epiteliul de tip dermal care se dezvoltă din plastrina precordială. În continuare, are loc procesul de formare a ramificațiilor bronhiale până la alveole. Din mezenchima care înconjoară aceste elemente se formează componentele de bază ale traheii și ale bronhiilor: cartilagiul, musculatura netedă, țesutul conjunctiv, vasele sangvine. Glandele mucoase se formează din epiteliu. În săptămâna a 8-a de dezvoltare intrauterină mezenchima se îngroașă formând segmentele cu component cartilagos care nu se sudează dorsal. Concomitent, se diferențiază fibrele musculaturii netede. Spre sfârșitul săptămânii a 8-a, cartilagiul și fibrele musculare sunt bine diferențiate. Paralel, se dezvoltă și fibrele elastice, are loc neurotizarea și vascularizarea tubului respirator. Spre săptămâna a 20-a, toate componentele traheii și bronhiilor sunt formate.

Diferențierea ulterioară a bronhiilor intrapulmonar se efectuează pe căile di- și tricotomică, prin înmugurirea segmentelor distale ale

bronhiilor și creșterea lor în mezenchima din jur. Acest proces decurge până la a 25-a săptămână de dezvoltare intrauterină, când cu finețe se sfârșește procesul de formare a alveolelor și ducturilor alveolare. Concomitent, are loc metaforfismul epitelului respirator, încă de la a 17-a săptămână intrauterin, epiteliul pluristratificat al tubului respirator se înlocuiește cu cel unistratificat polimorfocelular, în alveole – cu epiteliul plat unistratificat.

Pe ramificațiile terminale ale bronhiilor și alveolelor se dezvoltă bine stratul de fibre elastice. Dezvoltarea celorlalte elemente constructive pulmonare decurge paralel și în direcție caudală. În bronhiile segmentate II–III cartilajul se dezvoltă începând cu a 12-a săptămână i/u, în cele de ordinele IV–V la a XVI–XX-a săptămână i/u, la a 25-a săptămână i/u în structura bronhiilor apar fibrele musculaturii netede.

Rețeaua vasculară primară se dezvoltă din mezenchim și este unica pentru trahee, plămâni și esofag. La stadiile inițiale, ea este unica sursă de alimentare sangvină, apoi se face legătura cu aorta spinală și venele cardinale. Începând cu a 5-a săptămână de dezvoltare intrauterină, din perechea a VI-a a arcurilor arteriale se formează arterele pulmonare dreaptă și stângă, capilarele periferice ale căror anastomozează cu rețeaua primară pulmonară. Aceste anastomoze persistă întreaga viață și constituie legătura între vasele pulmonare (circuitul mare) și pulmon (circuitul mic). Arterele pulmonare inițial se localizează lateral de trahee și anterior de bronhiile principale. La a 6-a săptămână ele se scurtează, au traiect orizontal, apoi se sudează la ductul arterial comun.

Venele pulmonare se formează la a 5–6-a săptămână i/u din stroma pulmonară, din rețeaua capilară în formă de duct unic care se deschide în atriul stâng. În continuare, ductul arterial comun pentru fiecare dintre cele două vene pulmonare se divizează în a câte două fiecare, formând în concreștere cu atriul stâng orificiile celor 4 vene pulmonare.

Totodată, are loc divizarea rețelei vasculare primare în vasele tubului respirator și cele ale esofagului.

La etapele timpurii de embriogeneză plămânul are suprafață netedă, peste 3–4 săptămâni i/u pe suprafață se evidențiază fisuri care divid plămânul stâng în 3 lobi și plămânul drept în 5 lobi. Ulterior, are loc unificarea și divizarea, la a 8-a săptămână de embriogeneză în 2 și 3 lobi respectiv. Începând cu a 28-a săptămână, i/u se produc primele mișcări respiratorii, plămânii rămânând atelectazați.

În caz de prezență a unei matrice comune de dezvoltare a organelor respiratorii și a tractului digestiv, la apariția unei abateri în diferențierea țesuturilor la această etapă, au loc anomalii de dezvoltare asociate: respiratorii și digestive.

Sistemul respirator al copilului nu este cel al adultului în miniatură. Procesul de maturizare și diferențiere a aparatului respirator privind repererele anatomice și fiziologice sunt progresive începând cu viața intrauterină și se finalizează la vârsta adultă. Evoluția clinică explică de ce imaturitatea pulmonară rămâne un prim factor de mortalitate perinatală, cu atât mai mult că patologia respiratorie în perioada nou-născutului și a copilului mic este una din cauzele de morbiditate și spitalizare.

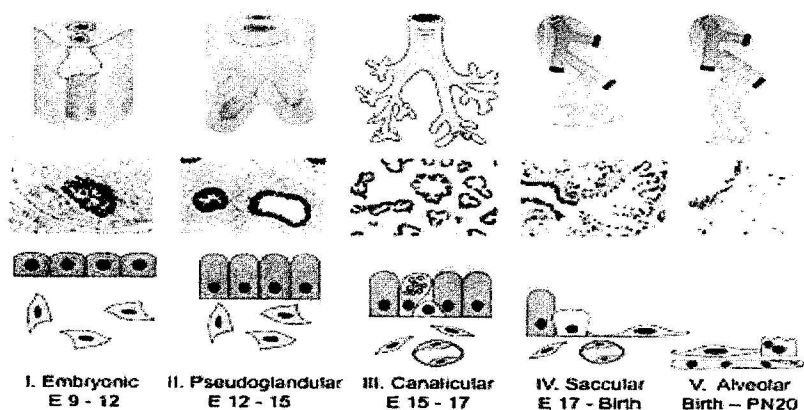


Fig. 1. Etape în embriogeneză bronhopulmonară (L. Didon, 2008).

Obiectivele cunoașterii dezvoltării plămânului sunt: procesul de creștere alveolară în plămânul normal, procesul de reglare a creșterii alveolare, procesul de dereglare a dezvoltării pulmonare și procesul de modelare a creșterii pulmonare. De o importanță deosebită în dezvoltarea alveolară și maturizarea rețelei microvasculare pulmonare este perioada postnatală, când pulmonul exercită funcția schimbului gazos.

Dezvoltarea plămânului decurge în 3 perioade: 2 perioade prenatale și 1 postnatală. (fig.1)

– Perioada prenatală:

- perioada embrionară: 1–7 săpt.
- perioada fetală: perioada pseudoglandulară: 5–16 săpt.

perioada canaliculară: 16–26 săpt.

perioada saculară: 24–28 săpt.

– Perioada postnatală:

- perioada alveolară: 36 săpt.– 1–2 ani,
- perioada de maturizare a rețelei microvasculare: nou-născut – 2–3 ani,
- perioada de alveolizare tardivă: ~ 3–5 ani – copil mare,
- perioada de îmbătrânire alveolară: ~ 35 ani – moarte.

Etapa pseudoglandulară: căile aeriene sunt completate cu ramificațiile bronhiolilor terminale până la finele săptămânii a 11-a intrauterin. În această perioadă, se produce divizarea bronșică ce continuă până la bronhiolile terminale, preacinare, formarea celulelor epiteliale diferențiate (celule ciliate, pavimentoase, caliciforme) în bronhiile superioare. Are loc diferențierea cartilagiului, musculaturii bronșice, țesutului conjunctiv. Mișcările ciliare, celulele neuroendocrine, glandele mucoase sunt prezente. Țesutul muscular conține terminațiuni nervoase și răspunde la stimulii contractili. Proteinele surfactantului SPA SPB SPC sunt detectate la a 12-a – a 14-a săptămână de sarcină. Sistemul vascular continuă să se dezvolte paralel cu cel bronșic prin apariția arterelor supranumerale și mai multe artere convenționale. La ~ a 50-a zi intrauterin, diafragma separă cavitatea pleurală de cea peritoneală.

Etapa canaliculară: terminațiunile distale capabile de asigurarea schimbului gazos încep să se formeze de la săptămâna a 16-a, concomitent, apar celulele epiteliale cubice care se vor diferenția. Ulterior, în celulele tip. I și II, are loc debutul de secreție a surfactantului, în pneumocitul tip. II și rearanjarea capilarelor în mezenchimul pulmonar, cu formarea barierei alveolocapilare. Numărul total de ramificații bronșice se stabilește la a 16-a – a 17-a săptămână de sarcină. Bronhiolile se dezvoltă prin formarea canalelor alveolare cu 2 și 3 dilatări, cu pereți fini care formează sacii terminali. Țesutul conjunctiv se diminuează, vascularizația se dezvoltă la nivel de acini prin proliferarea celulelor endoteliale de la vasele extrapulmonare (angiogeneza) și din celulele epiteliale ale mezenchimului (vasculogeneza).

Etapa saculară: către săptămâna a 24-a intrauterin, structurile alveolare încep maturizarea pentru adaptarea la viața extrauterină. Spațiul aeric periferic se extinde prin partiționare (septare) cu formarea sacilor alveolari, parenchimul pulmonar se caracterizează prin spații mari separate de septuri numite „primare” ce conțin o dublă rețea capilară cu în-

terstițiu bogat în celule fibroblaste, sărace în collagen și elastină. Fibroblaștii dețin un rol important în producerea matricei extracelulare, diferențierii celulelor epiteliale, controlul asupra producerii surfactantului, producerea fibrelor de elastină – factori determinanți în procesul de alveolizare. La această etapă, alveolele sunt imature, deoarece rețeaua capilară nu intră în contact cu spațiul aeric, iar matricea este un țesut conjunctiv dens.

Etapa alveolară se caracterizează prin exercitarea de creștere alveolară a alveolelor începută în ultimele săptămâni de gestație. Sacii se divid de-a lungul septurilor secundare, proces numit septalizare, fiind mecanismul principal în proliferarea celulară. Ca urmare, are loc mărirea suprafeței pentru schimbul gazos. Aceste procese sunt dependente de mulții factori: proliferarea celulară, reînnoirea matricii extracelulare, depozitele de elastină pe suprafața septală, reducerea țesutului interstițial etc. Apogeul formării alveolare va avea loc pe parcursul primului an de viață. În acest stadiu, alveolele sunt încă imature, cu septuri duble și rețea capilară dublă.

Etapa de maturizare a rețelei microvasculare începe după apogeul de maturizare, cu inițierea diferențierii rețelei capilare prin trecerea de la cea capilară dublă la cea unică, așa cum se regăsește în alveolele pulmonare la adult. Conform relatărilor diferitor autori, alveolele pot fi considerate mature după vârsta de 3 ani. Numărul de saci alveolari crește până la ~ 20 mill. la nou-născut și până la ~ 300 mill. la 2 ani, în care are loc proliferarea alveolară și creșterea în lungime și diametru a căilor aeriene periferice până la finele dezvoltării cutiei toracice.

Etapa de alveolizare tardivă. Rămâne de clarificat o întrebare: când se finalizează maturizarea alveolară? Datele literaturii sunt conflictuale și controversate pe motivul influențării factorilor de mediu și genetici asupra maturizării pulmonare și dificultatea pentru probarea acestor fenomene pe un eșantion mare din populație. Mai multe studii au estimat că alveolele se maturizează până la vârsta de 2 sau 8 ani, altele până la 20 ani. Alte mecanisme de formare a alveolelor, decât cele descrise mai sus, au fost propuse în literatură ca alveolizare la periferie prin septare periferică.

Posibilitatea de alveolizare tardivă este o capacitate importantă în cazul când are loc o redresare a volumului alveolar după deteriorare sau distrugerea alveolară în perioada neonatală sau mai târziu.

După procesul de proliferare alveolară, alveolele cresc în dimensiuni până la sfârșitul procesului de dezvoltare a cutiei toracice, prin adaptarea volumului pulmonar la cerințele cutiei toracice.

PARTICULARITĂȚI FUNCȚIONAL-ANATOMICE DE VÂRSTĂ ALE SISTEMULUI RESPIRATOR

Caracteristica anatomo-structurală a plămânului este determinată de gradul de maturizare tisulară, de efortul funcțional și forma cutiei toracice.

Plămânul nou-născutului este în stare atelectatică. Expansiunea pulmonară începe odată cu prima inspirație și durează fiziologic până la 2–6 zile, pe când pentru prematuri această perioadă este de lungă durată – de 2–6 săptămâni. Plămânul drept se reface în volum mai mare comparativ cu plămânul stâng, iar segmentele anterioare mai rapid ca cele posterioare.

Particularitățile morfologice ale țesutului pulmonar la nou-născut sunt precum urmează:

- țesut interstițial bine dezvoltat,
- rețea vasculară cu ramificații abundente,
- capilare sanguine și limfaticе anatomic largi,
- țesut elastic, în special peribronhial slab dezvoltat.

Datorită particularităților morfologice la nou-născuți are loc o vascularizare abundentă și aerare diminuată a țesutului pulmonar, fapt ce contribuie la răspândirea rapidă a factorului infecțios, iar subdezvoltarea carcasului elastic conduce la micșorarea rezistenței pulmonare ce determină creșterea frecvenței traumatismului țesutului pulmonar la mărirea presiunii intrapulmonare paralel cu formarea bulelor, cavităților atipice aerate, pneumotoraxului sau predispunerea către atelectaze pulmonare.

Încă o particularitate anatomică importantă a plămânului la nou-născut este lipsa colateralelor ce ar permite aerului inspirat să pătrundă dincolo de locul obstrucției. Acest fapt determină dereglarea corespondenței ventilație/perfuzie gazoasă, și, la rândul său, mărește riscul apariției unui proces atelectatic sau emfizematos.

Corespondența dimensională a morfologiei pulmonare caracteristică pentru adult, la copii se instalează la al doilea an de viață, odată cu trecerea la poziția ortostatică în diferite activități cotidiene.

Până la 6–8 luni de viață, lobii superior, mediu și inferior, practic, au aceleași dimensiuni, cu vârsta această corespundere se modifică pe contul prevalării dimensionale a lobului superior (bilateral).

De regulă, la copilul mic are loc divizarea incompletă în lobii pulmonari a plămânului: în locul incizurilor interlobare se evidențiază fisuri de diferită lungime și adâncime. În funcție de aceasta, la copiii până la 1 an, practic, nu se constată pleureziile interlobare, cu atât mai mult divizarea incompletă face posibilă migrarea procesului inflamator în lobul adiacent.

La nașterea copilului, în plămân sunt formate 50 mill. de alveole, dar cu aceasta nu se finisează procesul de maturizare tisulară, procesul de alveolizare- faza terminală durează până la 3–6 ani. Unii autori relevă că procesul de alveolizare posedă potențial de dezvoltare și în perioada de creștere anatomo-fiziologică a plămânului până la vârsta de 10–12 ani, când sunt determinate ~ 300 mill. de alveole, asemenea plămânului la adult.

Musculatura netedă a căilor respiratorii se formează foarte devreme în cursul vieții fetale, cu toate mecanismele de control, pentru a răspunde la stimuli prin contractare și relaxare. Raportul procentual al musculaturii netede a căilor respiratorii superioare la nou-născuți și adult este identic.

Conexiunile interalveolare (porii Kohn) și bronhiolo-alveolare (canalele Lambert), practic, lipsesc la nou-născuți și sugari, spre deosebire de adult. Conexiunile date se dezvoltă spre 6 ani și devin cu adevărat funcționale la ~ 8–10 ani.

Dezvoltarea bronhopulmonară este un proces complex și integrat, care implică un număr mare de mediatori cu interacțiuni reciproce, iar dereglarea proceselor constructive și reparatorii conduc la imaturitatea tisulară cu dereglări funcționale. Specificitatea structurală și funcțională a plămânului la copil are repercusiuni semnificative foarte importante în stările patologice respiratorii ale copilului. Acestea se explică prin riscul crescut de obstrucție bronșică și bronșiolară, ceea ce contribuie la o decompensare respiratorie rapidă. La copiii mici obstucția căilor aeriene este cauza stărilor atelectatice, a procesului infecțios, a anomaliei de distribuție a raportului ventilație/perfuzie ce antrenează perturbarea schimbului gazos, pe fondul imaturității sistemului imun cu consecințe grave pentru viața copilului.

S-a constatat că plămâni sunt construite în felul următor: componența bronșică, parenchi, strom, vase și nervi. Arterele și venele pulmonare participă la schimburile respiratorii. Limfaticile (subpleurale și parenchimotoase) sunt bine dezvoltate la copil.

Respirația începe imediat după naștere, ca răspuns la stimulii exteroceptivi și modificările biochimice fiziologice din sângele fetal: scăderea Ph-lui, hipercapnie, hipoxie. Capacitatea vitală a nou-născutului variază de la 50 ml la prematur până la 150 ml la nou-născutul la termen, cu o medie de 120 ml.

CLASIFICAREA OMS A MALFORMAȚIILOR CONGENITALE BRONHOPULMONARE

Q32.0 Traheomalacia congenitală

Q32.1 Alte malformații congenitale ale traheei

Q32.2 Bronhomalacia congenitală

Q32.3 Stenoza congenitală a bronhiilor

Q32.4 Alte malformații congenitale ale bronhiilor

Q33.0 Pulmon chistic congenital

Exclude: boala pulmonului chistic dobândită sau nespecificată (J98.4)

Q33.1 Lobul pulmonar accesoriu

Q33.2 Sechestrația pulmonară

Q33.3 Agenezia pulmonară. Absența plămânului (lob)

Q33.4 Bronsiectazia congenitală

Q33.5 Țesutul ectopic intrapulmonar

Q33.6 Hipoplazia și displazia pulmonului

Exclude: hipoplazia pulmonară asociată cu gestația de scurtă durată (P28.0)

Q33.7 Alte malformații congenitale ale pulmonului

Q33.8 Malformația congenitală a pulmonului, nespecificată

Q34.0 Anomalii ale pleurei

Q34.1 Chist congenital al mediastinului

Q34.8 Alte malformații congenitale specificate ale sistemului respirator.

AGENEZIE PULMONARĂ

Agenezia pulmonară este o malformație congenitală care constă în absența completă a tuturor structurilor unității pulmonare: bronhiilor,

vaselor sanguine, parenchimului pulmonar (*fig. 1*). Bronhia lobară apare ca un mic bont. Nu se caracterizează prin țesut pulmonar, vascularizație și inervație. Această anomalie congenitală se întâlnește foarte rar. Conform lui H. Thoremin (1884), defectul congenital are o incidență de 1:15000 necropsii, iar după T. Gorbuloiva (1968) – o frecvență de 1:144 copii cu anomalii de dezvoltare pulmonară. Agenezia pulmonară deseori se asociază cu anomalii congenitale ale cordului, vaselor mari, ale locomotorului, anorectale, renale, de tract digestiv etc. Malformația dată este clinic latentă, fiind descoperită întâmplător la vârsta copilăriei sau chiar la adult cu ocazia unor tratamente sau afecțiuni ale plămânului. Semnele clinice sunt minore – dispnee discretă și intermitentă la efort. Tusea, cianoza, expectorația apar numai în caz de asociere a infecției respiratorii. *Examenul fizic* la nou-născut a evidențiat un torace cu aspect normal și numai la copilul mare toracele este deplasat de partea bolnavă, este prezentă scolioza.

Radiologic, se înregistrează o opacitate densă omogenă a hemitoracelui, asimetria toracică, deviația traheală, deplasarea mediastinului, plămânul sănătos herniază spre partea bolnavă (*fig. 3–5*). Bronhoscoopia pune în evidență lungimea bontului bronșic, eventualele anomalii traheale.

Diagnosticul diferențial se va face cu:

- atelectazii pulmonare,
- fibrotorax,
- chisturi voluminoase pulmonare,
- hernia diafragmatică,
- dextrocardie,
- pleurezii serofibrinoase.

Tratamentul constă în profilaxia infecțiilor respiratorii și numai în caz de supurație a bontului bronșic se va interveni chirurgical – se va efectua exereza lui.

Agenezia bilaterală este întâlnită excepțional de rar.

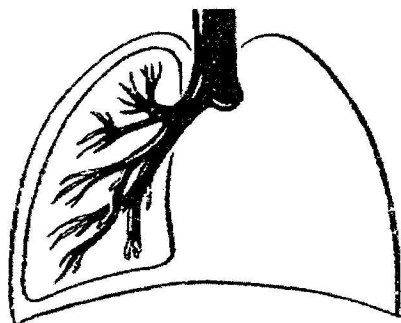


Fig.2. Reprezentarea schematică a malformației bronhopulmonare – agenezie pulmonară.



Fig.3. Radiografia cutiei toracice. Agenezia plămânului stâng. Deplasarea mediastinului spre stânga.

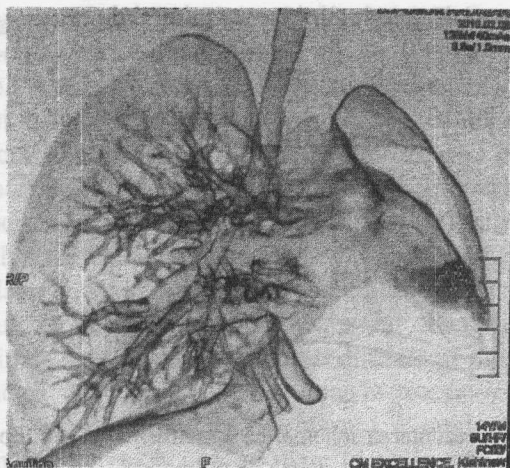


Fig. 4. Bronhografie tridimensională. Agenezia plămânului stâng. Lipsa bronhului principal stâng. Emfizem compensator al unicului plămân, formând hernie mediastinală, substituind spațiul plămânului drept.

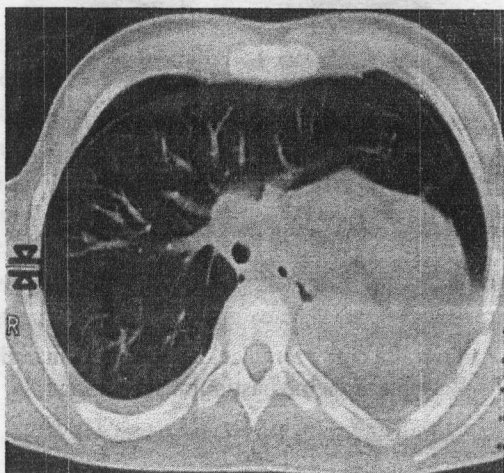


Fig.5. Tomografie computerizată. Emfizem compensator al unicului plămân, formând hernie mediastinală, substituind spațiul plămânului drept. Deplasarea mediastinului spre stânga. Plămânul drept herniază către partea patologică.

APLAZIE PULMONARĂ

Aplazia pulmonară se deosebește de agenezie pulmonară prin prezența bronhului rudimentar care se termină orb sau are rudimente de bronhii segmentare, fără arteră pulmonară, vase sanguine și țesut pulmonar.

Aplazia unui lob se întâlnește foarte rar, mai frecvent se depistează aplazia unui lob sau a mai multor lobi (deseori aplazia lobului superior și mediu pe dreapta).

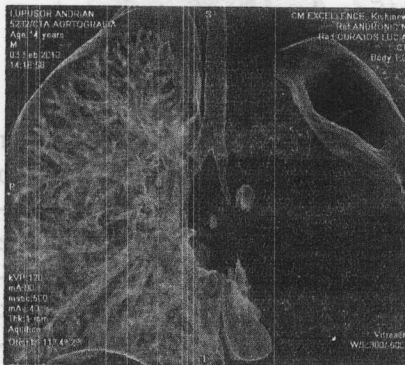


Fig. 6. Bronhografie tridimensională. Aplazia plămânului stâng. Bontul bronhului principal stâng prezent.

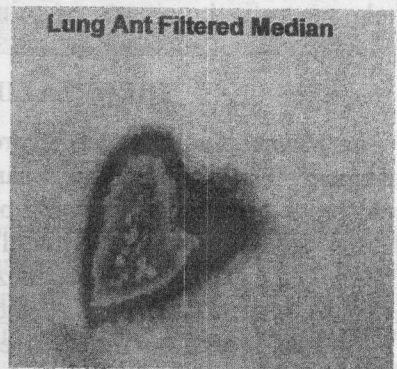


Fig. 7. Scintigrafie pulmonară. Lipsa perfuziei în plămânul stâng. Mărirea vicară a plămânului drept.

Putem *conchide* că agenziile și aplaziile pulmonare unilaterale și bilaterale sunt foarte rare, interesează mai frecvent sexul masculin, vârsta copilăriei, este afectată preponderant partea stângă, se asociază cu alte malformații – anomalii cardiovasculare (persistența canalului arterial, anomalii venelor pulmonare, cu fistule și atrezii esofagiene), esofagobronșice, esofagotraheale, anomalii de lobulație a pulmonului unic etc. Decesul copiilor de vârstă până la 5 ani ajunge la 50%, fiind cauzată de infecții acute ale pulmonului solitar, dereglări grave ale funcției ventilatorii și ale aparatului cardiovascular, malformațiile congenitale asociate, îndeosebi cele ale cordului.

Tabloul clinic este determinat de asocierea infecției în unicul plămân. Obiectiv, se vizualizează deformarea cutiei toracice pe contul micșorării volumului hemitoracelui afectat, asimetria excursiei cutiei toraci-

ce la respirație. Respirația poate fi prezentă numai în regiunile superioare și mediale ale suprafeței anterioare a cutiei toracice, din cauza prolăbării unicului pulmon hiperplaziat. *Diagnocticul* se stabilește în baza investigațiilor imagistice. Examenul radiologic (fig. 5-6) evidențiază deformarea cutiei toracice cu micșorarea hemitoracelui afectat și mărirea acestor spații contralateral, opacitate omogenă a hemitoracelui afectat, lipsa conturului extern al cordului, deplasarea traheii și organelor mediastinului în partea afectată. Alte metode imagistice ce permit precizarea diagnosticului sunt: tomografia computerizată, bronhografia, angiopulmonografia, bronhoscopia, scintigrafia pulmonară (fig. 6-7).

HIPOPLAZIE PULMONARĂ

Hipoplazia pulmonară reprezintă în esență nede dezvoltarea tuturor elementelor structurale ale plămânului, se caracterizează anatomic ca o micșorare de volum a întregului plămân malformat, poartă caracter unilateral, bilateral și lobular. Gradul de nede dezvoltare poate fi diferit și este determinat de stadiul embriogenezei la care s-a stopat diferențierea ulterioară (fig. 8). Se deosebesc următoarele forme de hipoplazie pulmonară:

- dereglarea sau întreruperea dezvoltării pulmonare la stadiul segmentării bronhiilor principali de cei lobari;
- la nivelul diferențierii bronhiolilor segmentari;
- la nivelul diferențierii bronhiolilor subsegmentari;
- dereglarea sau întreruperea dezvoltării, după ce s-au diferențiat bronhiiolele segmentare.

Stoparea în dezvoltare survine la sfârșitul perioadei fetale și la începutul perioadei neonatale. Hipoplazia de arteră pulmonară este totdeauna constantă.

Acest tip de malformație congenitală constituie, practic, $\frac{1}{2}$ din toate malformațiile pulmonare, cel mai frecvent se asociază cu hernia diafragmatică (M.Münther), sindromul POTTER este o asociere a hipoplaziei pulmonare cu agenezia renală.

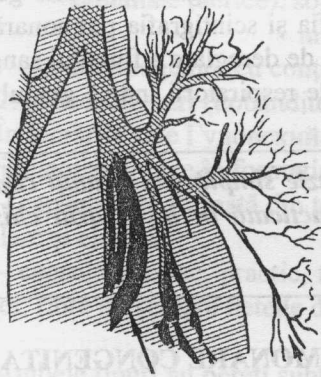


Fig. 8. Reprezentare schematică a hipoplaziei pulmonare de lob inferior.

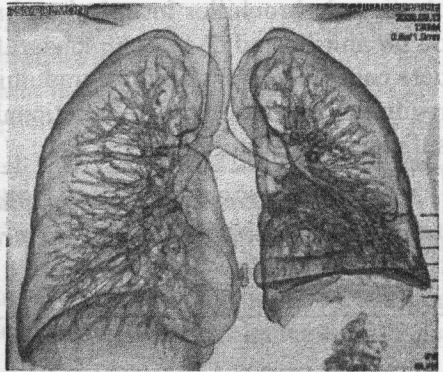


Fig. 9. Bronhografie tridimensională. Hipoplazia lobului inferior pe stânga.

Hipoplaziile pulmonare pot fi parțiale (cuprind un teritoriu limitat – lob, segment, subsegment), se caracterizează prin lipsa dezvoltării sau slabei dezvoltări a bronhiilor lobare, segmentare, subsegmentare și a ramurilor arterei pulmonare; oprirea în dezvoltare a aparatului bronhopulmonar are loc la sfârșitul perioadei fetale și începutul perioadei neonatale, iar în hipoplaziile cu degenerescență polichistică, oprirea în dezvoltare a aparatului bronhopulmonar are loc în a III-a – IV-a zi de viață intrauterină. Hipoplazia pulmonului stâng și agenezia pulmonară pe dreapta este un diagnostic incompatibil cu viața. Acești copii decedază în primele ore/zile după naștere din cauza insuficienței cardiorespiratorii din lipsa țesutului pulmonar.

Examenul radiologic de rutină a cutiei toracice pune în evidență deplasarea organelor mediastinului pe partea afectată, micșorarea volumului hemitoracelui, poziția ridicată a hemidiafragmului, dereglări de transparență pulmonară, atenuarea desenului pulmonar – semne ce demonstrează nedeveloparea și micșorarea în volum a plămânului și semne caracteristice procesului inflamator bronhopulmonar. Bronhografia (fig. 9) rămâne una dintre cele mai informative și obiective metode imagistice în diagnosticul adecvat și complet al malformațiilor bronhopulmonare și patologiei bronhopulmonare cronice. Sunt caracteristice: bronhii îngustate, deformate, cu contur neregulat, deseori terminându-se orb, fără ramificații segmentare. În hipoplazia chistică, bronhografia atestă dilatații

chistice ale bronhiilor începând cu bronhiile segmentare, alte generații de bronhii lipsind. Angiopulmonografia și scintigrafia pulmonară oferă date concludente în stabilirea gradului de dereglare a fluxului sanguin al regiunilor afectate. Probele funcționale respiratorii indică gradul de insuficiență respiratorie.

Momentul-cheie: copiii cu hipoplazie simplă sunt tratați conservator. Intervenția chirurgicală practică în hipoplazia chistică este lobectomia.

FORMAȚIUNI CHISTICE PULMONARE CONGENITALE

Chisturile pulmonare congenitale reprezintă niște malformații dizontogenetice, cavități pulmonare aerate sau cu lichid care sunt delimitate de o membrană tapetată cu strat epitelial.

Prima comunicare despre această afecțiune a fost făcută de H. Fontanus (1838), iar primele descrieri radiologice de F. Fleeming și Müller (1928).

Conform recomandărilor Nomenclatorului Comitetului Societății Fleidchner (Glossary of Terms for CT of the lungs: Recommendations of the Nomenclature of the Fleischner Society) termenul „*chist*” morfologic se descrie ca cavitate de formă sferică, tapetată interior cu epiteliu și țesut fibros, cu conținut aeric sau lichid.

Se deosebesc chisturi pulmonare adevărate și false. Chisturile pulmonare adevărate sunt formațiuni chistice caracterizate prin prezența capsulei fibroase, tapetate interior cu epiteliu bronhial, cu conținut transparent, au proveniență dizontogenetică. Chisturile pulmonare false (consecințele unei traume, procese inflamatorii) sunt caracterizate prin prezența la etapele timpurii ale țesutului pulmonar comprimat, iar la etapele tardive ale capsulei fibroase fără tapetare epitelială.

Primele date statistice despre formațiunile chistice pulmonare semnalează Koontz A. (1925), în baza cercetărilor efectuate și publicate în domeniul dat pe o perioadă de 225 ani.

Платонов Н. (1993) divizează chisturile pulmonare în aerice (bronhiale) și cu conținut (bronhogenic).

În literatura de specialitate, una dintre cele mai utilizate clasificări ale formațiunilor chistice pulmonare este următoarea:

1. chisturi pulmonare adevărate:

– bronhiale (aerice): solitare
multichistice

– bronhogenic (cu conținut lichid)

2. pseudochisturi (dobândite)

În lucrările sale Гудовский Л. (2001) a descris două tipuri de modificări histopatologice în formațiunile chistice pulmonare:

– capsula este formată din țesut fibros cu elemente sărace în fibre musculare și elastice;

– capsula conține, practic, toate elementele tisulare caracteristice bronhiei: fibre musculare netede de colagen, elastice, elemente cartilagi-noase.

Ambele tipuri au pereți subțiri și tapetați de epiteliu secretor de la pavimentos până la cilindric pluristratificat cu prezența glandelor mucoase.

În studiile recente, chisturile bronhiale tot mai frecvent sunt descrise ca formațiuni adenomatoide chistice.

Malformația congenitală bronhopulmonară chistică adenomatoidă rezultă dintr-o proliferare anormală (displazie) a structurilor bronhiale în asociere cu suprimarea procesului de creștere alveolară, cu metaplazia și transformarea chistică a structurilor bronhiale.

Malformația dată este numită în literatura de specialitate ca:

- plămân multichistic,
- displazie focală chistică,
- polichistoză pulmonară,
- hipoplazie chistică,
- malformație chistică adenomatoidă.

Malformația congenitală bronhopulmonară chistică adenomatoidă are o incidență de 1:25.000–35.000 de nou-născuți 1:20.000–30.000 sarcini și se întâlnește în ~ 25% din cazuri din toate malformațiile congenitale bronhopulmonare, cu prevalența băieți/fete 1,8:1. În 50% din cazuri se întâlnește la nou-născuții adânc prematuri, în 25% la nou/născuți morți și în 30% la nou/născuți din sarcinile cu hidroamnios. La necropsie, se determină la prematuri cu asocieri de hidrops fetal și ascite ventriculomegalie și sindromul Andren (defectul musculaturii peretelui abdominal anterior, criptorhidie, hidronefroza).

În aspect morfofopatologic, este prezentă o hipoplazie a țesutului pulmonar pe o anumită arie, de tip displazic endodermomezodermal, cu nedezvoltarea sau agenezia arborelui bronhial, vaselor și parenchimului

segmentar, lobar sau pulmonar, cu transformarea chistică a terminațiilor bronșice. În funcție de aria implicată în proces, formațiunile chistice pot fi tapetate asemănător derivatelor, cu epiteliu pluristratificat cilindric în porțiunile proximale (bronhii) și epiteliu cubic în porțiunile distale (alveole și bronhiole terminale).

Ch'in KY, Tang MY (1949) a fost primul care a descris malformațiile chistice adenomatoide.

Stoker J. (1977) a adoptat clasificarea histopatologică a malformației adenomatoide chistice „tip.I-III”, fiind devizate în 3 subtipuri mari (fig.10):

tip. I – >2 cm., leziuni sau chisturi uni- sau multiloculare, cu septuri interchistice, tapetate cu epiteliu cilindric, conținut aeric sau lichid, limitate la un lob;

tip. II – < 2 cm., leziuni sau chisturi mici, cu distribuție uniformă, pereți subțiri tapetate cu epiteliu cuboidal;

tip. III – macroscopic și microscopic mase solide mari, fără componente chistice evidente, dar cu o posibilă distribuție neuniformă a chisturilor mici.

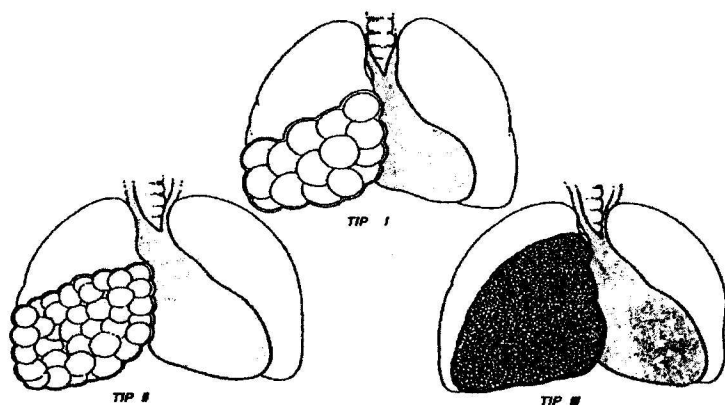


Fig.10 . Tipuri de chistiri congenitale forma adenomatoidă.

Etiopatogenia acestei malformații până în prezent rămâne discutabilă, fiind propuse mai multe teorii: teoria proliferării intrauterine, sechestrării intrauterine a unei regiuni a arborelui bronșic, a atelectazei embrionare și a fibrosclerozelor primare, precum și a modificărilor congenitale de vascularizație etc. Conform studiilor lui Есипова И.К., mal-

formația congenitală dată are 2 tipuri de dezvoltare. Primul tip – e caracteristic pentru perioada antenatală, când are loc oprirea dezvoltării mugurelui bronhial la diferit nivel, care ulterior se va transforma într-o formațiune chistică cu lipsa totală a țesutului alveolar. Aceste momente sunt contestate de o serie de autori ca Бабкова А.Г., Левашев И.Н., după părera cărora chistul bronhogenic nu se oprește în dezvoltare, dar continuă la nivel tisular să se dezvolte în perioada antenatală într-o formă anormală, din care motiv histologic pot fi găsite structuri ce amintesc alveolele și chiar bronhiile de diferit calibru. Пытов Н.Б. susține ideea existenței unei legități morfogenetice unice pentru dezvoltarea diferitor forme de formațiuni chistice pulmonare, care constau în dezvoltarea vicioasă a mugurilor bronhopulmonari. Conform acestei opinii, procesele de embriogeneză și histogeneză nu se opresc, dar decurg vicios, în același plămân fiind constatate atât zone malformative, cât și zone dezvoltate normal.

Termenul de “boală chistică solitară” a fost propus de Almeida care clasifică chisturile pulmonare în bronhiale și alveolare, fiind susținut de mai mulți autori, care disting chisturi pulmonare bronhogene și bronhiale ce conțin aer.

Tabloul clinic este predominat de semne caracteristice unei insuficiențe respiratorii. Copiii mai mari pot prezenta acuze la oboseală, slăbiciune, tuse seacă, respirație șuierătoare, dispnee periodică, polipnee, cianoză perioronazală, semne clinice care se agravau în caz de efort fizic.

Examenul clinic pune în evidență o reducere a amplitudinii mișcărilor respiratorii, la auscultație – lipsa respirației în regiunile de proiecție a malformației, atenuarea respirației în ariile pulmonare adiacente. Percutor, se constată deplasarea moderată a limitelor cordului spre partea opusă, în zona afectată – sunet timpanic.

Examenul radiologic al toracelui evidențiază o formațiune chistică cu contur clar care conține aer și ocupă o anumită arie pulmonară. În regiunile adiacente, tabloul vascular este condensat pe contul colapsului compresiv al parenchimului pulmonar. Organele mediastinului sunt deplasate contralateral. Tomografia computerizată oferă date asupra extensiei volumului chistic, permite evaluarea stării ariilor pulmonare comprimate.

Bronhografia rămâne a fi o metodă informativă cu rezultate pozitive în chisturile pulmonare, evidențiază imaginea unei formațiuni transparente de diverse dimensiuni, calibru, traiect și structură.

Prezentare de caz clinic

Pacienta D., în vârstă de 2 ani, F.O. 237 din 15.01.2010 s-a prezentat la clinica de chirurgie toraco-abdominală a Centrului Național Științifico-Practic de Chirurgie Pediatrică „Academician Natalia Gheorghiu” pentru: fatigabilitate, oboseală, cianoză periorală și periorbitală, dispnee, polipnee, cu o alterare continuă a stării generale a copilului. Din istoricul bolii reținem că debutul a fost insidios, de la 6 luni fiind diagnosticată și tratată medicamentos în condiții de ambulator cu infecție respiratorie.

Examenul clinic la prezentare relevă următoarele: dispnee, polipnee, reducerea amplitudinii respirației, asimetria cutiei toracice pe seama mării în volum a hemitoracelui drept cu lărgirea spațiilor intercostale – semn ce denotă încordarea intrahemitoracelui drept; la auscultație – respirația lipsește pe ariile pulmonare ale hemitoracelui drept, pe ariile pulmonare ale hemitoracelui stâng respirația este diminuată semnificativ; percutor – sunet timpanic pe suprafața hemitoracelui drept, pe suprafața hemitoracelui stâng – submatitate, limitele cardiace deplasate spre stânga, limita dreaptă a matității relative cardiace se apreciază pe linia parasternală stângă.

Explorările au precizat:

– ECG: ritm sinusal, neregulat, AE – S_IS_{II}S_{III} (apex înapoi), tulburări de conductibilitate ventriculară dreaptă, dereglări pronunțate ale proceselor metabolice.

– Ecocardiografie: cordul examinat din poziție gastrică. Funcția de pompă a miocardului VS – N. Cordaj fals în ventricolul stâng. Insuficiență tricuspidală gr.I. PSAP 38 mmHg.

– Investigațiile de laborator arată: pH 7,264 (N 7,35–7,45), PCO₂ 23,8 mmHg (N 35–45 mmHg), HCO₃ 10,5 mmol/l (N 22–26 mmol/l), PO₂ 65,0 mmHg (75–100 mmHg), O₂sat 87,4% (N 94–100%).

Explorarea radiologică a cutiei toracice a evidențiat o formațiune polichistică cu contururi clare, cu conținut aerice și care ocupă, practic, tot hemitoracele drept, cu deplasare semnificativă a mediastinului spre stânga și comprimarea plămânului stâng (*fig. 11–12*).

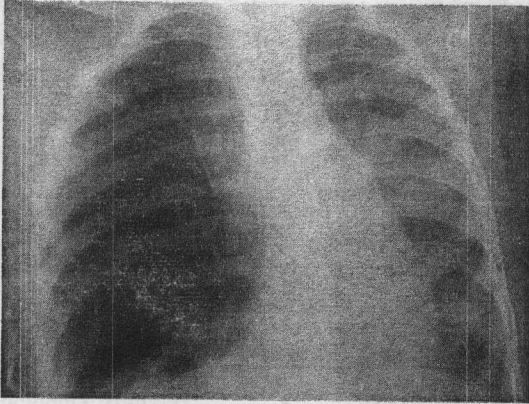


Fig.11. Radiografia cutiei toracice. Formațiune polichistică aeriană a plămânului drept, cu deplasarea mediastinului spre stânga. (ambulator).

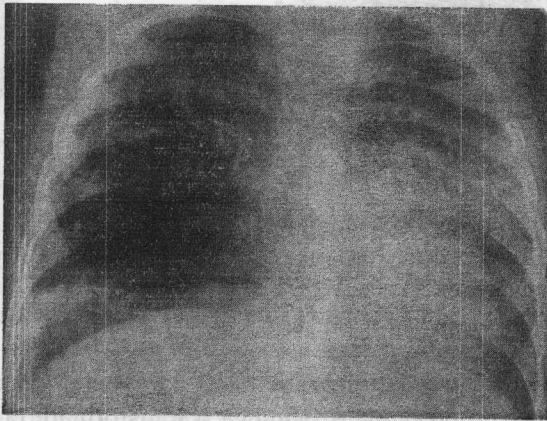


Fig.12. Radiografia cutiei toracice. Formațiune polichistică aeriană a plămânului drept, cu deplasarea mediastinului spre stânga.

Examenul scintigrafic prin perfuzie cu TC 99 m-MAA a plămânului (fig.13) a relevat semne de compresiune ale unor arii ale plămânului drept și o diminuare evidentă a perfuziei pulmonare în plămân cu lipsa perfuziei pe suprafața laterală. Dereglări de perfuzie în plămânul stâng nu se determină.

Scintigrafia pulmonară (fig.14) efectuată în staționar a evidențiat lipsa perfuziei pulmonare pe dreapta, pe stânga scintigrafic pulmonul se determină micșorat în dimensiuni cu perfuzie neuniformă. În dinamică, tabloul scintigrafic are dinamică negativă.

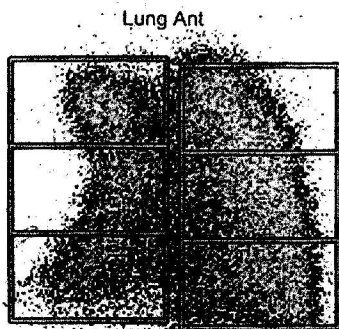


Fig.13. Pacientul D. Scintigrafie pulmonară, proiecție antero-posterioară, explicație în text.

Lung Ant Filtered Median



Fig.14. Pacientul D. Scintigrafie pulmonară, proiecție postero-anterioară, explicație în text

Tomografia computerizată spiralată a toracelui (fig.15-16) completează explorările precedente și indică o transformare chistică subtotală cu păstrarea ventilației segmentului S₃S₆S₁₀. Dimensiunile chisturilor pulmonare variază de la 30-110 mm. Se evidențiază dislocarea și comprimarea semnificativă a bronhiei superioare și medii cu semne de amputație subtotală la acest nivel. Organele mediastinului sunt dislocate spre stânga, comprimând plămânul stâng. Hemidiafragul drept este aplatizat – semn de încordare a intrahemitoracelui drept.

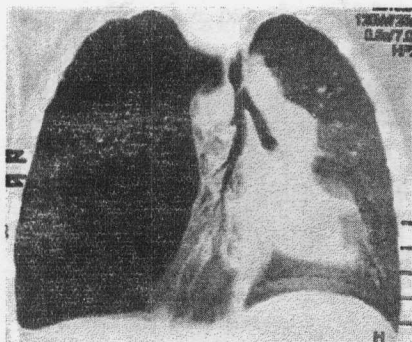


Fig. 15. Tomografie computerizată spiralată (incidență frontală).

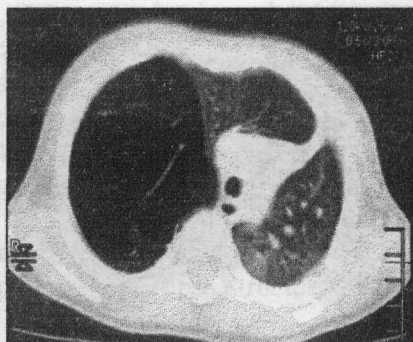


Fig. 16. Tomografie computerizată spiralată (incidență orizontală). Formațiunea polichistică majoră a plămânului drept. Comprimarea plămânului stâng. Hernie mediastinală.

Investigațiile paraclinice date confirmă diagnosticul: *Malformație congenitală bronhopulmonară. Formațiune majoră polichistică adematoidă tip II, cu afectarea masivă a plămânului drept. Insuficiență pulmonară gr. II-III. Hipertensiune pulmonară. Dislocarea organelor mediastinale spre stânga, hernie mediastinală.* Ținând seama de aceste elemente, s-a profilat tactica chirurgicală. Având în vedere starea generală, existența depresiei imunologice, a procesului bronhopulmonar, s-a efectuat pregătirea preoperatorie timp de 7 zile, mai apoi s-a intervenit chirurgical. Sub anestezie generală cu respirație dirijată, s-a recurs la toracotomie lateroposterioară pe dreapta. După deschiderea cavității pleurale pe straturi anatomice, la revizie s-au determinat multiple formațiuni chistice tensionate (fig. 17), ce proieminau prin plaga operatorie și care ocupau $\frac{2}{3}$ din volumul cavității pleurale pe dreapta. La revizie s-a constatat că formațiunile date au modificat totalmente lobul mediu al plămânului drept cu o aderare intimă la lobul superior, s-a mobilizat lobul mediu cu formațiunea chistică și s-a rezectat – lobectomia.

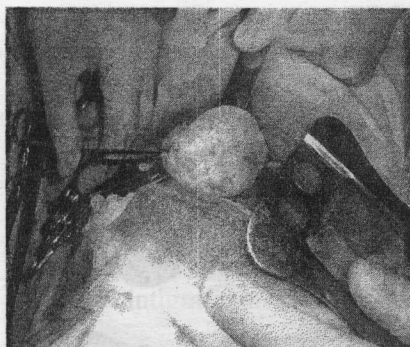


Fig.17. Imagine intraoperatorie. Proeminarea formațiunii chistice pulmonare tensionate.

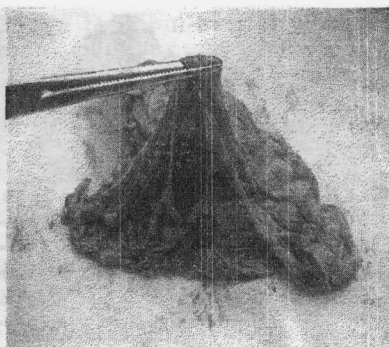


Fig.18. Piesă postoperatorie. Formațiune multichistică a lobului mediu pe dreapta.

Deci, explorarea intraoperatorie a furnizat precizări importante pentru rezolvarea tactică, îndeosebi privind numărul și sediul chisturilor, raportul cu sistemul traheobronhial, proces aderențial etc. Lobectomia – lob mediu pe dreapta a constituit procedeul chirurgical de elecție în cazurile cu chisturi pulmonare neinfectate. Se marchează drenaj pasiv pleural pe dreapta.

Investigație histologică. La examinarea macroscopică a formațiunii chistice, aceasta, (*fig.20*) din exterior, era de culoare mată în focar ce mult sau mai puțin redă un aspect îngroșat cu reducerea aspectului lobular acinar, alternând cu zone mai transparente. Ultimele pun în evidență prezența unor formațiuni chistice de diverse dimensiuni (0,2–3,4) cm sau prezența unor focare cu aspect pseudoemfizematos ce ușor crepitează. Din interior, formațiunea prezintă o cavitate cu o suprafață neregulată, cu o gamă coloră variată prin predominarea aspectului sidefiu și violaceu, în unele zone fiind semitransparentă sau mult mai mată cu prezența uneori a unor depuneri gălbui în focare ce ușor se detașau. Pe toată aria se evidențiază o rețea sanguină dispersată, cu prezența hemoragiilor disperse punctiforme și peteșiale. Aspectul este violaceu, variabil în baza unei staze și prezenței vaselor extaziat deformat. Grosimea peretelui este variabilă, de o consistență turgescență sau mai mult discentă pe contul prezenței formațiunilor chistice de diverse dimensiuni și forme cu suprafața netedă sau pe alocuri cu prezența unor proeminări

ne semnificative pseudopapiliforme fără comunicări, unele chisturi cu conținut fluid sau sanguin. Pereții chisturilor aveau o grosime variabilă de la transparent-mat până la intransparență cu focare mult mai dure.

În cadrul examinărilor histologice din diverse zone ale chistului s-a relevat o structură displazică a componentului structural – funcțional-pulmonară, prezentată de formațiuni chistice de diverse dimensiuni cu pereți de o grosime variabilă dotați cu țesut conjunctiv și rețea vasculară, din interior fiind tapetate cu epiteliu cilindric pseudostratificat, uneori cu mici proliferații papiliforme spre lumen în lipsa structurilor bronho-alveolare și acinare.

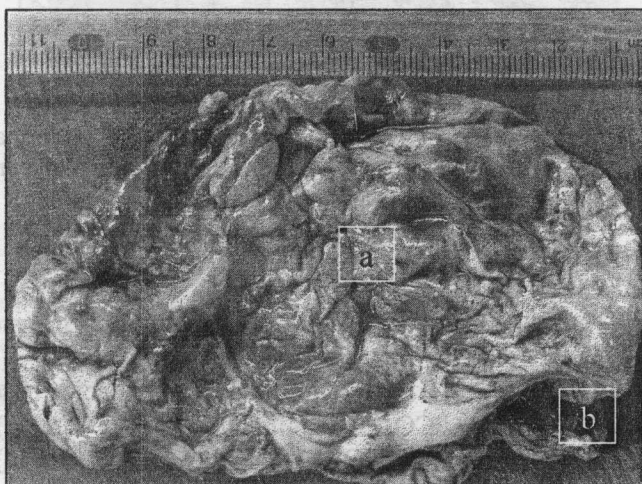


Fig. 19. Macropreparat. Aspect macroscopic exterior în ansamblu al chistului pulmonar: a) formațiuni chistice 0,2–0,4 cm în aria peretelui; b) vas chistic dilatat cu conținut sanguin.

Cinca poate fi prezentă la naștere sau în perioada neonatală, când are un conținut cavitățile chistice, provocând dereglă respiratorie, dar, în funcție de volumul pulmonar afectat, poate rămâne asimptomatică până la asocierea unei infecții respiratorii.

Diagnosticul postnatal se stabilește în baza simptomatologiei clinice, să confirmă imagistic prin radiografia cutiei toracice și tehnici imagistice computerizate pentru determinarea volumului intervenției chirurgicale și a malformațiilor concomitente bronhopulmonare.

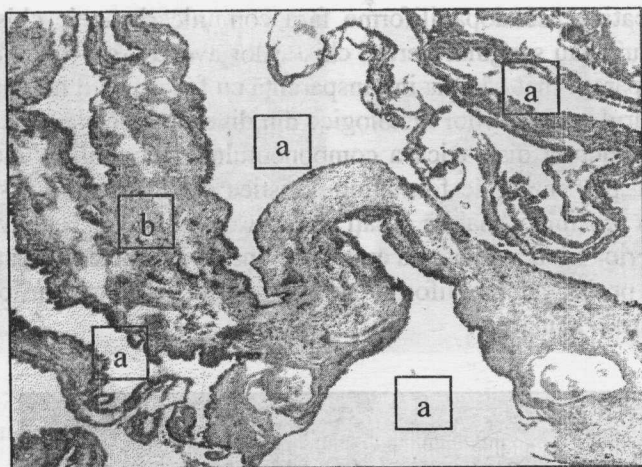


Fig.20. Aspect microscopic în ansamblu al chistului: a) formațiuni chistice de diverse dimensiuni; b) componentul structural conjunctiv-vascular al pereților.

Colorație hematoxilín-eozină. Ob. 2,3. oc. 10.

Evoluția postoperatorie a fost favorabilă, la a 8-a zi postoperator radiografia toracică denotă reexpansionarea lobului superior și inferior al plămânului drept (*fig.21*). Paraclinic, s-a determinat acide base report: pH 7,45 (N 7,35–7,45), PCO₂ 36,0 mmHg (N 35–45 mmHg), HCO₃ 26 mmol/l (N 22–26 mmol/l), PO₂ 75 mmHg (75–100 mmHg), O₂sat-95,8% (N 94–100%).

S-a externat la a 10-a zi postoperator în stare generală satisfăcătoare, cu indicații de a reveni la control periodic, peste 1 lună postoperator scintigrafia pulmonară apreciază restabilirea perfectă a perfuziei pulmonare în lobi restanți (*fig.22*).

semisansparență sau mult mai puțin cu prezența uneori a unor depozitari pffibului în focare ce ușor se detașau. Pe toată aria se evedențiază o rețea sangvină dispersată, cu prezența hemoragiilor disperse punctiforme și peteșiate. Aspectul este violaceu, variabil în baza unei staze și prezenței vaselor extaziate deformate. Grosimea peretelui este variabilă, de o consistență turgescență sau mai mult discentă pe contul prezenței formațiunilor chistice de diverse dimensiuni și forme cu suprafața netedă sau pe alocuri cu prezența unor proeminenți

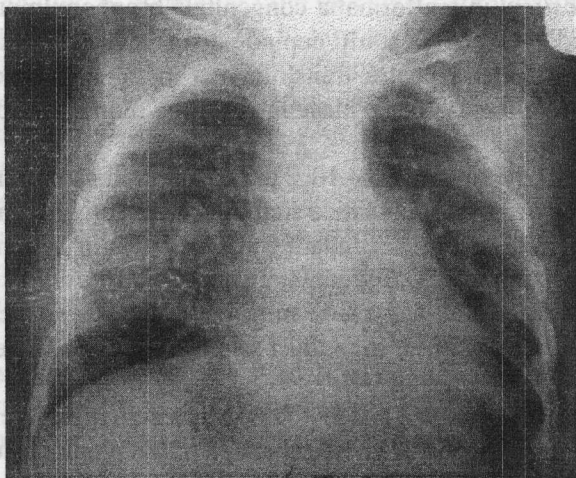


Fig. 21. Pacienta D., radiografia postoperatorie a cutiei toracice (explicație în text).

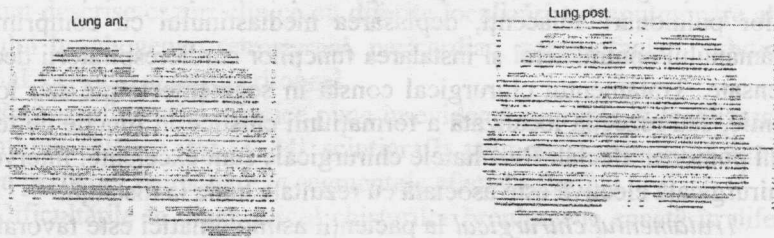


Fig. 22. Pacienta D., scintigrafie pulmonară (explicație în text).

Diagnosticul prenatal se efectuează prin ecografie în caz de afectare masivă.

Clinica poate fi prezentă la naștere sau în perioada neonatală, când aerul umple cavitățile chistice, provocând detresă respiratorie, dar, în funcție de volumul pulmonar afectat, poate rămâne asimptomatică până la asocierea unei infecții respiratorii.

Diagnosticul postnatal se stabilește în baza simptomatologiei clinice, se confirmă imagistic prin radiografia cutiei toracice și tehnici imagistice computerizate pentru determinarea volumului intervenției chirurgicale și a malformațiilor concomitente bronhopulmonare.

Prognosticul în malformația congenitală bronhopulmonară chistică adenomatooidă prezentă la adulți depinde de caracterul său patologic precum și de potențialul pentru transformarea malignă în carcinom bronhoalveolar, rabdomiosarcom, blastom pleuropulmonar sau provoacă hemoptizii și pneumotorace.

Manifestările clinice în 5–10% din cazuri sunt asimptomatice. Cele mai frecvente cazuri simptomatice sunt la nou-născuți și sugari, fiind prezentă detresa respiratorie secundară compresiei căilor aeriene, tuse, stridor, tahipnee, cianoză, wheezing, tiraj intercostal și suprasternal, exacerbate de alimentație și plâns. Pentru copilul mare este caracteristică clinica unei complicații a chistului bronhogenic cu infecție pulmonară (abces).

Diagnosticul diferențial se va face cu: masele tumorale mediastinale (teratom, lipom, chist dermoid, adenopatii, hemangiom, tumor neurogen), emfizem lobar congenital, tuberculoză pulmonară etc.

Tratamentul chirurgical este de elecție în mod urgent în malformația congenitală bronhopulmonară chistică adenomatooidă cu detresă respiratorie progresivă, având drept scop de a preîntâmpina comprimarea lobilor pulmonari adiacenți, deplasarea mediastinului cu comprimarea plămânului contralateral și instalarea funcțiilor cardiorespiratorii decompensate. Tratamentul chirurgical constă în segmentectomie sau lobectomie, sau rezecția localizată a formațiunii chistice în funcție de teritoriul pulmonar afectat. Rezultatele chirurgicale sunt excelente. Intervenția chirurgicală electivă este asociată cu rezultate bune la distanță.

Tratamentul chirurgical la pacienții asimptomatici este favorabil și pentru a exclude riscul transformării maligne a formațiunilor chistice. Rezecția chirurgicală este considerată de multe centre de chirurgie tratament de elecție pentru pacienții asimptomatici.

Chist bronhogen

Chistul bronhogenic reprezintă o malformație pulmonară chistică congenitală, tapetată interior cu epiteliu bronhial, cu perete subțire format din structuri musculare, cartilajinoase, glande mucoase și cu conținut lichidian gălbui dens.

Perioada de dezvoltare a chisturilor bronhogene se referă la momentul de evidențiere a mugurelui pulmonar primar din intestinul primar și separarea lui de tubul digestiv. Din mugurele pulmonar, consti-

tuit din endodermă, se separă un grup de celule care ulterior se supune autolizei și absorbției sau migrează în direcție caudală și se stabilesc intrapulmonar, mediastinal sau retroperitoneal. Mecanismul de formare a chistului bronhogen este cel retențional. Tapetarea epitelială (de la unistratificat la cilindric și multistratificat) determină nivelul arborelui bronșic la care s-a format malformația.

Prima relevare despre chistul bronhogenic este efectuată de H. Meyer (1859), iar A.Blackader și D.Evans (1911) au descris detaliat chistul bronhogen mediastinal. Prima intervenție chirurgicală cu succes în chistul bronhogen a fost efectuată de către M.Maier (1948).

Chistul bronhogenic constituie 2.5–6.9% din formațiunile benigne toracice, există posibilitatea de a se maligniza, de aceea, fiind indentificate, au indicații directe pentru intervenție chirurgicală, se întâlnesc în ~40,9 % din totalitatea formațiunilor chistice toracice și 22,7% din toate formațiunile chistice după И.И.Платонов (2010).

În ~80% din cazuri, chisturile bronhogene se localizează în spațiul Holzknacht (limitată anterior de planul frontal ce trece prin bifurcația traheei și posterior de planul ce trece la nivelul suprafeței vertebrale), dar sunt descrise cazuri clinice cu diferite localizări extrapulmonare ale chistului bronhogenic: retrosternal, pericardiac, paraesofagian, subdiafragmal, cervical și retroperitoneal.

Radiografia cutiei toracice pune în evidență prezența și localizarea formațiunii chistice (*fig.23–24*), scintigrafia pulmonară determină diminuarea perfuziei pulmonare în segmentele afectate (*fig.25*).

Dificultățile în diagnosticul chisturilor bronhogene constă în diferențierea cu tumorile neurogene, hamatomul pulmonar, chistul enterogen mediastinal sau tuberculomul pulmonar. Tomografia computerizată va pune în evidență structurile implicate în proces, densitatea lor și dimensiunile chistului bronhogenic (*fig.26*).

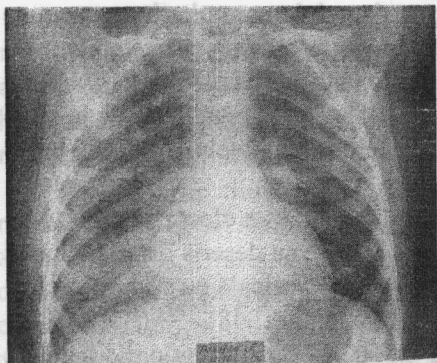


Fig. 23. Radiografie toracică.
Formațiune chistică la nivelul
hilului pulmonar drept.

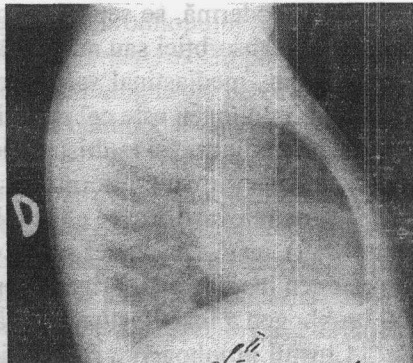


Fig. 24. Radiografie toracică profil
pe dreapta. Formațiune chistică la
nivelul hilului pulmonar drept.

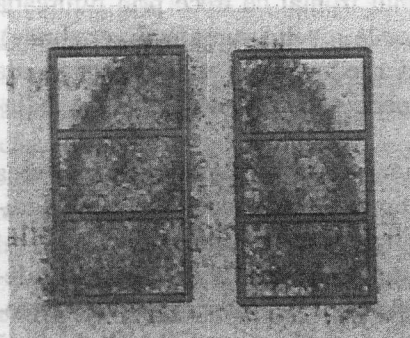


Fig. 25. Scintigrafie pulmonară.
Diminuarea perfuziei pulmonare în
seg. 8 și seg. 9.

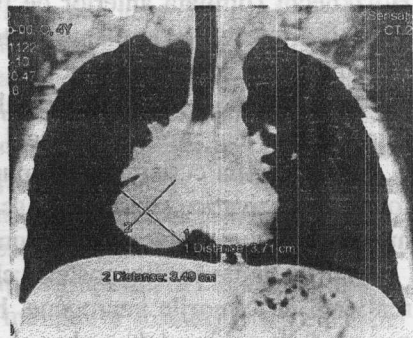


Fig. 26. Tomografie
computerizată. Formațiune
chistică ce derivă din bronhul
inferior pe dreapta cu
dimensiunile 39x34x37 cm.

Momentul-cheie: Chistul bronhogenic este diagnosticat prin radiografie toracică, CT, RM, scintigrafie pulmonară, bronhografie și necesită intervenție chirurgicală.

EMFIZEM LOBAR CONGENITAL

Emfizemul congenital localizat (emfizem lobar, emfizem obstructiv, emfizem hipertrofic, lob polialveolar) este o malformație congenitală bronhopulmonară terminală (distală) și se definește ca o hiperinflație progresivă difuză, anormală și uniformă a alveolelor pulmonare, a unui sau doi lobi, de obicei a celui superior, concomitent cu formarea uneia sau mai multor bule sub presiune, fără perete propriu, cu compresia structurilor pulmonare întregi, ale mediastinului și care dezvoltă sindromul de încordare intratoracică (detresă respiratorie severă).

Pentru prima dată emfizemul lobar congenital a fost descris în a. 1897 de către Whithead, ca o descoperire la necropsie, iar primele cercetări anatomo-clinice aparțin lui Peeles și Philp (1932), R.Gross și E.Lewis (1945), L. Leahz și W.Butsch (1949). E.Lewis și W.Potts (1951) au efectuat intervenții chirurgicale reușite în emfizemul lobar congenital. În a. 1951, R.Robertson și E.Jazmes au descris detaliat tabloul clinic al afecțiunii date, definite ca „*emfizem lobar*”.

Emfizemul lobar congenital survine cu o incidență de 1:20.000-30.000 nou-născuți vii și în corelația băieți/fete 2-3/1. Constituie ~14% din malformațiile congenitale bronhopulmonare și 1,4-2,2% din toate malformațiile congenitale la copii.

În literatura de specialitate se relevă că lobul superior pe stânga este afectat în 42% din cauze, lobul mediu pe stânga în 28-35%, lobul superior pe dreapta în 18-20%, iar lobul inferior pe stânga în 1% din cazuri.

Malformația dată se asociază cu anomalii ale altor organe și sisteme în ~11-40% din cazuri – duct arterial persistent, defect de sept interventricular, hernie diafragmatică și malformații renale, etc.

Din punct de vedere embriologic, apariția acestei anomalii bronhopulmonare este tratată ca:

- colaps bronhial secundar al unei hipoplazii de cartilaj bronhial, țesut displastic bronhopulmonar,
- obstrucției focale ~24% din cazuri ale bronhiei prin plică membranoasă,
- displazie neuromusculară ~10% din cazuri a lobului polialveolar prin supraextensie de alveole,

• fiind descrise și cauze extrinseci ~ 2% din cazuri, comprimarea bronhiei de o adenopatie mediastinală, o anomalie vasculară (nou-născut) sau prin vas magistral de v.azigos la copiii mai mari sau adulți.

Totodată, în ~50% din cazuri este dificil de a determina cauza ce a declanșat dezvoltarea emfizemului lobar congenital.

Mecanismul de supapă – veriga patogenetică în dezvoltarea emfizemului lobar congenital – se instalează ca urmare a cauzelor intrinseci sau extrinseci elucidate mai sus.

Conform cercetărilor lui Ю.Исаков (1978) se disting 3 tipuri de malformații structurale ale sistemului bronhopulmonar ce conduc la dezvoltarea emfizemului lobar congenital:

1) aplazia musculaturii netede a bronhiolilor terminale și respiratorii care contribuie la modificări emfizematoase ale parenchimului pulmonar cu subțierea septurilor interalveolare și subdezvoltarea rețelei vasculare;

2) lipsa unor elemente structurale intermediare ale bronhiilor;

3) agenezia terminațiunii respiratorii lobare – lipsa bronhiilor intralobare, bronhiolilor respiratorii terminale și alveolare, numită plămân micropolichistic sau emfizem bronhiolar.

Tipurile 1 și 2 de malformații structurale bronhopulmonare se consideră emfizem congenital adevărat, pe când tipul 3 emfizem congenital fals.

N.Myers (1969) indică 3 forme clinice de emfizem local congenital:

tip.1 – la nou-născuți și sugari cu simptomatologie acută;

tip.2 – la copilul mic cu simptomatologie evidentă;

tip.3 – la copilul mare, asimptomatic.

Alte studii clinice (Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Гераськин В.И.) descriu tabloul clinic cum ar fi:

- cu evoluție compensatorie,
- cu evoluție subcompensatorie,
- cu evoluție decompensatorie.

La ~10–20% din cazuri, simptomatologia este prezentă în primele ore/zile de viață, în ~50% din cazuri diagnosticul se stabilește în prima lună de viață, la ~20% – până la vârsta de 1 an, tipurile 2 și 3 se stabilesc ocazional de la vârsta de 3 ani. Conform relevărilor literaturii, cele mai tardive cazuri de emfizem lobar congenital au fost diagnosticate la vârsta de 15 și 19 ani.

Autorii remarcă că la ~90% din nou-născuți care au beneficiat de lobectomie imediat în perioada neonatală, rezultatele la distanța 3–11 ani au demonstrat o creștere compensatorie a țesutului pulmonar restant cu prognostic excelent pentru viața acestor copii . Macroscopic, lobul afectat este destins, neted, colorat în roz-palid. Lobul hiperinflat la secționarea bronhiei lobare sau la comprimarea lui nu revine la dimensiuni normale.

În ~50% din cazuri, examenul histopatologic demonstrează afectarea congenitală a cartilajului bronșic prin hipoplazie sau lipsa cartilajului, pe când alveolele au o structură asemănătoare cu cele normale, dar sunt destinse.

Clinic, emfizemul lobar se caracterizează printr-o detresă respiratorie severă cu debut în perioada neonatală sau în cursul primelor luni de viață, cu semne de suferință respiratorie, dispnee, polipnee continuă, cianoză, tuse etc. Emfizemul lobar congenital se clasifică după gradul de manifestare clinică a simptomatiei caracteristice: forma decompensată, subcompensată, compensată.

Diagnosticul este stabilit în baza examenului radiologic, uneori precizat prin bronhografie care indică localizarea lobului afectat și verificarea permeabilității bronhiilor, angiopulmonografie, scintigrafie pulmonară (fig.27–28). Bronhoscopia nu este fără pericol în formele în care detresa respiratorie este exprimată. Tomografia computerizată reprezintă o metodă importantă de diagnostic.

Rezolvarea este chirurgicală, în special în evoluție decompensată înlăturarea lobului emfizematos este o urgență în practica chirurgiei pediatrice (fig.29–30).

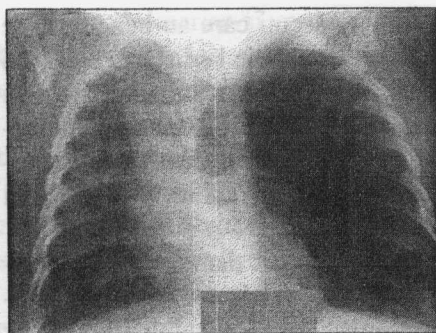


Fig.27. Copilul V. Radiografia cutiei toracice. Hipertransparența lobului superior pe stânga, deplasarea mediastinului contralateral și comprimarea lobului inferior stâng, asimetria cutiei toracice și spații intercostale largite pe stânga.

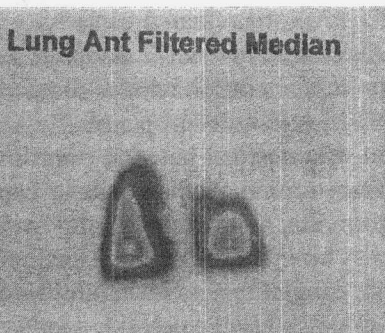


Fig.28. Copilul V. Scintigrafia pulmonară. Pe stânga imaginea plămânului stâng se vizualizează incomplet din cauza dereglării grave a perfuziei în zona superioară și medie a plămânului stâng.

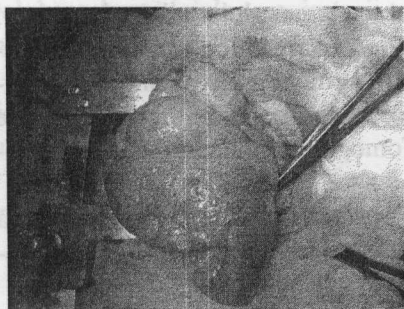


Fig.29. Imagine intraoperatorie. Lob superior pe stânga.

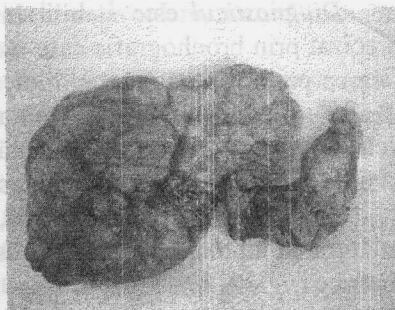


Fig.30. Piesă postoperatorie. Lob superior stâng și lingual.

Momentul-cheie: Emfizemul lobar congenital este o urgență în practica chirurgiei pediatrice. Intervenția chirurgicală previne detresa respiratorie progresivă.

SECHESRAȚIE PULMONARĂ

Sechestrăția pulmonară este o zonă de țesut pulmonar, embrionar, vascularizat de o ramură arterială aberantă din circulația sistemică, comunicant cu sistemul bronhial normal, caracterizată prin separarea unei porțiuni pulmonare lobare sau segmentare de conexiunile sale bronșice și vascularizare (fig.31). Caracteristicile sechestrățiilor sunt: absența ventilației, a vascularizației funcționale și prezența unei artere sistemice aberante la nivelul teritoriului de sechestrăție. Prima descriere în literatură a acestei malformații o face C.Rokitanski (a. 1856), iar termenul de sechestrăție pulmonară este propus de D.Pryce în a. 1947. Acest termen arată că sectorul vicios este izolat de sistemul bronhial. Harris și Levis (a. 1940) primii au raportat despre importanța chirurgicală a sechestrăției pulmonare în caz de infectare a lor. Au fost înaintate câteva ipoteze privind patogenia anomaliei congenitale respective, inclusiv: teoria fracționării, conceptul mugurelui accesoriu etc. Factorii cei mai importanți ce determină tipul sechestrăției sunt: embriogeneza sistemului arterial pulmonar ce înlocuiește vascularizația din aorta dorsală, gradul de involuție a comunicării originale cu intestinul primitiv, timpul de apariție a malformației – înainte sau după finalizarea embriogenezei învelișurilor pleurale. Gerle și coaut. (a. 1968) propun utilizarea termenului genetic: malformații bronhopulmonare cu punctul de plecare din intestinul primitiv anterior. În acest termen sunt grupate sechestrăția pulmonară intralobară, extralobară și sechestrăția comunicantă (patentă sau nefuncțională) cu tractul gastroesofagian.

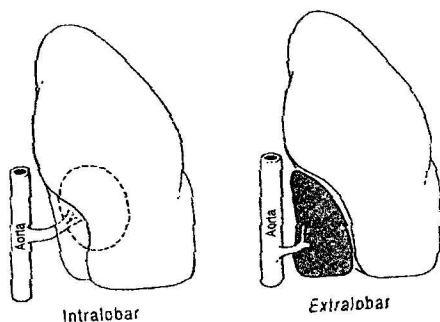


Fig.31. Reprezentarea schematică a sechestrăției pulmonare forma intralobulară și extralobulară.

Printre factorii patogenetici, cei mai importanți ce determină tipul de sechestrație pulmonară se numără:

- embriogeneza sistemului arterial pulmonar ce înlocuiește vascularizația inițială din aorta dorsală,
- gradul de involuție a comunicării originale cu intestinul primitiv,
- timpul de apariție a malformației: până sau după finalizarea embriogenezei învelișurilor pleurale.

După Heithof, malformația apare atunci când grupurile de celule cu potențial respirator iau naștere din esofagul primitiv caudal de mugurele pulmonar normal, sau când o parte a mugurelui pulmonar normal ia naștere din esofagul dorsal, dar nu din tubul ventral laringotraheal. Leithister și colab. arată că atunci când țesutul pulmonar accesoriu ia naștere înaintea apariției pleurei, el va fi acoperit de plămânul normal, producând sechestrația intralobară. Dacă pedunculul rămâne funcțional, se formează sechestrația comunicantă, iar dacă țesutul pulmonar ia naștere după formarea pleurei, dezvoltarea lui decurge separat de cea a plămânului normal, rezultând o sechestrație extralobară. Pornind de la morfologia sechestrației, clasificarea ei: intralobară, extralobară și comunicantă.

Tabloul clinic pe o lungă durată este asimptomatic. Pacienții afectați se prezintă, de obicei, cu un tablou de infecții pulmonare recurente, tuse productivă, expectorații, febră, hemoptizii, dureri toracice.

Diagnosticul se stabilește mai frecvent la vârsta adolescentului, acuzele fiind, de regulă, hemoptiziile, prin următoarele explorări paraclinice:

1) sechestrația pulmonară intralobară:

- examenul radiologic cu o substanță de contrast al tractului gastroesofagian ce are ca scop excluderea comunicării cu esofagul;
- radiografia simplă a cutiei toracice evidențiază o opacitate în lobul inferior;
- tehnica doppler duplex color evidențiază artera aberantă;
- angiografia este rar utilizată, dar evidențiază vasul aberant;
- bronhoscopia permite doar obținerea aspiratului bronșic pentru culturi;
- bronhografia nu aduce date suplimentare,
- tomografia computerizată (*fig.32*) cu substanță de contrast și rezonanță magnetică nucleară;
- studiile radioizotopice sunt explorări de elecție, evidențiind vascularizația.

2) sechestrația pulmonară exralobară:

- radiologia toracică evidențiază o masă pulmonară radiointensă fără legătură cu arborele traheobronșic; formațiunea dată are formă triunghiulară cu vârf la hil;
- bronhografia și bronhoscopia nu sunt utile în diagnostic;
- ecografia transabdominală prenatal decelează sechestrațiile cu localizare abdominală și retroperitoneală;
- investigația de elecție rămâne tomografia computerizată;
- aortografia permite diagnosticul definitiv prin demonstrarea irigației sangvine a masei intratoracice print-o arteră anormală derivată de la aortă.

3) sechestrația comunicantă:

- radiologic, se caracterizează prin hipoplazie cu zone de atelectazie, opacitate infiltrativă, semnul „bulă de săpun” ce evidențiază aerul în traiecul fistular;
- esofagografia, bronhografia și aortografia sunt utile și obligatorii.

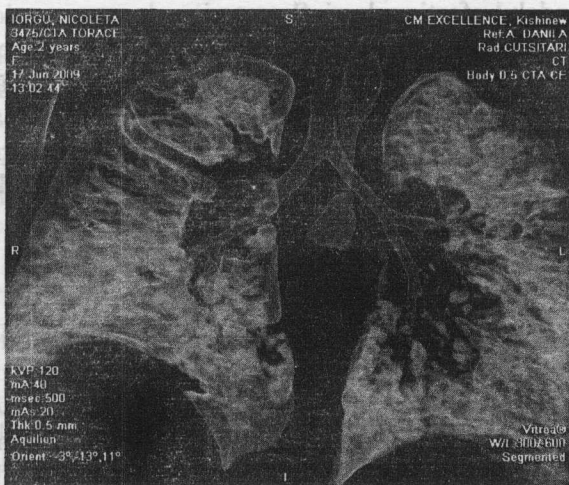


Fig. 32. Tomografie computerizată. Sechestrație pulmonară de lob superior pe dreapta.

Diagnosticul diferențial se va face cu:

- chisturi bronhogenice,
- neoplaziile pulmonare și mediastinale,

- anevrisme aortice,
- chisturi pericardiace,
- hernia diafragmală Bochdalek,
- bule de emfizem,
- pneumotorace.

Momentul-cheie: tratamentul sechestrației pulmonare este cel chirurgical – rezecția formațiunii infectate. În unele cazuri, este necesară și rezecția lobului afectat de sechestrul.

SINDROMUL ZIVERT-CARTAGENER

Sindromul Zivert-Cartagener include următoarele sindroame: sinusită, situs viscerus inversus și bronșiectazie. Cartageuer în a. 1933 a descris acest sindrom. Aproximativ 20% din pacienții cu *situs viscerus inversus* și dextrocardie au bronșiectazii, iar frecvența maximă întâlnită la populație constituie 0.5%. Bronșiectaziile se consideră patologie dobândită pe fundalul afecțiunilor inflamatorii pulmonare recidivante, în urma cărora se dezvoltă inflamația țesutului peribronșic și a țesutului interstițial ce conduce la dereglarea funcției de drenare. Însă există și teoria bronșiectaziilor congenitale propusă încă în sec. XIX care susține că acestea se formează în urma dereglărilor embrionare de formare a pereților bronhiali și a componentelor cartilaginoase cu semne de hipoplazie.

SINDROMUL MACLEOD

Sindromul Macleod sau emfizemul congenital unilateral al plămânului (pseudoemfizem obstructiv, pulmon hipertransparent unilateral) este o formă rară a emfizemului pulmonar, descris de W.M.Macleod (1254). *Etiopatogenia acestei malformații se discută.* W.M.Macleod susține că la baza dezvoltării malformației se află agenezia sau hipoplazia unilaterală a arterei pulmonare. Altă ipoteză este „distrofia progresivă pulmonară” drept urmare a bronhiolitei obstructive, apărută ca consecință a malformațiilor regiunilor respiratorii ale arborelui bronșic.

Tabloul clinic este dominat de dereglări respiratorii și cardiovasculare, de diferit grad de manifestare și depinde de stadiul de compensație, gradul de deplasare a organelor mediastinului, dereglarea permeabilității bronhiilor, afecțiunile concomitente. Percutor, se determină sunet

timpanic al pulmonului afectat, auscultativ respirație atenuată, inspir prelungit, deplasarea contralaterală a tonurilor cardiace.

Examenul radiologic determină hipertransparența pulmonului afectat, organele mediastinului deplasate contralateral. Cupola hemidiafragmului în regiunea afectată aplatisată e cu excursie limitată. Bronhografia evidențiază deformația bronhiilor de calibru mare, fără contrastarea bronhiilor de calibru mic. Angiopulmonografia determină hipoplazia arterei pulmonare cu scheletarea ramurilor ei.

SINDROMUL WILLIAMS-CAMPBELL

Sindromul Williams-Campbell este o malformație congenitală a peretelui bronhial, determinat de lipsa sau nede dezvoltarea cartilajului bronhial la nivelul bronhiilor de ramificațiile 6–8, descris de H. Williams și P. Campbell (1960) ca bronșiectazii generalizate. Este o malformație congenitală foarte rar întâlnită, ce se transmite prin ereditate după tipul autosom-recesiv. Mai frecvent sunt afectați băieții, este un proces bilateral, dar sunt descrise cazuri rare de afectare unilaterală, are loc dereglarea funcției evacuatorii, staza secretului bronhial și asocierea procesului infecțios ce determină instalarea procesului cronic bronhoobstrucțiv.

Tabloul clinic include tuse permanentă, sindrom obstructiv, dispnee, infecții respiratorii frecvente. Pentru sindromul Williams-Campbell este caracteristică deformitatea cutiei toracice, modificarea falangelor distale în „baghetă de toboșar”, modificarea lojei unghiale în „sticlă de ceas” și retard fizic.

Diagnosticul poate fi stabilit în baza radiografiei toracice și a tomografiei computerizate ce pun în evidență dilatări bronșice generalizate (fig. 33–34).

Tratamentul bolnavului cu sindromul Williams-Campbell este conservativ și include limitarea procesului infecțios, ameliorarea conductibilității bronșice, cuparea simptomelor de obstrucție bronhială.

Prognosticul pentru viață este rezervat pe motivul dezvoltării cordului pulmonar și insuficienței cardio-pulmonare.

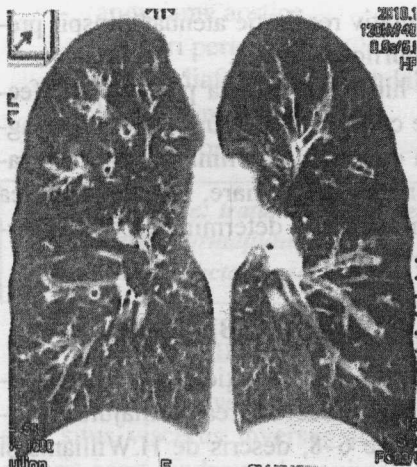


Fig. 33. Tomografie computerizată. Bronșiectazii generalizate.

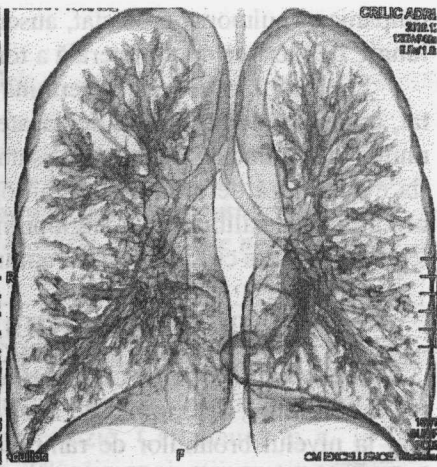


Fig. 34. Bronhografie în reconstrucție tridimensională. Bronșiectazii bilaterale.

MALFORMAȚII DETERMINATE DE ECTOPIA STRUCTURII PULMONARE

Malformații determinate de ectopia structurii pulmonare sunt:

- chistul bronhogen ectopic,
- hamartomul pulmonar,
- teratomul pulmonar.

Disembriemele pulmonare de tipul hamartocondromului se referă la malformația congenitală pulmonară, fiind constituită din foițele embrionare mezodermă și ectodermă. Termenul de „hamartom” a fost propus de E. Albert (1904) pentru marcarea formațiunilor disembriogenetice cu localizare hepatică, provine de la *gr.* „*hamartia*” – eroare sau „*hamartion*” – defect de țesut. În literatura de specialitate se întâlnește sub diferite denumiri ca: condrom, adenocondrom, adenocondromiom, miocondroadnom, bronhiom benign. Ponderea hamartomului în tumorile plămânului constituie 1,09%–18,2%, iar față de tumorile benigne 38,5%–85,8%. Se localizează, de obicei, unilateral, foarte rar bilateral, are formă ovală, cu diametru de 2–15 cm, cu suprafață netedă, de consistență dur-elastică – dură, uneori comunicantă cu bronhia, nu are capsulă și este bine delimitată de țesuturile adiacente.

După localizare, hamartomele pulmonare se clasifică în: endotraheale, difuze (hamartohondroză) și intrapulmonare. *Tabloul clinic* al acestora nu este specific patologiei, ele pot fi ocazional diagnosticate la radiografia cutiei toracice, motivul fiind o infecție respiratorie.

Teratomul pulmonar (gr. „teratos” – monstru) este o tumoare complexă disemбриogenetică. În literatură mai poate fi întâlnită sub denumirea de embriom mixt, triderom, monoderom, produs parazitar. Este constituită din 1, 2 și 3 foițe embrionare necaracteristice regiunii anatomice. După М.И.Перельман, teratomul pulmonar constituie ~ 2,2% din tumorile benigne pulmonare.

Teratomul are formă rotundă, e delimitat de o capsulă bine determinată, are dimensiuni variabile de la 5–6 cm până la 15–18 cm. Peretele dermoidului este format din țesutul conjunctiv și are tapetare internă cu țesut uni- și pluristratificat. Pe secțiuni are culoare galbenă sau cafenie, cu conținut divers: țesut dentar, cartilajinos, osos, păr, glande sebacee și sudoripare.

Diagnosticul se stabilește prin metode imagistice: o formațiune rotundă cu contururi bine delimitate, uneori cu opacitate neomogenă ce indică conținutul divers al teratomului (fig.35).

Tratamentul este chirurgical și constă în rezecția economă numai a formațiunii tumorale.

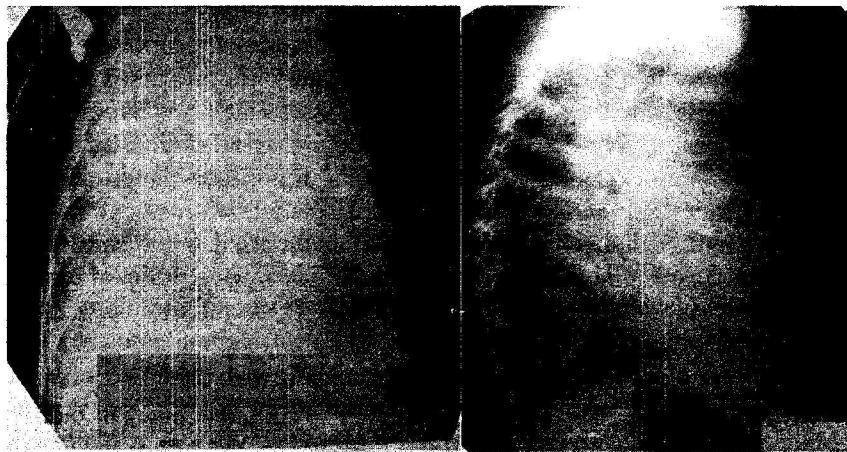


Fig. 35. Radiografia cutiei toracice. Formațiune de volum al hemitoracelui drept. Teratom pulmonar pe dreapta.

MALFORMAȚII PULMONARE VASCULARE

Malformațiile pulmonare vasculare sunt descrise în literatura de specialitate ca cazuistice. Concomitent cu progresul tehnic, a devenit mai accesibilă stabilirea diagnosticului prin tomografie computerizată cu contrastarea vaselor circuitului mic, ceea ce și a permis stabilirea diagnosticului unui șir de malformații vasculare – agenezia, hipoplazia arterelor și venelor, anevrismele arteriovenoase pulmonare, limfangiectazii etc.

Agenezia izolată a arterei pulmonare se întâlnește rar și în asocieri cu agenezia plămânului și anomaliile cardiace. Se înregistrează mai frecvent pe dreapta, decât pe stânga. Clinic, este, de regulă, asimptomatică, dar la progresarea hipertensiiei pulmonare și instalarea cordului pulmonar sunt acuze la dispnee, fatigabilitate și hemoptizii grave. Dacă agenezia arterei pulmonare nu este asociată cu malformația arborelui bronșic, atunci la radiografia panoramică se determină îngustarea spațiilor intercostale și hipertransparența câmpului pulmonar pe partea afectată „plămân clar”, dar cu volum mai mic. Hemitoracele este mai puțin dezvoltat, hemidiafragul este mai ridicat, iar plămânul contralateral poate hernia. Angiografia arată absența imaginii arterei pulmonare.

Anevrismele arterio-venoase pulmonare congenitale (fistule arteriovenoase pulmonare, dilatarea varicoasă a vaselor pulmonare sau hemangiomul pulmonar) este forma viscerală a angiodisplaziilor congenitale, determinate de procese dizontogenetice, afectând sistemul vascular pulmonar la etapele inițiale de dezvoltare embrionară și se caracterizează prin prezența unei comunicări patologice între artera și vena pulmonară. Este o afecțiune dificil de depistat, intensitatea semnelor clinice este direct proporțională cu volumul de sânge arterial redicționat în patul venos – șunt „stânga-dreapta”, excluzând din circuit patul microcirculator. Clinic, este caracteristică triada: dispnee la efort fizic, cianoză, hipocratismul digital. Unii pacienți acuză hemoptizii grave sau hemoragii nazale. Auscultativ, există un suflu sistolic într-un punct al toracei situat deasupra malformației vasculare. La examenul radiologic și tomografic al cutiei toracice poate fi apreciată o formațiune unică oval sau perilobulară, bine delimitată, în plin parenchim, dar legată cu una sau două benzi opace, largi și adesea sinuoase. Deci, conturul anevrismei solitare, de regulă, este clar, cele mici multiple se vizualizează sub formă de infiltrate de formă neregulată. Determinarea presiunii sistolice în artera pulmonară detestă micșorarea acesteia (N – 30 mmcol.Hg). Precizarea diagnosticului permite angiografia, evidențiind particularitățile anatomice ale acestei malformații, dimensiunile, volumul etc.

Anevrismele arteriovenoase pulmonare se pot asocia cu alte malformații vasculare congenitale determinate ereditar, cum ar fi maladia Weber-Osler-Rendu.

Tratamentul chirurgical este cel simptomatic sau diferențiat chirurgical, de exemplu, exereza lobului afectat în malformația congenitală arterio-venoasă.

Limfangiectazia pulmonară congenitală este dilatarea congenitală a limfaticelor pulmonare. Din punct de vedere anatomo-patologic, avem de afacere cu o variantă microchistică sau nonchistică (pulmon cu lobulație exagerată). Radiologic, se înregistrează o imagine reticulo-nodulară bilaterală prezentă la 12 ore după naștere.

Tabloul clinic cuprinde detresă respiratorie cu polipnee și cianoză, la copii în marea majoritate a cazurilor evaluează spre exitus.

Tratamentul, în caz de supraviețuire, se recomandă cel simptomatic.

Clinic, unele malformații vasculare, în linii generale, pot fi asimptomatice, dar pot apărea hemoptizii grave. În absența arterei pulmonare drepte sau în artera pulmonară stângă aberantă, vor fi prezente detresa respiratorie cu wheezing, stridor expirator, accese de dispnee cu cianoză, tuse aspră, lătrătoare etc. Drenajele venoase pulmonare anormale sunt variate și descoperite prin investigații.

Putem *concluziona* că explorările imagistice ale toracelui permit suspectarea sau confirmarea diagnosticului cu malformații congenitale bronhopulmonare.

- radiografia toracică se va efectua în 2 incidente de față și în profil. Clișeele standarde confruntate cu datele clinice, funcționale și endoscopice orientează indicațiile pentru alte tehnici de imagistică,

- un clișeu toracic bine efectuat trebuie să prezinte examinarea apexurilor pulmonare, a fundurilor de sac pleurale și cel puțin a 6 spații intercostale,

- tranzitul baritat esofagian este unic în explorarea maselor mediastinale posterioare, a unei afecțiuni digestive care poartă originea unei anomalii bronhopulmonare sau pleurale, ca fistula esofago-traheală sau esofago-bronșică, anomalii dinamice ale deglutiției,

- scintigrafia pulmonară indică perfuzie și ventilație pulmonară. Scintigrafia de perfuzie studiază perfuzia vasculară prin injectarea pe cale bronhială de particule de serum albumină umană marcată cu Tehnețiu 99. În scintigrafia de ventilație se utilizează un gaz radioactiv - xenon 133 sau krypton 81, un aerosol marcat cu tehnețiu 93,

- imagistica prin rezonanță magnetică nucleară (RMN).

BIBLIOGRAFIE

1. Acitores E., Lalinde M., Lamela M.T. *Enfisema lobar congenito Causa de dificultad respiratoria en un neonato*. Rev Pediatr Aten Primaria 2007;9:41-46.
2. Albert E. Claireaux and H. P. Ferreira. *Bilateral Pulmonary Agenesis*, Archives of disease in childhood, p.364-637.
3. Alejandra Ollano, Eugenia Altamirano, Ricardo Drut. *Enfisema lobular congenito: reporte de un caso*. Patologia 2008;46(4):348-50, p. 348-350.
4. Ali Ersoz, Halim Soncul, Levent Gokgoz. *Horseshoe lung wint left lung hipoplazia*. Torax 1992, 47:205-206.
5. Alvarez V. *Patologia toracica giururgica en la infancia*. Bol Pediatr 2001; 41:131-136.
6. Austin J.H., Muller N.I., Friedman P.J. et al. *Glossary of terms for CT of the lung: recommendation of the Nomenclature Committee of the Fleishner society*. Radiology 1996, V.2000, p.327-331.
7. Ayed A.K., Owayed A. *Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation*. Chest 2003; 124:98-101.
8. B.S.Cho, S.J.Kim, M.H.Jeon et al. *Congenital cystic adenomatoid malformation (Type II) with active tuberculosis in an adult*. The British Journal of Radiology, 81/2008, p. 197-200.
9. Bhandary A. *Congenital malformation of the lung and the airway*. Pediatric pulmonology. Mosby, Inc., 2005:60-76.
10. Bourbon J. *Developpement alveolaire normal et pathologique (revue)*. Revue francaise d'allergologie et d'immunologie Clinique 45 (2005), p.503-508.
11. Butter A., Emran M., Al-Jazaeri A., et al. *Pulmonary arteriovenous malformation mimicking congenital cystic adenomatoid malformation in newborn*. Journal of Pediatric Surgery 2006, p.9-11.
12. CACHIA R., SOBONYA R.E. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung with bronchial atresia*. Hum Pathol, 1981, v.12(10), p. 947-950 (PMID 7298053).
13. Canneto B., Carretta A., Puglisi A., et col. *Congenital lobar emphysema in adults*. minerva Chir. 2000;55:353-6.
14. Ch'in KY, Tang MY. *Congenital cystic adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasacra*. Arch Pathol Lab Med 1949, p. 221-229.

15. CLEMENTS B.S., WARNER J.O., SHINEBOURNE E.A. *Congenital bronchopulmonary vascular malformations: clinical application of a simple anatomical approach in 25 cases*. Thorax, 1987, v.42(6), p.409-419 (PMCID PMC460771).

16. COURVEUR J. *Pediatrie Pratique*. Masson, Paris, 1997, p.1757-1766.

17. Cruz Anleu, Marin Santana, Islas Salas et col. *Enfisema lobar congenito. Es el tratamiento conservador una alternativa?* Bol Pediatr 2009; 49:118-121.

18. DiScioscio V., Feraco P., Bazzocchi A., Femia R., et al. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with bronchial atresia involving a different lobe in an adult patient: a case report*. Jurnal of Medical Case Reports. 2010 p.

19. Dyon J.F. *Manuel de Chirurgie Pediatrique. Malformations Pulmonaires*. Rouen, 1998, p.998-1013.

20. E.Gudumac, V.Babuci, V.Petrovici. *Pneumotoraxul spontan ca complicație a bolii buloase congenitale pulmonare la copil*. Anale științifice. Vol.VIII, 2007, p.80-83.

21. E.GUDUMAC, V.BABUCI, V.VATAMAN, et al. *Afectiuni bronhopulmonare cronice nespecifice la copil*. Chisinau, 1999.

22. Edmar Atik, Carla Tanamati, Luiz Kajita et al. *Isolated Unilateral Pulmonary Artery Agenesis. Evaluation of Natural and Long Term Evolution after Corrective Surgery*. Arq Bras Cardiol 2006, p. 381-385.

23. ENGELLENNER W., KAPLAN C., VAN DE VEGTE G.L. *Pulmonary agenesis association with nonimmune hydrops*. Pediatr Pathol, 1989, v.9(6), p. 725-730 (PMID 2690040)

24. Eva Gudumac, V.Babuci, V.Petrovici. *Corelații diagnostice și clinico-morfologice în displaziile chistice pulmonare congenitale rar întâlnite la copii de vârstă fragedă*. Buletin de perinatologie. 1/2007, p.32-38.

25. Eva Gudumac, V.Babuci, V.Petrovici. *Dificultăți de diagnostic în chistul bronhogen congenital cervicomedial la copil de vârstă fragedă*. Arta Medica nr.4(24), 2007, p.3-5.

26. Eva Gudumac, V.Babuci, V.Petrovici et al. *Criterii clinico-morfologice de diagnostic în hipoplazia pulmonară izolată la copii*. Buletin de perinatologie 1(41), 2009, p. 7-14.

27. EVRARD V., CEULEMANS J., COOSEMANS W., et al. *Congenital Parenchymatous Malformations of the Lung*. World J of Surgery, Springer New York, 1999, v.23(11), p.1123-1132 (ISSN 0364-2313).

28. F.Petrescu, V.Biciușca, Ileana Petrescu. *Bazele celulare ale inflamației căilor respiratorii în bronhopneumonia cronică obstructivă*. Craiova Medicală, vol.10, nr.3, 2008, p.137–143.

29. George Whitfield Holcomb III, J. Patrick Murphy; associate editor, Daniel J. Ostlie. *Ashcraft's pediatric surgery*, 5th ed, 2010, p.279–289.

30. Glossary of Terms for Thoracic Radiology: *Recommendation of the Nomenclature Committee of the Fleischner Society*. Am.J. Roentgenology. 1984, v. 143, p.509–517.

31. Gonzales R., Seguel E., Gyhra A. et col. *Enfisema lobar congenito presentacion de 4 casos*. Rv Chil Cir, 2005;58:164-168.

32. *Grupo de trabajo para el estudio de la enfermedad asmatica en el nino. Sindrome de obstruccion bronquial en la infancia. Obstruccion bronquial recurrente*. An Esp. Pediatr 2002; 56:15-21.

33. Guidici R, Leao L., Moura L.et col. *Polialveolose:Patogenese do enfisema lobar congenito*. Rev Ass Med Brasil 1998; 44:99-105.

34. GUILLAUME S. *Les Pathologies Congenitales Pulmonaires*. Erpicum, 2009.

35. Gustavo Rpcha, Ines Azevedo, Jorge Correia Pinto et al. *Congenital lobar emphysema of the newborn. Report of four clinical cases*. Revista portuguesa de pneumologia, vol XVI, №5, 2010, p.849–856.

36. Güzide Ayşe Gökhan, Gülay Özbilim, Sevgi Bozova et al. *Unilateral pulmonary agenesis associated with colloidal goiter in a newborn: a case report.*, The Turkish Journal of Pediatrics, 2005, p. 295–297.

37. Hauri J.Bolloni R. Perdoni M., et al. *Lung cystic adenomatoid malformation: our experience*. Cir Pediatr. 2003, vol.16, No. 3, c.128–13.

38. Heeramani Lohana, Syed Rehan Ali, Shakeel Ahmed. *Foreign body or Foreign from body-Congenital Unilateral Lobar Hypoplasia of Lung.*, J Pak Med Assoc. Vol. 59, No. 9, 2009, p. 641-643

39. Ivana M. Vettraino, Abir Tawil, Christine H. Comstock. *Bilateral Pulmonary Agenesis.*, J Ultrasound, Med., 2003, p.723–726.

40. Jacqueline A.M. Laudy, Dick Tibboel, Simon G.F. Robben et al. *Prenatal prediction of pulmonary hipoplasia:clinical, biometric, and doppler velocity correlates*. Pediatrics, vol.109, No.2, february, 2002, p.250–258.

41. Jawaid Saghir, FCPS, Shahida Tasneem, MCPS, Naeem Khan, FRCS. *Congenital Lobar Emphysema*. Case report. *Anaesth, Pain & Intensive Care*. Vol.12 (1), p.16–18.

42. Juan Arbués Gabarre, Alberto Galindo Izquierdo, Miguel Rasesro Ponferrada et al. *Isolated Unilateral Pulmonary Agenesis*, *J Ultrasound Med*, 2005, p.865–868.

43. KAMAL K., ABDULHAMID I., ROXAS R.J., et al. *Congenital Lung Malformations*. Michigan, 2009. Available at: <http://emedicine.medscape.com>.

44. Karnak I., Senocak ME, Ciftci AO. *Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations*. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1347-1351.

45. KLIEGMAN R.M., BEHRAM R.E., JENSON H.B., et al. *Nelson Textbook of Pediatrics*, 18-th edition. Saunders Elsevier, Philadelphia, 2007, p.1783–1786.

46. Laberge JM, Flageolae H., Pugash D. et al. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prognosis when diagnosed in utero*. *Saudi medical journal*, 2003, p.533.

47. Langston C. *New concepts in the pathology of congenital lung malformations*. *Semin Pediatr Surg*, 2003, v.12(1) (ISBN 17-3712520470).

48. M. Tortajada-Girbe'sa, V.Lo'pez-Calatayudb, A. Navarro-Ruiza et al. *Pulmonary agenesis: Importance of the diagnosis*. *Allergol Immunopathol(Madr)*, 2009.

49. MacSweeney F., Papagiannopoulos K., Goldstraw P., et al. *An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation and their relationship to malignant transformation*. *Am J Surg Pathol*. 2003, vol.27, p.1139–1146.

50. Marie-Luce Choukroun. *L'alveole pulmonaire: de sa naissance a sa vie adulte...*, Le poumon de nouveau-ne et de l'enfant.

51. Marie-Luce Choukroun. *Le poumon de l'enfant. Le poumon de nouveau-ne et de l'enfant*.

52. Mee-Hye Oh, Eun Ah Jung, Ji Hye Lee et al. *Coexistence of Intrapulmonary Bronchogenic Cyst and Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. A case report*. *The Korean Journal of Patology*, 2011, p.92–95.

53. Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Yakup Canitezet al. *A Case with the Combination of Bilateral Microphthalmia, Unilateral Pulmo-*

- nary Agenesis, Diaphragmatic Eventration and Atrial Septal Defect: PDAC Syndrome. *Int J Hum Genet*, 9(3-4) (2009). p. 255-261.
54. Mir Sadagat, Javaid A. Malik, Raiesa Karim. *Congenital lobar emphysema in an adult*. *Lung India*, vol.28, Issue 1, p.67-69.
55. Mohan A., Guleria R., Sharma R. and C. Das *Unilateral Pulmonary Agenesis: An Uncommon Cause of Lower Zone Lung Opacity*. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2005, p. 53-56 ...100...
56. Mukesk Kumar Gupta, Meenu Singh, Rohit Manoj and Devidayal. *Lung hypoplasia with dilated cardiomyopathy: coincidence or association?* *Indian Journal of Pediatrics*, vol.74, march, 2007.
57. Myers N.A. *Congenital lobar emphysema*. *Aust. N.Z.J.Surg.* 1969, p.32-35.
58. Nandi M., Mondal R. *Congenital cystic disorders of lung masquerading as complicated pneumonia and pneumothorax: A case series*. *Eastern Journal of Medicine*, 15(2010), p.125-127.
59. Papagiannopoulos K., Hughes S., Nicholson A.G., GoldstawnP., *Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital.*, *Ann Thorac Surg.*, 2002, vol.73, p.1594-1598.
60. PASCAL-CIOFU E., CIOFU C. *Tratat Pediatria*, Editia I. Editura medicală, București, 2001, p.197-206.
61. PASCAL-CIOFU E., CIOFU C. *Tratat Pediatria*, Editia I. Editura medicală, București, 2001, p.197-206.
62. Pittman L. *Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. *Neonatal Netw.*, 2002, vol.21, p.59-66.
63. Popescu M., Valeria Dehelean, Delia Mihailov. *Congenital lobar emphysema (CLE). Radiologis and imagistic (CT) diagnostic*. *Jurnalul pediatriei*, vol.XIII, nr.51-52, p.47-49.
64. Porto A.S., Magalhaes SEM, Coppini M.M. *Enfisema lobar congenito diagnosticado em paciente adulta*. *J Pneumologia* 2000; 26:266-8.
65. Pradhan P., Deb J., Deb R. *Lung hypoplasia and patellar agenesis in Ehlers-Danlos syndrome*. *Singapore Med J*, 2009, 50(12), p.415-418.
66. Rappaport D.C., Herman S.J., Weisbrod G.L. *Congenital bronchopulmonary diseases in adults: CT findings*. *AJR Am J Roentgenol*, 1994, v.162(6), p.1295-9 (PMID 8191984).
67. Roberto Mijanos Vazquez and Salvador Coronado Aquirre. *Congenital lobar emphysema in right upper and middle lobes in a*

2-month-old female patient. Clinical case. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex., 2011; pag.279–284.

68. Roggin K.K., Breuer C.K., Carr S.R, Cass S.R. et al. *The unpredictable character of congenital cystic lung lesions*. Journal of Pediatric Surgery 2000, no.35, p.801–807.

69. Ruperez Pena S.,Ruiz del Prado M.Y., et al. *Cystic adenomatoid malformation: late onset of a congenital anomaly*. An Pediatr, 2003, vol.59, p.396–39.

70. Sanitra Sirithangkul, Supichaya Chuengchitraks, Dusit Staworn. *Late manifestation of congenital cystic adenomatoid malformation with lung abscess: a case report*. J Med. Assoc. Thai, vol.2/2008, p.223–227.

71. Sgn Ldr S Sahu, Wg Cdr S Muthuvel, Col SS Naware et al. *Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of Lung. Case report.*, MJAFI, Vol.64, No.3/2008, p. 268–269.

72. Soner Albay, Fatih Cankal, Selcuk Tunali. *Unilateral pulmonariz hypoplasia*. International Journal of Anatomical Variation (2008) 1:23-25.

73. Steven Rothenberg. *Congenital lung malformations, update and treatment*. Rev. Med. Clin. Condes, 2009, p. 734–738.

74. Stocker JT. *Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung*. Histopathology, 2002, 41, p.424–431.

75. Sui-Ling Liao, Shen-Hao Lai, Chuen Hsueh, et al. *Comparing Late-onset and Neonatally-diagnosed Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the lung*. Original Article. Chang Gung Med J, Vol.33, No.1, 2010, p.36–42.

76. TOURNIER G., SARDET-FRISMAND A., BACULARD A. *Pneumologie pediatrique*. Masson, Paris, 1996, p. 25–45.

77. Visrutaratna P., Euathrongchit J., Kattipattanopong V. *Clinics in diagnostic imaging*. Singapore Med. J, 2003; 44:325-329.

78. Williams H.J., Jonson K.J. *Imaging of congenital cystic lung lesion*. Paediatr Respir Rev. 2002, vol.3, nr.2, p.120–127.

79. Young Cheol Yoon, Kyung Soo Lee, Tae Sung Kim, et al. *Intrapulmonary bronchogenic cyst: CT and pathologic findings in five adult patients*. American Roentgen Ray Society, 2002, p.167–170.

80. А.В.Макаров, П.П. Сокур. *Врожденные аномалии развития бронхолегочной системы (диагностика, хирургическое лечение)*. Український пульмонологічний журнал, №2, 2003, с.72-74.

81. А.В.Макаров, П.П. Сокур. *Диагностика и хирургическое лечение врожденных пороков развития бронхолегочной системы*. IX Конгресс Ассоциаций хирургов им. Н.Анестиади, Кишинев, 17–19 сентября, с. 103.

82. В.Д.Тихомирова. *Детская оперативная хирургия*. «Лик», 2001, Санкт-Петербург, с.131–138.

83. В. Л. Донченко, Й. Й. Гарчар, О. В. Наконечный, А. Б. Устюгов, Г. Й. Папп. *Диагностика и хирургическое лечение бронхогенных кист*, Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова <http://www.mediasphera.ru/journals/pirogov/detail/229/3361/> (30.10.11).

84. Васильева Н.П., Гумеров., Хасанов Р.Ш. *Случай ультразвуковой диагностики множественных бронхогенных кист легкого у новорожденного*. Ультразвуковая и функциональная диагностика, №2, 2005, с.140–141.

85. Власов П.В., Кармазановский Г.Г., Шейх Ж.В. и др. *Кисты и кистоподобные образования легких*. Медицинская визуализация, №1, 2005.

86. Волков И.К. *Эмфизема легких у детей*. Педиатрия, №3, 2008, с.37–42.

87. Гудовский Л.М., Платонов И.И., Корнев А.Е. *Клиника, диагностика и хирургическое лечение солитарных воздушных кист легкого*. Хирургия, №6, 2001, с.8–11.

88. Гудовский А.М., Платонов И.И., Корнев А.Е. *Клиника, диагностика и хирургическое лечение солитарных воздушных кист легкого*. Хирургия, 2001, №6, с.8–11.

89. Зайцева С. В., Александрина Н. В., Празникова Т.В. *Случай поздней диагностики врожденной лобарной эмфиземы у ребенка 15 лет*. Педиатрия, 2010, том 89, №4.

90. Исаков Ю.Ф., Степанов Э.А., Гераськин В.И. *Руководство по торакальной хирургии у детей*. Москва, 1978.

91. Конхо Н.ИТ., Затилян Е.П. *Клинико-эхографические диагностические аспекты при кистозных образованиях легких в пренатальном периоде*. Ультразвуковая и функциональная диагностика, №4, 2005, с.25–33.

92. Королев Б.А., Шахов Б.Е., Павлунин А.В. *Аномалии и пороки развития легких*. Нижний Новгород: Изд. НГМА, 2000, с.302.

93. Л.Н.Бисенков и соав. *Торакальная хирургия*. Гиппократ, 2004, с.625–694.

94. Ладний О.Я., Кошак С.Ф., Король Р.І. *Вроджені вади легень діагностика, клініка, лікування*. Український пульмонологічний журнал, №2, 2003, с.70–72.

95. Маркосян С.А., Беляева Н.А. *Семиотика и диагностика хирургических заболеваний органов дыхания у детей*. Саранск, 2006, УДК 616.2-053.2.

96. Платонов И.И., Гуаовский Л.М., Коренев А.Е. *О генезе солитарных кист легкого и их классификаций*. Хирургия, №6, 2001, с.52–54.

97. Платонов И.И., Паршин В.Д. *О бронхогенных кистах легких и средостения*. Consilium medicum, nr.8, vol.8, 2010 www.consilium-medicum.com/medicum/article (19.09.2011).

98. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Рачков В.У. и др. *Торакоскопические операции при эмфиземе легких у детей*. Детская хирургия, №4, 2007, с.47–450.

99. Рокицкий М.Р., Гребнев П. Н., Осипов А.Ю. *Врожденная лобарная эмфизема*. Детская хирургия, №1, 2000, с.41–43.

100. С.А.Воронов, П.П.Лукьяченко, Т.Ш.Ешмуратов. Определение объема и варианта оперативного вмешательства при врожденных бронхоэктазах и кистозной гипоплазией у взрослых больных. Гр. и сердечно-сосудистая хирургия, №2, 2005, с.42–46.

101. С.Я.Долецкий, Ю.Ф. Исаков. *Детская хирургия*. с.405–445.

102. Селюкова Н.В., Лазарева Я.В., Ратобыльский И.В., *Бронхогенная киста средостения, сообщающаяся с бронхом*. Радиология-практика, №1, 2003, с.35–36.

103. Сенаторова А.С., Логвинова О.Л., Муратов Г.Р. и др. *Бронхолегочная дисплазия у детей*. Современный взгляд на проблему диагностики и лечения. Современная педиатрия, 1(29), 2010, с.105–112.

104. Фомичёв М.В. *Респираторная терапия у новорожденных*. Практическое пособие. Изд. «СпецЛит», 2000.

105. Шлыкова М.В. *Случай врожденного поликистоза легких у новорожденного*. Заметки из практики, 2004.

CUPRINS

Introducere.....	3
Istoricul chirurgiei malformațiilor congenitale bronhopulmonare...	5
Embriologia aparatului bronhopulmonar.....	6
Particularități funcțional-anatomice de vârstă ale sistemului respirator.....	11
Clasificarea OMS a malformațiilor congenitale bronhopulmonare.	13
Agenezie pulmonară.....	13
Aplazie pulmonară.....	17
Hipoplazie pulmonară.....	18
Formațiuni chistice congenitale pulmonare.....	20
Emfizem lobar congenital.....	35
Sechestrăție pulmonară.....	39
Sindromul Zivert-Cartagener.....	42
Sindromul Macleod.....	42
Sindromul Williams-Campbell.....	43
Malformații determinate de ectopia structurii pulmonare.....	44
Malformații pulmonare vasculare.....	46
Bibliografie.....	48